



LYON ET SA REGION

Vie quotidienne

Quand l'essoufflement cache une grave maladie pulmonaire

Santé. La fibrose pulmonaire idiopathique est une maladie rare mais en augmentation et qui doit être diagnostiquée tôt.

« **L'**essoufflement peut avoir trois origines : l'anémie, le cœur, les poumons. Chez un patient essoufflé, il ne faut donc pas s'arrêter à la cardiologie, il faut aussi des examens pulmonaires », explique le Pr Vincent Cottin, coordonnateur adjoint du Centre national de référence des maladies pulmonaires rares au service de pneumologie de l'hôpital Louis-Pradel de Bron.

L'insuffisance respiratoire peut révéler des pathologies pulmonaires courantes comme la BPCO

(Broncho-pneumopathie chronique obstructive) mais aussi d'autres plus rares comme la fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) qui touche entre 7 000 et 10 000 personnes en France avec 1 000 à 3 000 nouveaux cas diagnostiqués chaque année.

Elle touche davantage les hommes

C'est la maladie la plus représentée au sein du centre de référence des maladies pulmonaires

rares avec plusieurs centaines de patients suivis. Il s'agit d'une maladie diffuse des poumons qui se caractérise par une cicatrisation excessive. Les poumons se rigidifient, leur volume se réduit, ils sont moins capables de capter l'oxygène et ne parviennent plus à assurer correctement la respiration.

Si idiopathique désigne une cause inconnue, la FPI est sans doute due à plusieurs facteurs : un terrain génétique combiné à des facteurs environnementaux comme le tabac, l'exposition aux poussières de bois, de métaux, la pollution ainsi que des maladies inflammatoires auto-immunes (sclérodermie systémique, polyarthrite rhumatoïde...) Exceptionnelle avant 50 ans, elle touche davantage les hommes. Son augmentation vient sans doute d'un meilleur diagnostic. Cependant, celui-ci reste encore souvent tardif en raison de l'errance thérapeutique inhérente aux maladies rares mais aussi



■ Le Pr Vincent Cottin est coordonnateur adjoint du Centre national de référence des maladies pulmonaires rares à l'hôpital Louis-Pradel. Photo S.M.

parce qu'à ses débuts la maladie à peu de symptômes. Elle se manifeste ensuite par un essoufflement et une toux sèche. « Le signe de la fibrose ce sont des râles crépitants que l'on peut comparer au bruit d'une bande Velcro qu'on décroche », précise le Pr Cottin. Le diagnostic doit être confirmé par un scanner thoracique. Le diagnostic doit être précoc-

ce car il existe aujourd'hui deux médicaments pouvant ralentir l'aggravation de la maladie, « jusqu'à deux fois moins vite ». Il peut aussi permettre aux patients d'être inclus dans l'un des essais cliniques en cours qui ouvrent l'espoir de stopper un jour l'évolution de la FPI dont l'issue reste aujourd'hui fatale. ■

Sylvie Montaron

Une réunion d'information

La première réunion d'information sur la fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) est organisée le samedi 5 septembre, à partir de 9 h 30, l'hôpital Louis-Pradel de Bron par l'association Pierre-Enjalran fibrose pulmonaire idiopathique, le Centre de référence des maladies pulmonaires rares de Lyon et le laboratoire Boehringer Ingelheim qui commercialise l'un des médicaments. La matinée sera consacrée aux informations médicales et l'après-midi à une rencontre avec l'association. Gratuit sur inscription au 04 27 85 77 00.