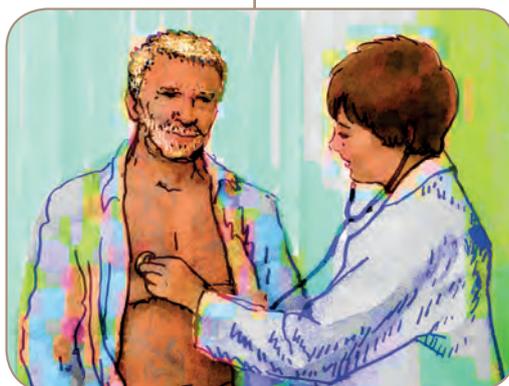


LA FIBROSE PULMONAIRE IDIOPATHIQUE



SOMMAIRE

1 - La fibrose pulmonaire idiopathique, de quoi s'agit-il ?

Qu'est-ce que la maladie appelée fibrose pulmonaire idiopathique ?	4
À quoi est due la fibrose pulmonaire idiopathique ?	4
Comment se révèle la maladie ?	4
Combien de personnes sont concernées ?	4
Est-ce une maladie grave ?	5
Peut-il y avoir d'autres maladies associées ?	6
Comment fait-on le diagnostic ?	6
Quels professionnels de santé pouvez-vous rencontrer ?	6

2 - Quels sont les examens médicaux pour le diagnostic et le suivi de la maladie ?

Analyses de sang	8
Gaz du sang	8
Radiographie et scanner thoracique	8
Échographie du cœur	9
Examens du souffle	9
Test de marche de 6 minutes	9
Fibroskopie bronchique avec lavage alvéolaire	10
Polygraphie respiratoire et polysomnographie (enregistrement du sommeil)	10
Participer à la recherche clinique, pour quoi faire ?	10

3 - Conseils et informations utiles pour vivre avec sa maladie

Vie à la maison et au travail	12
Le moral et le sommeil	12
Activité physique	13
Vacances et voyages	13
Associations de patients	13

4 - Que faire en cas d'aggravation ?

16

5 - Traitements et conduite à tenir

Alimentation	18
Traitement du reflux gastro-œsophagien	18
Vaccination	18
Oxygène	18
Arrêt du tabac	19
Réhabilitation respiratoire, de quoi s'agit-il ?	19
Y a-t-il des médicaments contre cette maladie ?	20
Qu'est-ce qu'un essai thérapeutique ?	20

6 - Transplantation pulmonaire

Pourquoi pourriez-vous avoir besoin d'une transplantation pulmonaire ?	22
À quel moment allez-vous rencontrer l'équipe de transplantation ?	22
À quel moment doit-on envisager plus précisément la transplantation ?	22
Pouvez-vous être greffé ? Le bilan avant la transplantation	22
L'inscription sur liste d'attente	23

**LA FIBROSE
PULMONAIRE
IDIOPATHIQUE,
DE QUOI S'AGIT-IL ?**



Qu'est-ce que la maladie appelée fibrose pulmonaire idiopathique ?

La fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) est une maladie rare des poumons. Elle se caractérise par la formation progressive de tissu fibreux (fibrose) de façon diffuse dans les poumons. Les poumons deviennent ainsi plus « rigides », progressivement plus « petits », et les échanges gazeux, notamment d'oxygène, se font difficilement, entraînant une insuffisance respiratoire progressive. Ce n'est pas une maladie cancéreuse.

À quoi est due la fibrose pulmonaire idiopathique ?

La cause exacte de la FPI est inconnue. Le terme idiopathique signifie que la fibrose pulmonaire se développe sans cause identifiable. La FPI est donc à différencier des autres fibroses pulmonaires ou maladies proches, déclenchées, par exemple, par la toxicité de certains médicaments ou par une exposition importante et prolongée à des particules comme l'amiante. L'inhalation de certaines particules organiques présentes dans l'environnement domestique (déjections d'oiseaux, moisissures...) peut aussi provoquer des fibroses pulmonaires. Certaines maladies dites systémiques (touchant plusieurs organes dans l'organisme), comme la polyarthrite rhumatoïde, peuvent se compliquer de fibrose pulmonaire. On ne parle donc de fibrose pulmonaire idiopathique uniquement qu'après avoir écarté les différentes causes identifiables de fibrose pulmonaire.

Les mécanismes qui conduisent au développement d'une FPI ne sont pas encore bien élucidés. On pense que chez certaines personnes prédisposées (des facteurs génétiques, pour la plupart inconnus à l'heure actuelle, sont en effet incriminés), des agressions répétées pourraient conduire à une cicatrisation exagérée des poumons. Parmi les facteurs extérieurs responsables de ces agressions, on évoque surtout le tabac, les micro-inhalations répétées de liquide venant de l'estomac (le reflux gastro-œsophagien, qui est fréquemment associé à la FPI), ou encore des infections virales.

Comment se révèle la maladie ?

La FPI débute en général par un essoufflement (dyspnée) qui s'installe progressivement. D'abord déclenché par des efforts intenses, l'essoufflement peut ensuite survenir pour des efforts moins importants, comme la marche sur un terrain plat. Parfois, l'essoufflement peut devenir permanent et persister au repos. Une toux, plutôt sèche et favorisée par l'effort, est souvent présente. Une fatigue excessive, une perte d'appétit ou de poids sont possibles. Lorsque les poumons ne parviennent pas à assurer une oxygénation suffisante du sang, les lèvres et le bout des doigts peuvent prendre une coloration bleutée (cyanose). Dans certains cas, les extrémités des doigts peuvent se déformer lentement et prendre un aspect en baguettes de tambour, avec un bombement des ongles : c'est l'hippocratisme digital. La fibrose pulmonaire peut, lorsque la maladie est évoluée, avoir des conséquences sur le cœur et provoquer une hypertension des vaisseaux pulmonaires. Ces phénomènes peuvent accentuer l'essoufflement, et un œdème des chevilles peut apparaître.

Combien de personnes sont concernées ?

La FPI est une maladie rare qui touche plusieurs milliers de personnes en France. Sa fréquence augmente avec l'âge. Elle débute rarement avant 55 ans. Elle atteint plus les hommes que les femmes et survient dans trois quarts des cas chez des fumeurs ou anciens fumeurs. Dans près de 10 % des cas, il s'agit d'une forme familiale, associée ou non à d'autres affections. Des analyses génétiques peuvent être réalisées, avec votre accord, surtout si votre maladie survient avant 55 ans ou s'il y a d'autres cas de fibrose pulmonaire dans votre famille. N'hésitez pas à vous renseigner auprès de votre médecin.

Est-ce une maladie grave ?

La FPI est, dans la majorité des cas, une maladie qui s'aggrave dans le temps. L'importance et la vitesse de progression de la maladie sont très variables d'une personne à l'autre. Une même personne pourra aussi connaître différentes phases, en alternance, au cours de sa maladie : stabilité, dégradation progressive, aggravation plus rapide de la maladie — appelée **exacerbation aiguë** (voir page 16 : *Que faire en cas d'aggravation ?*). Au cours de votre maladie, vous pourrez être hospitalisé(e) soit pour des examens, soit pour des épisodes d'aggravation. Dans certains cas, votre état respiratoire pourra nécessiter une hospitalisation en soins intensifs.

Aujourd'hui, les médecins n'ont pas de moyens sûrs pour prédire l'évolution de votre maladie, mais la mesure régulière du souffle est le meilleur moyen de la suivre. Il est donc nécessaire de mesurer régulièrement votre capacité respiratoire au repos et, éventuellement, à l'exercice avec des tests simples (voir pages 8-9 *Gaz du sang, Examens du souffle, Test de marche de 6 minutes*) pour surveiller l'évolution de votre souffle et détecter précocement une progression de la FPI. Lorsque la maladie est avancée, elle peut provoquer une insuffisance respiratoire chronique, définie par un manque permanent en oxygène nécessitant la mise en place d'une oxygénothérapie de longue durée par voie nasale au domicile.

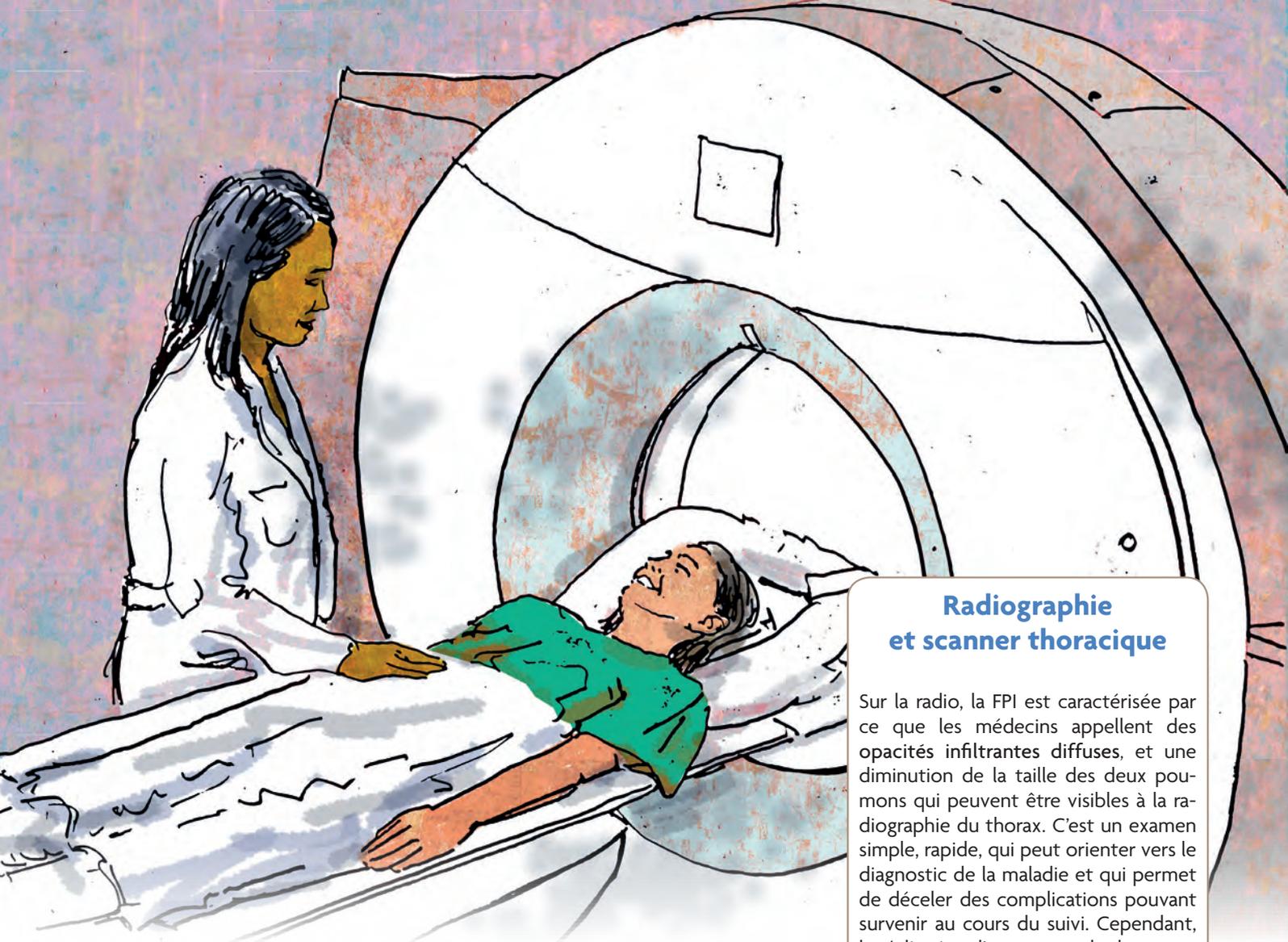
La FPI est une maladie sérieuse qui peut retentir sur votre qualité de vie et réduire votre espérance de vie. Certains patients pourront avoir recours à la transplantation pulmonaire (voir chapitre *Transplantation pulmonaire pages 21-23*). L'équipe médicale et paramédicale qui vous prend en charge pourra vous accompagner tout au long de votre maladie pour préserver votre qualité de vie et répondre à vos interrogations.



QUELS SONT LES EXAMENS MEDICAUX

POUR LE DIAGNOSTIC ET
LE SUIVI DE LA MALADIE?





Radiographie et scanner thoracique

Sur la radio, la FPI est caractérisée par ce que les médecins appellent des opacités infiltrantes diffuses, et une diminution de la taille des deux poumons qui peuvent être visibles à la radiographie du thorax. C'est un examen simple, rapide, qui peut orienter vers le diagnostic de la maladie et qui permet de déceler des complications pouvant survenir au cours du suivi. Cependant, la réalisation d'un scanner du thorax est nécessaire. Le scanner du thorax (ou TDM pour tomodensitométrie) est un examen clé au cours de la FPI. Une analyse précise des anomalies pulmonaires permet de porter le diagnostic formel dans certains cas. On parle alors de pneumopathie interstitielle commune (acronyme PIC), qui répond à des critères précis avec notamment un aspect de rayon de miel. Souvent, il est nécessaire de compléter les explorations par une fibroscopie bronchique avec lavage alvéolaire (lire page 10), voire une biopsie pulmonaire vidéo-chirurgicale (lire la fiche 8).

Le scanner thoracique est réalisé généralement sur le dos en inspiration profonde — on vous dira quand il faut inspirer et bloquer votre respiration — et dure une dizaine de minutes. On fait parfois une injection de produit de contraste iodé dans une veine du bras. Le scanner est indispensable pour le diagnostic et utile pour le suivi de la maladie, et pour rechercher des complications évolutives, comme une infection, un cancer bronchique ou un pneumothorax (irruption d'air dans la plèvre, l'enveloppe du poumon).

Analyses de sang

Les prises de sang sont nécessaires pour faire le bilan initial et rechercher une cause à la maladie pulmonaire. Certaines analyses seront également proposées pour le suivi de la tolérance au traitement de la maladie. D'autres prises de sang pourront être utiles au cours de la maladie, et notamment en cas d'aggravation pour identifier une cause à traiter spécifiquement.

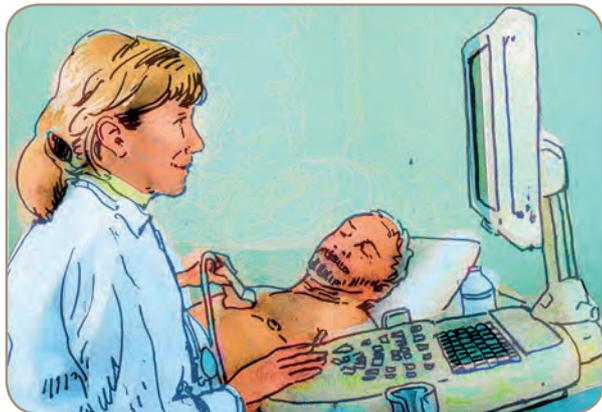
Gaz du sang

La mesure des gaz du sang consiste à mesurer le taux d'oxygène et de gaz carbonique dans le sang. C'est une prise de sang réalisée dans une artère (au poignet le plus souvent). La piqûre de l'artère peut être douloureuse, mais elle ne dure que quelques secondes. Le tout est d'être détendu(e) et de ne pas bouger pour permettre surtout un bon repérage du trajet de l'artère. La piqûre peut parfois se faire au niveau du lobe de l'oreille après friction ; c'est un prélèvement capillaire, moins douloureux mais qui donne des résultats moins précis. Dans de rares cas, ce prélèvement peut entraîner un hématome à l'endroit de la piqûre.



Échographie du cœur

L'échographie cardiaque est pratiquée par un cardiologue à l'aide d'une sonde qui ressemble à une sorte de stylo que l'on pose sur la peau au niveau de la poitrine. Elle permet d'étudier les dimensions et le fonctionnement du cœur. Elle permet d'estimer la pression artérielle pulmonaire. Cet examen n'est absolument pas douloureux.



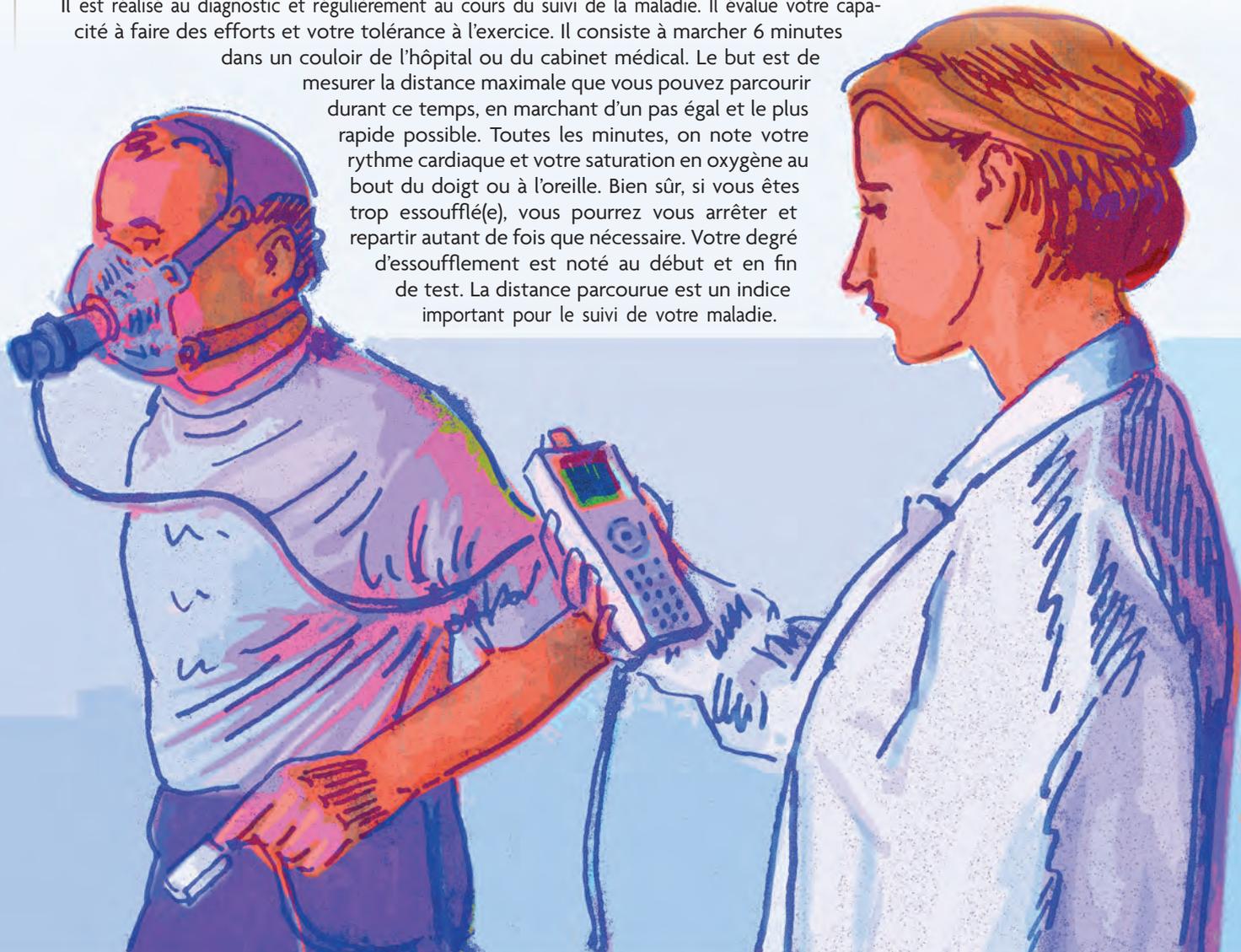
Examens du souffle

La mesure du souffle est indispensable pour apprécier le retentissement de la maladie et suivre son évolution. On parle de spirométrie ou d'exploration fonctionnelle respiratoire. Il suffit de souffler dans un tuyau relié à un appareil de mesure. L'examen dure environ de 10 à 20 minutes, parfois plus. On vous guide pendant le déroulement de l'examen en vous disant comment et quand inspirer puis souffler. La mesure de vos volumes pulmonaires (capacité pulmonaire totale et capacité vitale) est ainsi pratiquée. Cet examen est complété par un test de diffusion (appelé DLCO), qui sera également précieux pour suivre l'évolution de la maladie. Ces examens sont répétés régulièrement.



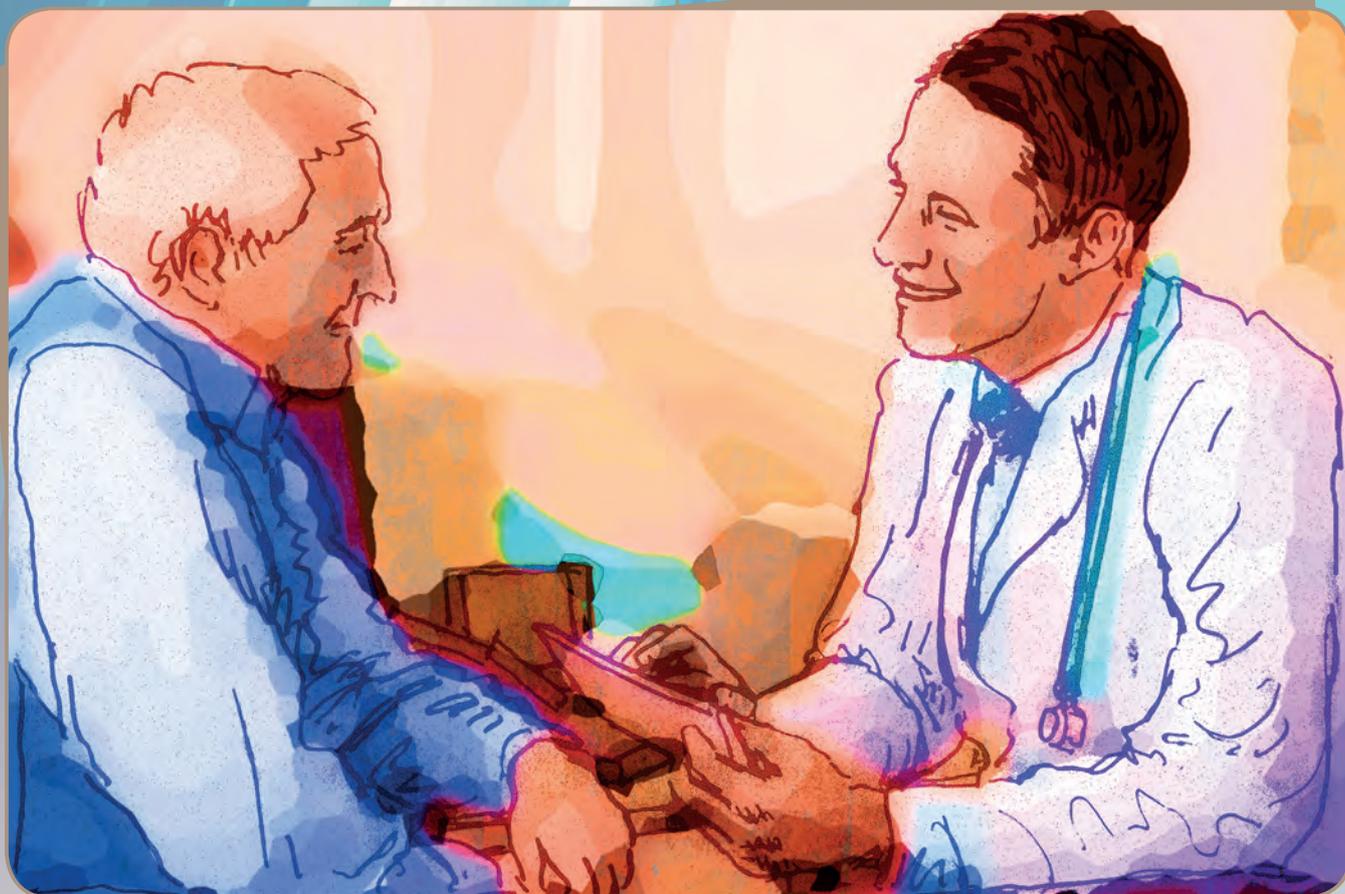
Test de marche de 6 minutes

C'est un test simple qui permet d'estimer le retentissement de votre maladie à la marche. Il est réalisé au diagnostic et régulièrement au cours du suivi de la maladie. Il évalue votre capacité à faire des efforts et votre tolérance à l'exercice. Il consiste à marcher 6 minutes dans un couloir de l'hôpital ou du cabinet médical. Le but est de mesurer la distance maximale que vous pouvez parcourir durant ce temps, en marchant d'un pas égal et le plus rapide possible. Toutes les minutes, on note votre rythme cardiaque et votre saturation en oxygène au bout du doigt ou à l'oreille. Bien sûr, si vous êtes trop essoufflé(e), vous pourrez vous arrêter et repartir autant de fois que nécessaire. Votre degré d'essoufflement est noté au début et en fin de test. La distance parcourue est un indice important pour le suivi de votre maladie.



CONSEILS ET INFORMATIONS UTILES

POUR VIVRE AVEC SA
MALADIE



Vie à la maison et au travail

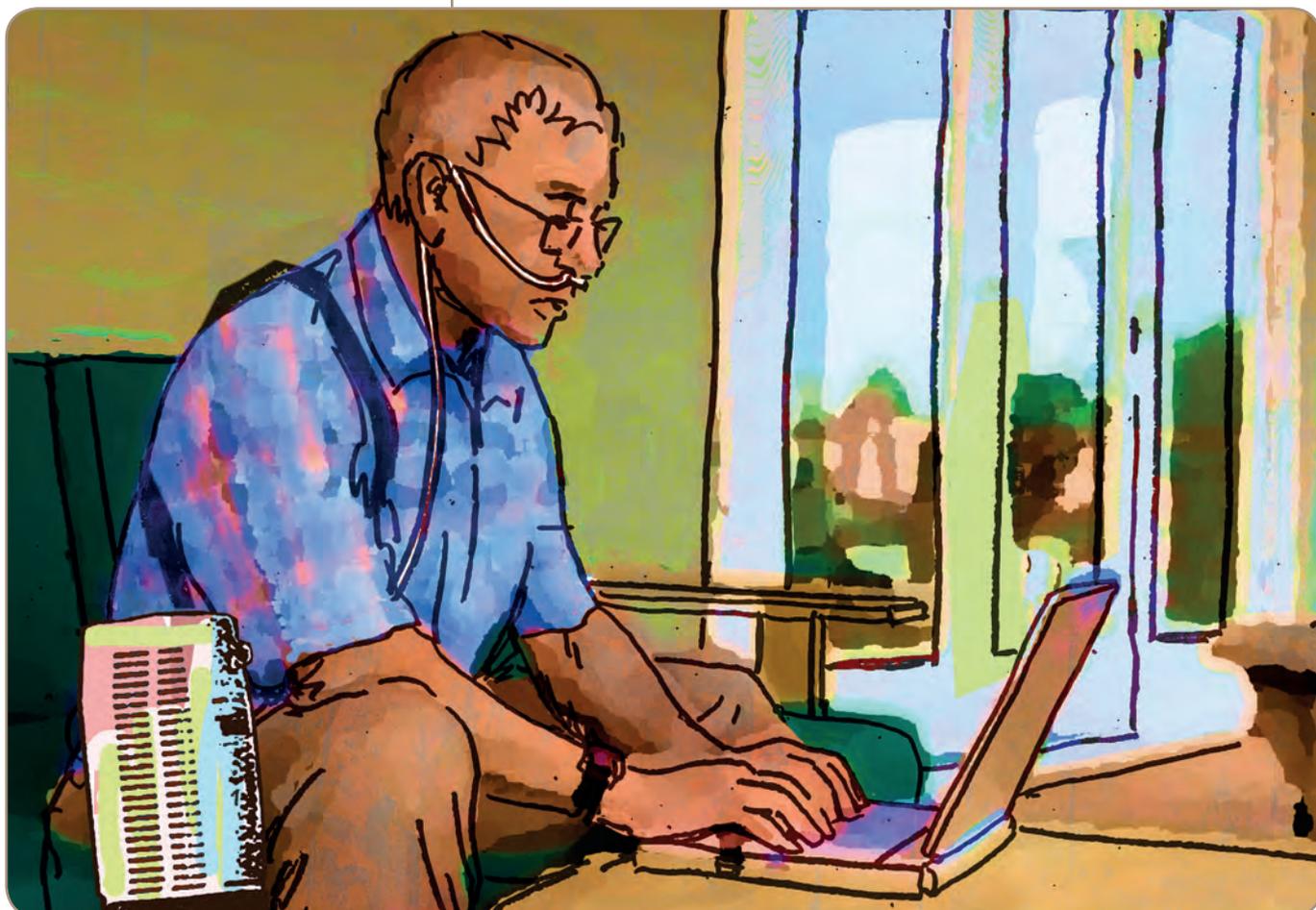
Plus la maladie est avancée, plus les tâches quotidiennes peuvent devenir difficiles, comme la montée des escaliers ou le jardinage. Il faut savoir rester actif tout en évitant les situations générant un essoufflement exagéré ou un malaise, veiller à une bonne hygiène de vie, un temps de repos suffisant. La toux ou l'essoufflement peuvent être aggravés par certaines conditions climatiques.

En fonction du handicap respiratoire, les personnes atteintes peuvent bénéficier d'une prise en charge à 100 % au titre d'affection de longue durée (ALD) et, selon l'âge, de l'allocation d'adulte handicapé (AAH) ou de l'allocation personnalisée d'autonomie (APA). Une demande d'aide au domicile peut également être faite. La maison départementale des personnes handicapées peut être sollicitée pour délivrer sous conditions une carte d'invalidité ou une carte de priorité (qui donnent une priorité d'accès aux places assises et éventuellement dans les files d'attente des lieux publics) et une carte européenne de stationnement (qui permet à son titulaire, ou à la personne qui l'accompagne, de stationner sur les places réservées aux personnes handicapées), lorsqu'il y a une insuffisance respiratoire.

Le maintien d'une activité professionnelle peut être difficile, en particulier pour les professions nécessitant des efforts physiques ou des déplacements fréquents; une mise en retraite anticipée ou en invalidité peut alors être nécessaire.

Le moral et le sommeil

Comme toutes les maladies chroniques, la FPI fait irruption dans la vie avec ses répercussions sur le quotidien et ses questions pour l'avenir. Il est assez naturel et habituel alors de développer différents sentiments: anxiété, colère, dévalorisation. Ces sentiments sont favorisés par la fatigue physique. Ils peuvent aboutir à une véritable dépression. Il est essentiel d'en parler à ses proches et au médecin. Un psychologue ou un sophrologue peuvent être sollicités, et des traitements médicamenteux peuvent éventuellement être nécessaires.





Activité physique

L'activité physique est bénéfique pour la santé. La pratique régulière de la marche est généralement conseillée. L'essoufflement et la toux peuvent rendre les efforts difficiles, mais, même à un stade avancé de la maladie, l'entretien musculaire reste indispensable par le maintien d'un minimum d'activité physique quotidienne (sous oxygène si nécessaire). Dans certaines situations, le médecin peut proposer un programme de réhabilitation respiratoire effectué par des centres spécialisés ou bien au domicile.

Vacances et voyages

L'exposition solaire est à éviter avec si possible port de vêtements couvrants et chapeau ou autre couvre-chef. Les vacances et les voyages doivent être préparés et anticipés. Les proches doivent être tenus informés des déplacements. Au mieux, la mutuelle et la compagnie d'assurances seront interrogées pour connaître les conditions de prise en charge de dépenses complémentaires ou de rapatriement éventuel. Il est recommandé d'avoir avec soi les coordonnées de vos médecins, la liste de vos médicaments et, éventuellement, des instructions médicales. Il faut prévoir assez de médicaments pour toute la durée du séjour. Les voyages en avion sont la plupart du temps autorisés, mais cela devra faire l'objet d'une discussion avec le médecin au cas par cas (état de santé au moment du voyage, durée du vol, adaptation du débit en oxygène, etc.). Les séjours en altitude peuvent aggraver la sensation d'essoufflement et doivent être évités. Il est recommandé d'interroger votre pneumologue avant un voyage en avion. La prise d'oxygène (oxygénothérapie) n'interdit pas les voyages, mais les déplacements doivent être anticipés, en concertation avec le prestataire qui fournit l'oxygène et les compagnies aériennes (voir Adresses utiles).

Associations de patients (Adresses utiles)

Entrer en relation avec d'autres malades, par le biais des associations par exemple, peut aussi permettre de se sentir moins isolé et de mieux surmonter la maladie.

**Vos notes et
remarques
personnelles**

A large rectangular area with rounded corners, containing numerous horizontal dotted lines for writing notes and remarks.

**QUE FAIRE
EN CAS
D'AGGRAVATION?**



Les manifestations de la FPI peuvent s'aggraver plus ou moins rapidement

Certains signes doivent être reconnus :

- > un essoufflement majoré
- > une sensation de malaise (ou même une perte de connaissance)
- > une cyanose inhabituelle (coloration bleutée des extrémités des doigts et des lèvres)
- > des douleurs dans la poitrine
- > des palpitations soutenues
- > un gonflement des jambes

Si ces signes s'installent et s'aggravent et, *a fortiori*, si vous avez de la fièvre ou des frissons, ou que vous tousez plus, il faut les signaler à votre médecin sans attendre.

Le médecin traitant de proximité sera le premier contacté, mais, **en cas d'urgence, le centre 15** devra être sollicité.

Il est important que votre pneumologue soit informé dès les premiers signes, car s'il s'agit d'une poussée d'aggravation de la FPI (exacerbation), une prise en charge spécialisée doit être rapidement envisagée.

Dans tous les cas, en attendant les interventions médicales, il faut rester calme, allongé ou assis, et prévenir l'entourage ; si de l'oxygène est disponible, son débit peut être transitoirement majoré.



TRAITEMENTS ET CONDUITE A TENIR





Alimentation

L'alimentation est importante pour le maintien des apports énergétiques. Cette alimentation doit être équilibrée. Il faut veiller à éviter toute prise de poids intempestive pouvant aggraver l'essoufflement. Si besoin, des diététiciennes, des nutritionnistes pourront vous conseiller.



Traitement du reflux gastro-œsophagien

Le liquide gastrique peut remonter par l'œsophage et passer dans les voies aériennes, et notamment dans vos bronches. C'est un phénomène fréquent au cours de la FPI et qui participe à la progression de la maladie. Certains patients décrivent des brûlures ou une aigreur d'estomac ou encore une majoration de la toux au coucher, mais ce reflux gastro-œsophagien peut ne pas être ressenti. Le traitement est donc quasi systématique et consiste en un médicament qui diminue la sécrétion acide de l'estomac. D'autres médicaments peuvent être nécessaires pour favoriser la vidange gastrique et éviter ces phénomènes (Fiche 3).

Vaccination

La prévention des infections pulmonaires est particulièrement importante en cas de maladie pulmonaire chronique sous-jacente. Un des moyens pour lutter contre les infections est la vaccination. Votre médecin peut ainsi vous recommander la vaccination anti-grippale tous les ans et la vaccination contre le pneumocoque (Fiche 3).

Oxygène

L'apport d'oxygène peut améliorer vos performances et diminuer votre fatigue (insuffisance respiratoire chronique). Le recours à l'oxygénothérapie peut être indiqué à l'effort (oxygénothérapie de déambulation), voire au repos, et en particulier la nuit (oxygénothérapie au repos).

L'oxygène est donné par voie nasale à l'aide de fins tuyaux transparents appelés lunettes. La mise à disposition à votre domicile d'un extracteur d'oxygène ou de cuves d'oxygène liquide sera adaptée à chaque situation et pourra être réévaluée régulièrement (Fiche 4).



Arrêt du tabac

Le tabac est pourvoyeur de nombreuses maladies, notamment pulmonaires. Il augmente le risque en particulier de développer une FPI.

L'arrêt du tabac est impératif et doit être fait le plus tôt possible. Les équipes qui vous soignent vous y aideront.



Réhabilitation respiratoire, de quoi s'agit-il?

La prise en charge en réhabilitation respiratoire se fait dans le cadre d'un programme de soins adapté à vos capacités. Elle peut être organisée dans une structure hospitalière ou dans un cabinet proche de chez vous.

Le réentraînement à l'effort consiste à réaliser des exercices physiques progressifs pour améliorer votre capacité à l'exercice en renforçant vos muscles et en améliorant votre endurance.

Certains des exercices enseignés pourront être réalisés au domicile par la suite. L'amélioration des performances physiques procure la plupart du temps un certain mieux-être contribuant à une meilleure qualité de vie (Fiche 5).





Y a-t-il des médicaments contre cette maladie ?

Des médicaments antifibrosants efficaces existent pour le traitement spécifique de la FPI. Ces traitements ralentissent la progression de votre maladie et le déclin de votre fonction respiratoire. Ils sont prescrits, y compris à un stade précoce, sous réserve d'un diagnostic par une équipe spécialisée. Aucun traitement ne permet aujourd'hui de guérir de la FPI, mais les nombreux progrès récents et les essais thérapeutiques en cours laissent espérer une amélioration prochaine du traitement. Demandez à votre médecin qu'il vous en parle (Fiche 3).

Qu'est-ce qu'un essai thérapeutique ?

L'étude scientifique des traitements exige de respecter des règles strictes et se fait dans le cadre de ce qu'on appelle un essai thérapeutique. Souvent, on compare le médicament à un produit sans effet (dit placebo). Deux groupes de patients sont ainsi créés par tirage au sort (randomisation). Un groupe de patients reçoit le médicament à l'essai, tandis que l'autre groupe reçoit le placebo, et ni l'équipe médicale ni le patient ne savent ce qui est administré. Les patients sont régulièrement surveillés tout au long de l'étude. La tolérance et l'efficacité des médicaments administrés sont ainsi vérifiées.

Les patients donnent leur consentement écrit après information claire et loyale. Le médecin apporte des explications détaillées vous permettant de faire le choix éclairé, de participer ou non, en toute liberté, à l'essai thérapeutique. Les patients ont le droit de poursuivre ou de quitter l'étude à n'importe quel moment (cf. liens CCTIRS et Cnil).

Ces essais thérapeutiques donnent la chance aux patients de recevoir un traitement qui aura éventuellement fait ses preuves dans d'autres maladies et qui, dans tous les cas, aura été testé dans des essais précliniques souvent très longs au sein des laboratoires. Vous pouvez ainsi avoir accès à des médicaments potentiellement efficaces plusieurs années avant leur commercialisation.

Cette démarche d'essai thérapeutique est indispensable pour faire progresser la recherche clinique et le développement de nouveaux médicaments pour le traitement des maladies, et notamment de la FPI.

Vos notes et remarques personnelles

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

TRANSPLANTATION

PULMONAIRE



Pourquoi pourriez-vous avoir besoin d'une transplantation pulmonaire ?

La fibrose pulmonaire évolue spontanément vers un essoufflement qui limite les activités quotidiennes : c'est l'insuffisance respiratoire chronique (IRC). La maladie peut également être émaillée d'un ou plusieurs épisodes d'aggravation brutale que l'on appelle exacerbations. Dans les cas graves, la difficulté de respirer peut nécessiter une hospitalisation, voire un transfert en unité de soins intensifs pneumologiques ou en réanimation.

Les médicaments antifibrosants actuellement disponibles peuvent ralentir la détérioration de votre souffle mais ne peuvent pas améliorer ni guérir votre souffle. De même, une exacerbation de la maladie peut survenir malgré les médicaments. C'est pourquoi ce carnet aborde la question de la greffe pulmonaire, même si ce type d'opération chirurgicale ne concerne pas tous les malades touchés par la FPI.

La transplantation pulmonaire a pour but de remplacer les poumons malades en cas d'essoufflement très sévère responsable d'une gêne majeure dans la vie quotidienne. C'est le seul traitement à même de rendre le souffle à un patient atteint de fibrose pulmonaire.

Au début des années 1980, les premiers patients transplantés du poumon avec succès étaient des patients atteints de fibrose pulmonaire. Cela fait donc plus de 30 ans que les équipes de transplantation pulmonaire prennent en charge des patients atteints de fibrose.

À quel moment allez-vous rencontrer l'équipe de transplantation ?

La survenue d'une exacerbation restant imprévisible, la prudence incite à ce que les patients âgés de moins de 65 ans et atteints de FPI soient vus en consultation dans un centre de transplantation, parfois dès que le diagnostic est porté. On conseille donc une consultation avec un médecin transplantateur.

Le but de la visite chez le médecin transplantateur est de prendre un premier contact, d'avoir une discussion ouverte, et de pouvoir poser les questions qui vous viennent à l'esprit. À cette étape, il n'est certainement pas question de procéder tout de suite à l'inscription sur liste ou à la greffe ! Après cette première consultation, le médecin transplantateur pourra vous informer et informer votre pneumologue référent de la possibilité ou non d'envisager la greffe.

À quel moment doit-on envisager plus précisément la transplantation ?

La dégradation de votre état respiratoire confirmée par les tests de surveillance décrits plus haut (gaz du sang, test de marche, EFR, échographie cardiaque...) peut conduire à la greffe. L'équipe de pneumologie qui vous suit connaît les critères précis qui doivent faire envisager la transplantation. Votre choix est bien entendu primordial.

Pouvez-vous être greffé ? Le bilan avant la transplantation

La transplantation est une intervention chirurgicale lourde qui permet de retirer les poumons malades et de les remplacer par de « nouveaux poumons ». Afin que votre organisme ne rejette pas ces nouveaux poumons, des médicaments antirejets vous seront administrés. La transplantation exige d'avoir fait un bilan poussé : c'est le bilan prétransplantation.

À l'issue de ce bilan, l'équipe de transplantation se réunit au grand complet. Les médecins, les chirurgiens, les anesthésistes, les réanimateurs, et les infirmières de coordination discutent de votre situation, de votre pathologie, et des résultats du bilan prétransplantation :

- > Si tous les feux sont au vert, vous pouvez être inscrit sur la liste d'attente. En fonction de votre âge, de votre état respiratoire, de votre état cardiaque, vous pouvez être inscrit pour la transplantation d'un poumon (transplantation unipulmonaire) ou des deux poumons (transplantation bipulmonaire).
- > Si certaines anomalies ont été retrouvées lors du bilan, une prise en charge complémentaire peut être nécessaire avant l'inscription. Il s'agit parfois de traiter une infection, de prendre du poids si vous êtes trop maigre, ou, au contraire, d'en perdre si vous êtes trop gros.

- > Enfin, si vous êtes finalement trop fatigué(e), ou si vous souffrez d'une maladie cardiaque, rénale ou hépatique évoluée, la transplantation des poumons ne vous apportera pas de bénéfice, tout en vous faisant courir des risques importants. Vous ne serez alors pas inscrit sur la liste.



Adresses et coordonnées utiles

Centre de référence des maladies pulmonaires rares

<http://maladies-pulmonaires-rares.fr>

Orphanet — FPI

<https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/FibrosePulmonaireIdiopathique-FRfrPub7029.pdf>

Vivre avec une maladie rare en France

Aides et Prestations

www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/FR/Vivre_avec_une_maladie_rare_en_France.pdf

Maladies Rares Info Services

01 56 53 81 36

Associations fibrose pulmonaire

- Lutte contre la fibrose pulmonaire — association

29, avenue de Bir-Hakeim

93130 NOISY-LE-SEC

Téléphone : 33 (0)7 60 48 49 96

Contacteur le secrétariat : lcfp-asso@hotmail.fr

- Association fibrose pulmonaire idiopathique Pierre ENJALRAN

Mairie d'Ardiège, 31210 ARDIEGE

Mail : enjalran.francoise@orange.fr

Tél. : 33 (0)6 87 99 92 51

Associations et Fédérations des personnes atteintes des maladies respiratoires

www.splf.fr/UPLOAD/asso_patients_pneumo_splf.htm

FFAAIR

www.ffaair.org

Société de pneumologie de langue française

www.splf.fr

Fédération nationale des établissements d'hospitalisation à domicile

www.fnehad.fr

Union nationale de l'aide des soins et des services aux domiciles

www.una.fr/startup.do

HAD France — Hopital à domicile, hospitalisation à domicile

www.hadfrance.fr

Tourisme et handicaps

www.tourisme-handicaps.org

Tabac Info Service

www.tabac-info-service.fr

Le site d'aide à l'arrêt du tabac du ministère de la Santé.
0 825 309 310

Annuaire des consultations de tabacologie

https://www.voozanoo.net/oft_portail/scripts/resultat.php?mode=2&search_value=92

Réhabilitation respiratoire — Alvéole

Centres de réhabilitation en France

splf.fr/groupes-de-travail/alveole-2-2/la-carte-de-la-rehabilitation

Liste des centres réalisant des tests en hypoxie pour insuffisants respiratoires chroniques

<http://splf.fr/liste-des-centres-realissant-des-tests-en-hypoxie-pour-insuffisants-respiratoires-chroniques>

Les démarches pour désigner une personne de confiance

www.sante.gouv.fr/fiche-9-la-personne-de-confiance.html

SFAP

www.sfap.org

Droits des usagers de la santé

www.sante.gouv.fr/espace-droits-des-usagers,1095.html

Service-Public.fr

vosdroits.service-public.fr/particuliers/N19811.xhtml

Assurance maladie

www.ameli.fr/assures/index.php