

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

:: Fibrose pulmonaire idiopathique

Synonymes :

Fibrose interstitielle diffuse idiopathique

Définition :

La fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) est la forme la plus fréquente de **pneumopathie interstitielle diffuse (PID) idiopathique chronique*** chez l'adulte. Cette maladie fibrosante chronique, irréversible, de cause inconnue, survient principalement après l'âge de 60 ans, avec une légère prédominance masculine. Deux tiers des patients sont fumeurs ou anciens fumeurs, expliquant la fréquence des comorbidités.

L'aspect radiologique et/ou histopathologique est caractéristique : le scanner thoracique de haute résolution montre typiquement une **pneumopathie interstitielle commune (PIC)** ou *usual interstitial pneumonia* (UIP), le plus souvent avec une prédominance sous-pleurale et basale, des réticulations, un aspect en rayon de miel).

La biopsie pulmonaire est parfois nécessaire pour confirmer le diagnostic si l'aspect radiologique est atypique. Lorsque l'imagerie n'est pas assez caractéristique, le lavage broncho-alvéolaire est également parfois utile pour différencier la FPI de certains diagnostics différentiels tels que les pneumopathies d'hypersensibilité.

Les signes cliniques ne sont pas spécifiques et le diagnostic est souvent porté tardivement. Le tableau initial associe une dyspnée d'effort d'installation progressive, une fréquente toux non productive, et près d'une fois sur deux un hippocratisme digital. Les râles crépitants secs bilatéraux (râles « velcro ») sont constants et précoces à l'auscultation des bases pulmonaires. Un amaigrissement ou une altération de l'état général sont plus rares. La cyanose et les signes d'insuffisance ventriculaire droite ne s'observent qu'à un stade avancé. La maladie évolue en quelques années vers l'insuffisance respiratoire chronique restrictive et le décès. Une hypertension pulmonaire précapillaire est souvent présente à un stade avancé, notamment en cas d'emphysème associé.

* Parmi les pneumopathies interstitielles diffuses idiopathiques (PID), on distingue plusieurs maladies :

Fibrose pulmonaire idiopathique (FPI)

Pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS)
Bronchiolite respiratoire avec pneumopathie interstitielle diffuse
Pneumopathie interstitielle desquamative
Pneumopathie organisée cryptogénique
Pneumopathie interstitielle aiguë
Pneumopathie interstitielle lymphoïde idiopathique
Fibroélastose pleuropulmonaire idiopathique
Pneumopathies interstitielles diffuses idiopathiques inclassables

Le diagnostic de FPI nécessite l'exclusion des autres PID notamment celles survenant dans un contexte étiologique identifiable : pneumopathie d'hypersensibilité (aviaire, agricole, domestique), connectivite, pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS), formes inclassables de pneumopathie interstitielle idiopathique, vascularite systémique, sarcoïdose, lymphangioléiomyomatose, granulomatose pulmonaire à cellules de Langerhans, pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles, pneumopathie médicamenteuse (voir <https://www.pneumotox.com/drug/index/>), pneumoconiose (liée à l'amiante : asbestose), sont autant de diagnostics à écarter. Parfois un cancer pulmonaire primitif ou secondaire, ou un œdème pulmonaire lésionnel ou hémodynamique peuvent également être confondus avec la FPI.

Le diagnostic est parfois difficile et doit être porté en discussion multidisciplinaire par une équipe spécialisée dans les pneumopathies interstitielles.

En dehors de polymorphismes génétiques tels que celui du gène *MUC5B*, aucun facteur génétique mendélien associé aux formes non familiales (sporadiques) de FPI n'a été identifié. Une mutation des gènes *hTERT* et *hTERC*, codant respectivement pour la télomérase reverse transcriptase et le composant ARN de la télomérase, une mutation des gènes de la protéine C du surfactant (*SFTPC*) et d'autres mutations (*SFTPA2* codant pour la protéine A2 du surfactant par exemple) ont été impliquées dans certaines formes familiales de FPI.

La FPI n'est plus considérée comme une maladie inflammatoire justifiant un traitement immunomodulateur, mais plutôt comme résultant d'un **processus de cicatrisation aberrante**.

Le traitement repose donc sur les traitements antifibrotiques proposés dès que le diagnostic est formellement porté. Deux **médicaments antifibrotiques : la pirfénidone et le nintedanib** ont montré un bénéfice équivalent pour ralentir environ de moitié la progression de la maladie mesurée par le déclin progressif de la capacité vitale forcée. Ces traitements sont administrés par voie orale et poursuivis au long cours.

Les comorbidités, fréquentes, doivent être prises en charge, dont les pathologies cardiovasculaires.

L'oxygénothérapie de longue durée est indiquée au stade d'insuffisance respiratoire chronique en cas d'hypoxémie sévère au repos.

La transplantation pulmonaire est envisagée pour les patients âgés de moins de 65 ans (parfois 65-70 ans) au stade d'insuffisance respiratoire chronique, ou en cas d'aggravation aiguë grave (exacerbation) de la maladie.

La survie médiane actuelle en l'absence de traitement est de 3 à 5 ans à partir du diagnostic, avec un gain estimé avec le traitement de l'ordre de 2 ans.

Pour en savoir plus :

• Orphanet :

- [Fiche Maladie](#)
- [Fiche tout public](#)
- [Critères diagnostiques](#)
- [Fiche Focus handicap](#)

• PNDS en cours de rédaction

• Centre de référence :

www.maladies-pulmonaires-rares.fr

Sommaire

<u>Fiche de régulation pour le SAMU</u>	<u>Fiche pour les urgences hospitalières</u>
<u>Synonymes</u>	<u>Problématiques en urgence</u>
<u>Mécanismes</u>	<u>Recommandations en urgence</u>
<u>Risques particuliers en urgence</u>	<u>Orientation</u>
<u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u>	<u>Précautions médicamenteuses</u>
<u>Pièges</u>	<u>Précautions anesthésiques</u>
<u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u>	<u>Mesures préventives</u>
<u>En savoir plus</u>	<u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u>
	<u>Don d'organes</u>
	<u>Numéros en cas d'urgence</u>
	<u>Ressources documentaires</u>

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

Fibrose interstitielle diffuse idiopathique.

Mécanismes

Résultant d'un processus de cicatrisation aberrante, cette maladie fibrosante pulmonaire chronique, irréversible, de cause inconnue, survenant principalement après 60 ans, est la forme la plus fréquente de pneumopathie interstitielle diffuse idiopathique chronique chez l'adulte.

Risques particuliers en urgence

Insuffisance respiratoire aiguë.

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- Traitement antifibrotique oral (pirfénidone et nintedanib)
- Oxygénothérapie

Pièges

Toutes les causes d'insuffisance respiratoire aiguë.

Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

- Oxygénothérapie (simple, ventilation non invasive, ventilation invasive)
- S'enquérir d'éventuelles directives anticipées
- Prise en charge spécifique des autres causes d'insuffisance respiratoire aiguë
- Penser aux interférences médicamenteuses chez les patients sous inhibiteurs de la phosphodiesterase V (sildénafil, tadalafil)

En savoir plus

[Fiches Orphanet urgences](#)

Centre de référence des maladies pulmonaires rares adultes (Pr. Vincent Cottin), Hôpital Louis-Pradel, 69677 Lyon-Bron - tél. : 04 27 85 77 00

Autres sites internet utiles :

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

www.respifil.fr

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Les situations d'urgence observées sont principalement liées à une **«exacerbation aiguë» (EA)** de la maladie (**insuffisance respiratoire aiguë**) responsable de la moitié des décès.

Des **facteurs de risque** d'EA de FPI ont été identifiés : capacité vitale forcée (CVF) basse, DLCO basse, faible distance parcourue au test de marche de 6 minutes, hypertension pulmonaire et un antécédent d'EA de FPI.

Le risque d'EA est plus important lorsque la maladie chronique est plus avancée.

Recommandations en urgence

- 1) **Évaluer la gravité** par une appréciation clinique et biologique (gazométrie artérielle, lactatémie) ;
- 2) **Débuter en urgence le traitement symptomatique de la détresse respiratoire aiguë (DRA)** ; l'indication d'une oxygénothérapie à fort débit doit être large ;
- 3) **Rechercher et traiter (lorsque cela est possible) les facteurs favorisant une exacerbation aiguë de la maladie** : pneumopathie ou surinfection bronchique (tous types de micro-organismes), effet secondaire induit par une prise médicamenteuse, une procédure médicale ou une intervention chirurgicale. Un facteur déclenchant n'est pas toujours mis en évidence ;
- 4) **Éliminer une autre cause de détresse respiratoire aiguë** comme un pneumothorax, un épanchement pleural, une embolie pulmonaire ou une décompensation cardiaque gauche (radiographie pulmonaire, échographie cardiopulmonaire, scanner avec et sans injection) ;
- 5) **Anticiper le recours à un éventuel transfert en réanimation** : schématiquement, la réanimation s'impose chez un patient pour lequel existe un projet de transplantation pulmonaire, par exemple, et est souvent déclinée si la maladie est à un stade avancé d'une évolution chronique. Il est important, dès ce stade, de s'enquérir sur l'existence d'éventuelles **directives anticipées** ;
- 6) En pratique, **rechercher une origine infectieuse** : hémocultures (au moins 2 séries), examen cyto bactériologique des expectorations (si l'expectoration est purulente ou muco-purulente), antigénuries pneumocoque et Legionella (si fièvre), prélèvement nasal à la recherche de virus [virus de la grippe et virus respiratoire syncytial (VRS) en période épidémique], voire PCR multiplex.

Pour en savoir plus :

[**directives anticipées**](#)

[**Modèles PDF sur les directives anticipées**](#)

- ▶ **Situation d'urgence 1** : exacerbation aiguë de FPI (EA de FPI) idiopathique
- ▶ **Situation d'urgence 2** : pneumopathie infectieuse
- ▶ **Situation d'urgence 3** : insuffisance cardiaque
- ▶ **Situation d'urgence 4** : embolie pulmonaire (EP)
- ▶ **Autres situations urgentes : sans particularité**
 - Syndrome coronarien
 - Pneumothorax ou pleurésie

► Situation d'urgence 1 : exacerbation aiguë de FPI (EA de FPI)

Critères diagnostiques :

- Diagnostic préalable ou concomitant de FPI ;
 - RX thorax de face en urgence, si possible debout, pour éliminer rapidement un pneumothorax et un épanchement pleural abondant ;
 - Scanner thoracique : injecté au moindre doute, pour écarter une embolie pulmonaire ; puis en coupes millimétriques non injecté, pour rechercher le verre dépoli bilatéral évocateur d'exacerbation aiguë ;
- Attention : l'inspiration profonde est potentiellement difficile à obtenir, expiration partielle et examen « respiré » peuvent créer de fausses images en verre dépoli ; de même, le verre dépoli s'évalue sur des coupes millimétriques sans injection de contraste ;

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic :

- Insuffisance respiratoire aiguë apparue classiquement en moins de 1 mois, dyspnée, parfois toux sèche ;
- Parfois épisode infectieux déclenchant.

▪ Évaluer la gravité :

- Clinique : signes de gravité respiratoire, hémodynamique et neurologique ;
- Biologique : gazométrie artérielle (hypoxémie voire hypercapnie : tardive) ; D-dimères, NT-proBNP, troponines ;
- ECG, angio-scanner thoracique, échocardiographie cardiaque ;
- S'enquérir du [statut réanimatoire](#).

▪ Explorations en urgence :

- Biologie ;
- ECG ;
- Prélèvements infectieux : hémocultures (au moins 2 séries), antigénuries pneumocoque et Legionella, ECBC si expectoration, prélèvement nasal pour recherche de virus respiratoires en période d'épidémie (Grippe, VRS, voire PCR multiplex) ;
- Scanner thoracique (injecté au moindre doute d'embolie pulmonaire, et coupes fines sans injection) : **nouvelles opacités bilatérales en verre dépoli** (voire condensations).

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Monitoring** : pas de particularité

- Fréquence cardiaque (FC), pression artérielle (PA), saturation pulsée en oxygène (SpO2), fréquence respiratoire (FR).

▪ **Mesures symptomatiques** : pas de particularité

- Voie veineuse périphérique et oxygénothérapie suffisante pour obtenir une saturation de 95 %, si nécessaire à fort débit (10 - 15 L/min), sans se soucier du risque d'hypercapnie.

▪ **Traitements spécifiques** :

- Antibiothérapie de large spectre après prélèvements infectieux (céphalosporine de 3^e génération et macrolides) ;
- Anticoagulation préventive ;
- La corticothérapie à forte posologie : bolus 10 mg/kg/jour (maximum 1 g) les 3 premiers jours selon le schéma « EXAFIP » n'a probablement pas sa place aux urgences, puisqu'elle ne peut pas être introduite sans exclusion formelle d'un processus infectieux (essai thérapeutique français évaluant l'efficacité du cyclophosphamide associé à une corticothérapie à forte dose / essai EXAFIP).
- Les immunosuppresseurs n'ont pas d'indication démontrée ;
- Les antifibrotiques peuvent être poursuivis, si le patient est déjà traité, mais il n'y a pas d'indication à les débiter en urgence ;
- Isolement en période d'épidémie hivernale si doute sur grippe / VRS ;
- Antiviral (oseltamivir) si suspicion de grippe.

► **Situation d'urgence 2 : pneumopathie infectieuse**

Le RGO est l'un des facteurs de risque d'inhalation, et de pneumopathie (micro-inhalations asymptomatiques itératives), avec inflammation chronique des voies respiratoires et risque de progression de la fibrose.

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ **Éléments cliniques du diagnostic** :

- Fièvre, classiquement $\geq 38,5$ °C ;
- Foyer de crépitations (crépitations « plus humides » et unilatéraux, surajoutés aux crépitations « secs » de FPI) ;
- Signes extrathoraciques classiques : réactivation d'un herpès labial pour le pneumocoque, érythème polymorphe et/ou anémie hémolytique à agglutinines froides pour le Mycoplasme...

▪ **Évaluer la gravité** : pas de particularité

- Clinique : signe de gravité respiratoire, hémodynamique et neurologique ;
- Biologique : gazométrie artérielle ;
- S'enquérir du statut réanimatoire.

■ **Explorations en urgence :**

- RX thoracique (scanner non systématique) : foyer(s) radiologique(s) unilatéral ou asymétrique à type d'opacité(s) alvéolaire(s) ;
- Biologie ;
- ECG ;
- Prélèvements infectieux : hémocultures (au moins 2 séries), antigénuries pneumocoque et Legionella, ECBC si expectoration, prélèvement nasal pour recherche de virus respiratoires en période d'épidémie (Grippe, VRS, voire PCR multiplex).

2. Mesures thérapeutiques immédiates

■ **Monitoring :** pas de particularité

- Fréquence cardiaque (FC), pression artérielle (PA), saturation pulsée en oxygène (SpO2), fréquence respiratoire (FR).

■ **Mesures symptomatiques :** pas de particularité

- Voie veineuse périphérique et remplissage si PA limite ;
- Oxygénothérapie à fort débit si nécessaire ;
- Isolement en période d'épidémie hivernale si doute sur grippe / VRS.

■ **Traitements spécifiques :**

- Antibiothérapie de large spectre après prélèvements infectieux (céphalosporine de 3^e génération et macrolides) puis adaptée secondairement après identification ;
- Antiviral (oseltamivir) si suspicion de grippe ;
- Anticoagulation préventive.

► Situation d'urgence 3 : insuffisance cardiaque

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic :

- Cardiopathie sous-jacente connue ou non, antécédents cardiovasculaires (comorbidités très fréquentes au cours de la FPI) ;
- Signes d'insuffisance cardiaque gauche (crépitations difficiles à analyser, tachycardie, HTA) et d'insuffisance cardiaque droite.

▪ Évaluer la gravité :

- Clinique : signes de gravité respiratoire, hémodynamique et neurologique ;
- Biologique : gazométrie artérielle ;
- S'enquérir du [statut réanimatoire](#).

▪ Explorations en urgence :

- ECG ;
- NT-proBNP, troponines et échocardiographie ;
- RX thoracique : cardiomégalie, comblement des culs-de-sac bilatéraux, lignes de Kerley B (difficile à évaluer avec les réticulations de FPI), images péri-hilaires d'œdème aigu pulmonaire (OAP) ou sub-AOP ;
- Le plus souvent, le scanner thoracique ne sera pas nécessaire.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Monitoring** : pas de particularité

- Fréquence cardiaque (FC), pression artérielle (PA), saturation pulsée en oxygène (SpO2), fréquence respiratoire (FR).

▪ **Mesures symptomatiques** : pas de particularité

- Voie veineuse périphérique avec 250 à 500 mL/24h de sérum glucosé 5 % ;
- Oxygénothérapie à fort débit si nécessaire.

▪ **Traitements spécifiques** :

- Traitement d'une insuffisance cardiaque selon les recommandations :
 - Symptomatique : furosémide et dérivés nitrés si HTA ;
 - Etiologique : par exemple, traitement d'un syndrome coronarien ou d'une fibrillation atriale.

► Situation d'urgence 4 : embolie pulmonaire (EP)

1. Mesures diagnostiques en urgence

- **Éléments cliniques du diagnostic** : pas de particularité
 - Éventuels facteurs évoquant une EP secondaire (cancer, immobilisation...).
- **Évaluer la gravité** :
 - Clinique : signes de gravité respiratoire, hémodynamique et neurologique ;
 - Biologique : gazométrie artérielle ;
 - S'enquérir du [statut réanimatoire](#).
- **Explorations en urgence** :
 - D-dimères si faible probabilité de maladie veineuse thrombo-embolique ;
 - Angio-scanner thoracique (si créatininémie correcte).

2. Mesures thérapeutiques immédiates

- **Monitoring** : pas de particularité
 - Fréquence cardiaque (FC), pression artérielle (PA), saturation pulsée en oxygène (SpO₂), fréquence respiratoire (FR).
- **Mesures symptomatiques** : pas de particularité
 - Voie veineuse périphérique ;
 - Oxygénothérapie à fort débit si nécessaire.
- **Traitements spécifiques** : pas de particularité
 - Anticoagulation curative.

Orientation

► Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

▪ Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (Samu, centre 15) est parfois nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, soins intensifs de cardiologie, de pneumologie, service d'urgence), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire.
- Aux urgences du centre hospitalier, du centre de référence maladies pulmonaires rares, ou du centre de compétence maladies pulmonaires rares, par admission directe après accord préalable entre praticiens.

▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou un vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité. (même si le patient ne doit pas être hospitalisé en réanimation, le SAMU peut transporter le patient si état grave).

▪ Quand transporter ?

- Toute insuffisance respiratoire aiguë nécessite un transport vers les urgences ou un service d'accueil préalablement prévenu ;
- Exception : une situation palliative [anticipée](#), avec un niveau médical suffisant à domicile (HAD ou structure équivalente) et une gestion qui semble optimale.

► Orientation au décours des urgences hospitalières

▪ Où transporter ?

- Médecine, chirurgie, soins continus ou réanimation selon l'atteinte.

▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou un vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

▪ Quand transporter ?

- Lorsque la situation est stabilisée (notamment les besoins en O₂), et les diagnostics différentiels éliminés (insuffisance cardiaque afin d'orienter en cardiologie, pneumopathie infectieuse, etc.) ;

Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

- **Pirfénidone** : attention aux prescriptions de médicaments inhibiteurs du CYP1A2 [notamment ciprofloxacine (attention en cas de pneumonie), amiodarone (attention en cas de FA), fluconazole, paroxétine, fluoxétine...].
- Il n'y a pas de risque connu à interrompre les traitements antifibrosants temporairement quelques jours.
- **Ne jamais arrêter brutalement les traitements de l'HTAP** (sildénafil, tadalafil, bosentan, ambrisentan, epoprosténol intraveineux, tréprostinil sous-cutané, iloprost aérosol), **sauf hypotension** ; en cas de comédication : risque de décompensation cardiaque.
- **Inhibiteur de phosphodiesterase V** (sildénafil, tadalafil) pour HTAP : risque majeur de choc hypovolémique, si le patient est traité par dérivés nitrés ou analogues, qu'il ne faut pas associer.

Précautions anesthésiques

- Toute anesthésie générale / procédure médicale ou chirurgicale peut entraîner une exacerbation aiguë de FPI (EA), en particulier une chirurgie thoracique ; il faut donc évaluer l'équilibre bénéfices / risques.
- Si une péritonite ne fait pas de doute sur l'indication chirurgicale, un LBA pour documenter une très hypothétique pneumopathie infectieuse devant une insuffisance respiratoire aiguë paraît peu recommandé.
- Le risque d'une fibroscopie bronchique avec fibroaspiration pour documentation microbiologique est probablement très faible pour ce qui est du risque d'EA, mais l'endoscopie peut augmenter transitoirement l'hypoxémie.
- **L'atteinte pulmonaire ou cardiaque doit limiter les indications d'anesthésie générale (AG)** et nécessite une grande vigilance dans le choix du mode et des paramètres de ventilation invasive ou non.
- **Les indications d'AG doivent être discutées et mises en perspective d'éventuelles directives anticipées.**
- **Pour la réalisation de certains gestes nécessitant une AG, privilégier les techniques alternatives principalement d'anesthésie loco-régionale ou de neuroleptanalgie.**

- Si le patient est traité par un inhibiteur de phosphodiesterase V (sildénafil, tadalafil), il y a une contre-indication formelle à utiliser des dérivés nitrés ou analogues à cause du risque élevé de choc hypovolémique.
- Il faut éviter d'exposer le patient à une hyperoxie, et à un barotraumatisme en cas d'anesthésie générale et de ventilation.
- **Surveillance particulière nécessaire en salle de réveil** : lorsque le patient est extubé, la fréquence des reflux gastro-œsophagiens constitue un haut risque de fausses routes au réveil. Limiter l'oxygénothérapie à ce qui est nécessaire.

Mesures préventives

- Sevrage tabagique ;
- Vaccination antigrippale annuelle et anti-pneumococcique (vaccin conjugué 13-valent puis ≥ 8 semaines après vaccin polysidique 23-valent) ;
- Échographie cardiaque annuelle à la recherche d'une hypertension pulmonaire ;
- Adaptation de l'appareillage pour un syndrome d'apnées obstructives du sommeil.

Mesures complémentaires en hospitalisation

- Un programme de réhabilitation respiratoire est proposé aux patients avec limitation de la capacité à l'exercice et handicap significatif ;
- Lors de la reprise de l'alimentation orale : prendre en charge un éventuel reflux gastro-œsophagien, car risque majeur de pneumopathie d'inhalation ;
- Si reflux sévère : surélévation de la tête de lit par deux blocs de bois de 10 cm, ou usage d'un plan incliné sous le matelas ;
- Prendre en compte la fatigue du malade ;
- Les traitements anti-fibrotiques peuvent entraîner une perte d'appétit et donc de poids, des nausées et des diarrhées aiguës ;

Les associations de patients sont utiles pour aider le patient et ses proches à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centres de compétences, centres de référence, filière de santé maladies rares) et aux services sociaux, notamment pour le retour au domicile [association de patients française : [Association Pierre Enjalran fibrose pulmonaire idiopathique \(APEFPI\)](#)].

Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son aidant familial.

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est possible, en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services de Régulation et d'Appui en région (SRA) 24h/24h de l'Agence de la biomédecine (cf. [numéros](#)).

De manière générale et en l'état actuel des connaissances :

► Risque de transmission de la maladie :

Il n'y a pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organes.

► Risque particulier lié à la maladie ou au traitement :

La fibrose pulmonaire idiopathique est une pneumonie interstitielle chronique sévère et souvent fatale avec une médiane de survie sans traitement de 2 à 4 ans, après le diagnostic. Il s'agit d'une pathologie inflammatoire pulmonaire avec micro-lésions de l'épithélium alvéolaire, remodelage de l'interstitium pulmonaire, en lien avec les facteurs environnementaux (tabac, métallurgie, silice...), génétiques (cas rares familiaux couplés à des anomalies du surfactant), plus fréquente chez l'homme au-delà de 50 ans.

Le choix des organes à prélever doit donc tenir compte du retentissement sur chaque organe de la maladie et de l'évolution potentielle de sa dégradation.

Le principal risque est l'insuffisance respiratoire aiguë décompensée, couplée à une dysfonction ou une défaillance ventriculaire droite souvent secondaire à une hypertension artérielle pulmonaire sévère.

Les nouvelles molécules anti-fibrotiques actuellement utilisées ont un retentissement hépatique à type de cytolyse. D'autres traitements au long cours ont des effets délétères bien connus (corticoïdes, anticoagulants). Le seul traitement chirurgical efficace est la transplantation pulmonaire chez des patients sélectionnés, avec une médiane de survie de 50 % à 5 ans.

► Don d'organes :

À discuter en fonction de l'évaluation clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis, selon les procédures habituelles donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices / risques) :

- Les poumons ne sont pas prélevables, étant le siège de la pathologie évolutive ;
- Le foie est prélevable, lorsqu'il n'est pas altéré par l'insuffisance cardiaque droite ou les thérapeutiques médicamenteuses au long cours ;
- L'intestin et le pancréas sont prélevables, mais les patients sont souvent âgés ;
- Les reins doivent être minutieusement évalués avant proposition ;
- Le cœur droit et les artères pulmonaires peuvent être le siège de thromboses veineuses, voire d'embols. Le dysfonctionnement cardiaque (troubles rythmiques) peut être secondaire à l'hypoxie ou à une dilatation cavitaire, notamment auriculaire.

► **Don de tissus :**

Sous réserve d'une évaluation individuelle, les dons de tissus (cornée, vaisseaux, valves, peau, os...) sont possibles.

Services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'ABM : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Numéros en cas d'urgence

Centre de référence des maladies pulmonaires rares adultes

Professeur Vincent Cottin

Service de Pneumologie
Hôpital Louis-Pradel - 28, avenue du Doyen-Jean-Lépine - 69677 Lyon (Bron)

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

Tél. : 04 27 85 77 00

Médecin d'astreinte la nuit et le week-end
Contactez les urgences de l'arrondissement ou de la région

Autres centres de référence ou de compétence

www.orpha.net

Filière de santé maladies rares (FSMR)

www.respifil.fr



Ressources documentaires

1. Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, Richeldi L, Ryerson CJ, Lederer DJ, Behr J, Cottin V, Danoff SK, Morell F, Flaherty KR, Wells A, Martinez FJ, Azuma A, Bice TJ, Bouros D, Brown KK, Collard HR, Duggal A, Galvin L, Inoue Y, Jenkins RG, Johkoh T, Kazerooni EA, Kitaichi M, Knight SL, Mansour G, Nicholson AG, Pipavath SNJ, Buendia-Roldan I, Selman M, Travis WD, Walsh S, Wilson KC, American Thoracic Society ERSJRS, Latin American Thoracic S. *Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. Am J Respir Crit Care Med* 2018; 198: e44-e68.
2. Naccache JM, Montil M, Cadranel J, Cachanado M, Cottin V, Crestani B, Valeyre D, Wallaert B, Simon T, Nunes H. *Study protocol: exploring the efficacy of cyclophosphamide added to corticosteroids for treating acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis; a randomized double-blind, placebo-controlled, multi-center phase III trial (EXAFIP). BMC Pulm Med* 2019; 19: 75.
3. Collard HR, Ryerson CJ, Corte TJ, Jenkins G, Kondoh Y, Lederer DJ, Lee JS, Maher TM, Wells AU, Antoniou KM, Behr J, Brown KK, Cottin V, Flaherty KR, Fukuoka J, Hansell DM, Johkoh T, Kaminski N, Kim DS, Kolb M, Lynch DA, Myers JL, Raghu G, Richeldi L, Taniguchi H, Martinez FJ. *Acute Exacerbation of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An International Working Group Report. Am J Respir Crit Care Med* 2016; 194: 265-275.
4. Raghu G, Rochwerg B, Zhang Y, Garcia CA, Azuma A, Behr J, Brozek JL, Collard HR, Cunningham W, Homma S, Johkoh T, Martinez FJ, Myers J, Protzko SL, Richeldi L, Rind D, Selman M, Theodore A, Wells AU, Hoogsteden H, Schunemann HJ. *An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline: Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Update of the 2011 Clinical Practice Guideline. Am J Respir Crit Care Med* 2015; 192: e3-19.
5. Cottin V, Crestani B, Cadranel J, Cordier JF, Marchand-Adam S, Prevot G, Wallaert B, Bergot E, Camus P, Dalphin JC, Dromer C, Gomez E, Israel-Biet D, Jouneau S, Kessler R, Marquette CH, Reynaud-Gaubert M, Aguilaniu B, Bonnet D, Carre P, Danel C, Faivre JB, Ferretti G, Just N, Lebargy F, Philippe B, Terrioux P, Thivolet-Bejui F, Trumbic B, Valeyre D. *Recommandations pratiques pour le diagnostic et la prise en charge de la fibrose pulmonaire idiopathique – Actualisation 2017. Version longue [French practical guidelines for the diagnosis and management of idiopathic pulmonary fibrosis - 2017 update. Full-length version]. Rev Mal Respir* 2017; 34: 900-968.

Ces recommandations ont été élaborées par :

Professeur Vincent Cottin*

Service de Pneumologie

Hôpital Louis-Pradel - 28, avenue du Doyen-Jean-Lépine - 69677 Lyon

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

Professeur Stéphane Jouneau et Docteur Mallorie Kerjouan

Service de Pneumologie

Hôpital Pontchaillou - 2, rue Henri-Le-Guilloux - 35033 Rennes Cedex 9

En collaboration avec :

- La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Pierre-Géraud Claret** : commission des référentiels de la SFMU - urgences médico-chirurgicales hospitalisation (UMCH) - unité de surveillance - groupe hospitalo universitaire Caremeau - 30029 Nîmes

- **Docteur Docteur Eric Cesareo** : SAMU 69-Centre 15 - Pôle « URMARS »
Urgences - Réanimation médicale - Anesthésie-Réanimation - SAMU Groupement Hospitalier Centre - Hôpital Edouard-Herriot - 5, place d'Arsonval - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires - département qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

- L'Agence de biomédecine (ABM)

Professeur François Kerbaul, Docteur Francine Meckert : direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

- L'association de patients

Association Pierre Enjalran fibrose pulmonaire idiopathique (APEFPI)

<https://fpi-asso.com/>

Hôtel de Ville

Place de l'Europe - CS 30401

69883 Meyzieu Cedex

fenjalran@fpi-asso.com

* Cet expert accepte d'être contacté par mail.

Orphanet ne peut être tenu pour responsable si l'expert n'est pas joignable via le mail indiqué.

Date de réalisation : 10/12/2019

« Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite sans le consentement de l'auteur ou de ses ayant droit ou ayant cause est illicite. Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation, l'arrangement ou la reproduction par un art ou un procédé quelconque », selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4.