



Fondation  
canadienne  
de la fibrose  
pulmonaire



Vers des soins d'exception :

---

la charte des Canadiens  
atteints de FPI

---

## **QU'EST-CE QUE LA FIBROSE PULMONAIRE IDIOPATHIQUE?**

La fibrose pulmonaire idiopathique (FPI) est une maladie irréversible qui entraîne la formation de tissu cicatriciel dans les poumons pour des raisons que l'on ignore. Le tissu cicatriciel qui s'accumule avec le temps rend la respiration de plus en plus difficile et empêche le cerveau et d'autres organes importants de recevoir suffisamment d'oxygène, ce qui finit par entraîner la mort. La défaillance respiratoire est la principale cause de décès chez les personnes atteintes de FPI.

Voici les traitements de la FPI actuellement à notre disposition :

1. Médicaments qui ralentissent la progression de la maladie
2. Rééducation pulmonaire
3. Transplantation pulmonaire

La FPI ne se guérit pas, et il peut s'écouler jusqu'à 2 ans avant qu'elle ne soit diagnostiquée. Pour de nombreux patients atteints de FPI, l'espérance de vie à partir du diagnostic est en moyenne de 2 à 5 ans à défaut d'une transplantation pulmonaire, mais certains peuvent vivre avec la maladie jusqu'à 20 ans.

## **QU'EST-CE QU'UNE CHARTE DES PATIENTS?**

Une charte des patients est un document qui énumère certains droits des patients, l'objectif étant d'établir une norme de soins nationale. Dans une charte, on trouve – à l'intention des gouvernements provinciaux, des établissements et des organisations de soins de santé – des recommandations visant à améliorer la qualité de vie globale des patients et, en parallèle, à soutenir les efforts de recherche ciblée devant permettre la mise au point de traitements de longue durée et, en définitive, d'un traitement curatif.

## **QUELLE IMPORTANCE REVÊT LA CHARTE DES CANADIENS ATTEINTS DE FPI?**

La charte des Canadiens atteints de FPI est un moyen de mobiliser les décideurs, les professionnels de la santé et les payeurs privés et de les conscientiser. Ces derniers doivent comprendre que la FPI est une maladie chronique rare qui tue rapidement. L'objectif ultime est d'améliorer la qualité des soins standard et de permettre à tous de bénéficier de soins d'équale qualité.

La charte a été rédigée par la Fondation canadienne de la fibrose pulmonaire (FCFP) en étroite collaboration avec un réseau national de patients, d'aidants, de cliniciens et de dirigeants du système de santé, dont un grand nombre se sont réunis au printemps de 2016 autour d'une table ronde organisée par l'Institute of Health Economics (IHE). Vous trouverez un compte rendu de cette réunion (en anglais) sur le site [www.ihe.ca](http://www.ihe.ca).

# FIBROSE PULMONAIRE IDIOPATHIQUE (FPI)

RARE, IMPRÉVISIBLE ET  
DIFFICILE À DIAGNOSTIQUER

SERAIT-CE VOTRE CAS?

## QU'EST-CE QUE LA FPI?

- F** FIBROSE : FORMATION DE TISSU CICATRICIEL
- P** PULMONAIRE : TOUCHE LES POUMONS
- I** IDIOPATHIQUE : DE CAUSE INCONNUE



PLUS FRÉQUENTE  
CHEZ L'HOMME

LA PLUPART DES PATIENTS ONT  
PLUS DE 50 ANS

## QUELS SONT LES SIGNES ET LES SYMPTÔMES DE LA FPI?

### SIGNES ET SYMPTÔMES FRÉQUENTS



ESSOUFFLEMENT  
(« DYSPNÉE »)



TOUX SÈCHE  
CHRONIQUE



CRÉPITEMENT LORS DE  
LA RESPIRATION  
(ENTENDU AVEC UN STÉTHOSCOPE)



HIPOCRATISME  
DIGITAL  
(DOIGTS EN FORME DE  
BAGUETTE DE TAMBOUR)



COULEUR BLEUTÉE DES  
LÈVRES, DU LIT DES ONGLES  
ET DE LA PEAU  
(« CYANOSE »)

## LE DIAGNOSTIC DE LA FPI EST PARFOIS DIFFICILE

LES SYMPTÔMES DE LA FPI SONT SOUVENT SEMBLABLES À CEUX D'AUTRES MALADIES

ENVIRON  
**50 %**  
DES DIAGNOSTICS  
SONT ERRONÉS  
AU DÉPART

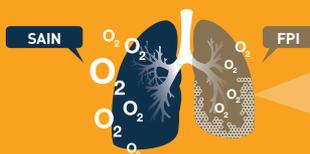
	ASTHME	MPOC	INSUFFISANCE CARDIAQUE	FPI
ESSOUFFLEMENT (DYSPNÉE)	○	○	○	●
OPPRESSION THORACIQUE	○			●
TOUX	○	○	○	●
FATIGUE			○	●

MPOC = maladie pulmonaire obstructive chronique



LE DÉLAI MOYEN D'OBTENTION  
DU DIAGNOSTIC EST DE  
**1 À 2 ANS**  
APRÈS L'APPARITION  
DES SYMPTÔMES

## POUMON SAIN VS POUMON ATTEINT DE FPI



LA FORMATION DE TISSU CICATRICIEL  
(ZONES EN RAYON DE MIEL) DANS LES  
POUMONS NUIT À LA RESPIRATION ET  
À L'ÉCHANGE D'OXYGÈNE

D'après Sarcoidosis - Honeycombing de Yale Rosen, sous licence (CC BY-SA 2.0) [https://www.flickr.com/photos/pulmonary\\_pathology/6076192489](https://www.flickr.com/photos/pulmonary_pathology/6076192489)

### LA FPI SE TRAITE

Il y a sur le marché des médicaments qui contribuent à ralentir la progression de la FPI et à conserver la fonction pulmonaire plus longtemps

### QUELS SONT LES OBJECTIFS DU MÉDECIN QUI TRAITE LA FPI?\*

- Ralentir la progression de la maladie
- Atténuer les symptômes
- Assurer la qualité de vie

\* Source : Think of Everything Global Pulmonologist Survey, 2015.

## LES PROGRÈS THÉRAPEUTIQUES APPORTENT UNE LUEUR D'ESPOIR AUX PERSONNES ATTEINTES DE FPI.

VOUS AVEZ DES QUESTIONS AU SUJET DE LA FPI ET DU TRAITEMENT?  
PARLEZ À VOTRE MÉDECIN AUJOURD'HUI MÊME.



Fondation  
canadienne  
de la fibrose  
pulmonaire

## LA CHARTE DES CANADIENS ATTEINTS DE FPI

Les personnes atteintes de FPI et leurs proches ont droit :

1. aux meilleurs soins actuellement disponibles et ce, peu importe le lieu de résidence au Canada;
2. à un diagnostic exact posé au moment opportun de même qu'à des soins prodigués au moment opportun par un spécialiste compétent et une équipe multidisciplinaire;
3. à des services sociaux et sanitaires homogènes et bien intégrés, notamment à l'accès au moment opportun à une oxygénothérapie ambulatoire personnalisée et aux médicaments appropriés pour la FPI;
4. à des renseignements exacts de qualité sur la FPI, y compris toutes les précisions nécessaires sur le traitement, les essais cliniques, le soutien, la prestation de services et les options de transplantation à leur disposition;
5. à des soins de fin de vie de meilleure qualité, plus humains et plus accessibles, le cas échéant;
6. à des réseaux de soutien en personne ou à distance pour les patients et leurs aidants;
7. à un financement plus adéquat de la recherche sur la FPI, à un niveau qui reflète les répercussions considérables et croissantes de la maladie au Canada;
8. à des réseaux cliniques efficaces plus étendus qui assurent une prise en charge concertée de la FPI et à un continuum sans heurt entre les fournisseurs de soins, quel que soit le stade de la maladie;
9. à un accès rapide à des soins spécialisés et à des programmes de rééducation pulmonaire personnalisée adaptée à la FPI, à une priorisation adéquate sur les listes d'attente de transplantation, à une évaluation rapide des services sociaux requis de même qu'à une réponse rapide en cas d'exacerbation ou de progression rapide de la maladie;
10. à des campagnes de sensibilisation à la maladie et à ses symptômes auprès du public et des médecins de premier recours ainsi qu'à des campagnes auprès des employeurs et des fournisseurs de services afin de mieux répondre aux besoins des personnes atteintes de FPI.



Fondation  
canadienne  
de la fibrose  
pulmonaire

## **Droit aux meilleurs soins actuellement disponibles et ce, peu importe le lieu de résidence au Canada**

À l'heure actuelle, les Canadiens atteints de FPI n'ont pas tous accès aux services et aux traitements. Ce n'est en effet qu'à Vancouver, à Calgary, à Edmonton, à Toronto, à Hamilton, à London, à Kingston, à Ottawa et à Montréal que l'on trouve des cliniques spécialisées en maladies pulmonaires interstitielles (MPI). Les patients de la Saskatchewan, du Manitoba et des provinces de l'Atlantique de même que les patients des autres provinces vivant en région rurale ou éloignée ne bénéficient donc pas du même accès à ces soins spécialisés. En outre, les pneumologues ne possèdent pas tous les mêmes connaissances et la même expérience et n'ont pas forcément reçu la même formation en matière de traitement de la FPI, ce qui fait varier le niveau de traitement offert aux patients d'un bout à l'autre du pays. La création d'une norme de soins nationale permettra aux personnes atteintes de FPI d'avoir les meilleures options de traitement, quel que soit le stade de leur maladie.

## **Droit à un diagnostic exact posé au moment opportun de même qu'à des soins prodigués au moment opportun par un spécialiste compétent et une équipe multidisciplinaire**

Il s'écoule parfois jusqu'à 2 ans avant que la FPI soit diagnostiquée. Les patients ont ensuite besoin de soins spécialisés prodigués par divers professionnels de la santé. Grâce à la standardisation des protocoles et des méthodes diagnostiques d'un bout à l'autre du Canada, un diagnostic exact pourra être posé plus rapidement. De même, l'inclusion d'une formation spécifique dans les cours de médecine et les systèmes d'accréditation pourrait aider les omnipraticiens et les médecins de famille à se familiariser avec les premiers signes et symptômes de la FPI. Les patients pourront ainsi être dirigés plus rapidement vers des équipes multidisciplinaires mieux outillées pour leur offrir des soins personnalisés adaptés à la FPI.

## **Droit à des services sociaux et sanitaires homogènes et bien intégrés, notamment à l'accès au moment opportun à une oxygénothérapie ambulatoire personnalisée et aux médicaments appropriés pour la FPI**

Certains patients ont non seulement accès à de grands spécialistes, mais aussi à du personnel paramédical spécialisé (infirmières, travailleurs sociaux, physiothérapeutes et ergothérapeutes). La promotion et le financement de la mise sur pied de telles équipes multidisciplinaires spécialisées dans chaque province et territoire du Canada pourraient garantir aux patients l'accès à l'aide dont ils ont besoin pour améliorer leur qualité de vie globale.

L'oxygène est essentiel à la vie. À l'heure actuelle, la couverture des services d'oxygénothérapie et l'admissibilité à l'oxygénothérapie ambulatoire varient au sein du pays; certaines provinces exigent la réévaluation des taux de saturation en oxygène afin d'autoriser la poursuite du traitement. Chaque personne atteinte de FPI mérite d'avoir accès à l'oxygénothérapie ambulatoire de même qu'à une équipe de soins respiratoires spécialisée, laquelle est cruciale pour la santé et le bien-être des patients et peut, en définitive, améliorer la mobilité, augmenter la capacité d'exercice et permettre aux patients de continuer de vaquer à leurs occupations quotidiennes aussi longtemps que possible.

La FPI ne se guérit pas, mais certains médicaments peuvent en ralentir la progression. Afin que tous les patients du Canada aient accès au moment opportun à tous les médicaments que Santé Canada homologue parce qu'elle les considère comme sûrs et efficaces, nous demandons que chaque province et territoire agisse rapidement pour en assurer le remboursement.

## **Droit à des renseignements exacts de qualité sur la FPI, y compris toutes les précisions nécessaires sur le traitement, les essais cliniques, le soutien, la prestation de services et les options de transplantation à leur disposition**

La FPI est associée à un risque de détérioration rapide. Il est donc vital que les patients et leurs proches aient accès à un centre national d'information en ligne afin de connaître leurs options de traitement et les services offerts dans le cadre de la prise en charge de la maladie. La mise sur pied de stratégies et d'activités permettant aux patients de se prendre en main, de mieux connaître leur maladie et d'utiliser des outils numériques d'aide à la décision, tant au niveau de la province que du pays, contribue à des choix plus éclairés.

## **Droit à des soins de fin de vie de meilleure qualité, plus humains et plus accessibles, le cas échéant**

La FPI est une maladie progressive chronique qui tue 3500 Canadiens par année. Toutes les personnes atteintes de FPI auraient intérêt à bénéficier de soins palliatifs de meilleure qualité et plus accessibles. Tous les Canadiens devraient avoir un accès identique aux soins palliatifs, notamment à du personnel infirmier spécialisé en soins palliatifs, à des soins à domicile et à des soins de confort, tant pour la prise en charge des symptômes que pour la fin de vie. Les médecins doivent connaître les marqueurs évidents de la progression de la maladie afin de diriger leurs patients vers des centres de soins palliatifs au moment opportun. Chaque membre de l'équipe de soins spécialisés doit discerner les retombées psychologiques et émotionnelles de la FPI. L'équipe doit assurer la prestation de soins palliatifs par des organismes locaux dans la mesure du possible afin d'atténuer le stress du patient et de ses aidants.

## **Droit à des réseaux de soutien en personne ou à distance pour les patients et leurs aidants**

La FPI impose un lourd fardeau physique, psychologique, social et financier, et il est important que toutes les parties concernées comprennent bien la progression de la maladie dès le diagnostic. Souvent, la maladie génère beaucoup d'anxiété pour les patients et leurs aidants en raison des énormes changements de l'état de santé qu'entraîne la FPI. L'accès à du soutien, que ce dernier se fasse en tête-à-tête, en groupe, par téléphone ou en ligne, peut aider les patients et leurs aidants à composer avec les nombreux facteurs de stress associés à la maladie. Il est aussi essentiel d'offrir de l'aide financière aux aidants, les patients ayant avec le temps des besoins croissants de soutien pour recevoir leur traitement et vaquer à leurs occupations quotidiennes. Le fait de pouvoir garder le patient dans le confort de son foyer aide le patient lui-même, ses aidants et le système de santé qui lui prodigue des soins.

## **Droit à un financement plus adéquat de la recherche sur la FPI, à un niveau qui reflète les répercussions considérables et croissantes de la maladie au Canada**

La FPI est associée à un taux de mortalité de 100 %, ce qui est beaucoup plus élevé que pour la quasi-totalité des autres maladies majeures. Pourtant, le financement de la recherche sur l'étiologie et le traitement curatif de la FPI demeure insuffisant. Les gouvernements doivent contribuer davantage au financement de la recherche sur la FPI si l'on aspire à mettre des traitements au point et à mieux soigner les personnes atteintes de FPI. Tous les paliers gouvernementaux du Canada doivent offrir des incitatifs financiers pour soutenir les initiatives de recherche prometteuses et contribuer à la création et au maintien de registres provinciaux sur la FPI qui permettront, en regroupant les données au niveau national, de surveiller étroitement la prévalence de cette maladie mortelle, son dépistage et l'issue du traitement.

## **Droit à des réseaux cliniques efficaces plus étendus qui assurent une prise en charge concertée de la FPI et à un continuum sans heurt entre les fournisseurs de soins, quel que soit le stade de la maladie**

À mesure que progresse la FPI, les patients ont besoin d'une aide grandissante de la part des divers professionnels de la santé. Une approche plus intégrée entre les divers professionnels de la santé est essentielle pour que les patients continuent de recevoir les meilleurs soins possible et les plus appropriés tout au long de leur maladie. Au leadership des ministères de la santé doit se greffer celui des unités de MPI et des pneumologues régionaux, l'objectif étant une étroite communication à chaque étape du processus. Cet objectif doit reposer sur l'utilisation d'un plus grand nombre de cybertechnologies, telle les consultations en ligne auprès de fournisseurs de soins spécialisés, afin que les patients vivant en région éloignée puissent être traités localement.

## **Droit à un accès rapide à des soins spécialisés et à des programmes de rééducation pulmonaire personnalisée adaptée à la FPI, à une priorisation adéquate sur les listes d'attente de transplantation, à une évaluation rapide des services sociaux requis de même qu'à une réponse rapide en cas d'exacerbation ou de progression rapide de la maladie**

Pour de nombreux patients atteints de FPI, il peut être mortel d'être mis en attente. Trop souvent, les patients sont en attente d'un rendez-vous avec un spécialiste sans que la détérioration de leur état de santé ne soit prise en compte et priorisée. Les infirmières au triage et le personnel chargé de la prise de rendez-vous doivent recevoir la formation nécessaire pour reconnaître les marqueurs de risque clinique chez les patients atteints de FPI dont les symptômes s'aggravent. Les aidants doivent aussi être formés de façon à reconnaître les symptômes du déclin de la fonction pulmonaire afin de prendre les mesures appropriées et ainsi permettre aux patients de recevoir des soins rapidement et notamment d'être admis sans délai dans une unité de transplantation.

## **Droit à des campagnes de sensibilisation à la maladie et à ses symptômes auprès du public et des médecins de premier recours ainsi qu'à des campagnes auprès des employeurs et des fournisseurs de services afin de mieux répondre aux besoins des personnes atteintes de FPI**

En raison de la rareté de la FPI et de l'absence de campagnes de sensibilisation, la maladie est peu connue des secteurs privé et public au Canada. En conséquence, de nombreux employeurs et prestataires de services ne reçoivent pas de matériel leur indiquant la façon de mieux servir les personnes atteintes de FPI et de mieux répondre à leurs besoins. Par exemple, beaucoup de patients ont besoin d'oxygène au cours de leurs déplacements, ont une mobilité restreinte ou ont plus de symptômes à l'effort. Il serait donc logique que les prestataires de services exonèrent les personnes atteintes de FPI de certaines obligations, tels les rendez-vous en personne obligatoires, en raison des complications de leur maladie. Si les employeurs et les fournisseurs de services comprenaient mieux les conditions de vie des personnes atteintes de FPI, ils pourraient améliorer la qualité globale des services qu'ils offrent.



## La Fondation canadienne de la fibrose pulmonaire

La Fondation canadienne de la fibrose pulmonaire (FCFP) – qui a vu le jour en 2009 – vise à recueillir des fonds qui nous aideront à découvrir les causes de la fibrose pulmonaire (FP) et à mettre au point de nouveaux traitements, à informer et à soutenir les personnes touchées par la FP de même qu'à répondre aux questions d'ordre non médical que les personnes atteintes de la maladie se posent souvent. Notre vision? Faire de la transplantation pulmonaire une solution de **dernier** recours et non la **seule** solution pour les personnes atteintes de FP.

La FCFP est un organisme de bienfaisance à but non lucratif enregistré au Canada. Nous avons pour mission de recueillir des fonds afin de financer la recherche et ainsi de mieux comprendre la maladie et de mettre au point des traitements à visée curative. Depuis sa création en 2009 jusqu'à septembre 2016, la FCFP a remis des bourses de recherche totalisant plus de 800 000 \$ à des établissements et à des chercheurs de renom au Canada, notamment : University Health Network, University of Alberta's Lung Health Centre, St. Joseph's Hospital Foundation, Toronto General & Western Hospital Foundation et Vancouver General Hospital.

### Voici les principaux objectifs de la FCFP dans sa lutte contre la FP :

- Faire connaître cette maladie mortelle au grand public
- Offrir du soutien aux personnes touchées par la FP
- Représenter les Canadiens touchés par la FP auprès des gouvernements, des professionnels de la santé, des médias et du public, et défendre leurs droits
- Financer la recherche au Canada sur les causes et le traitement de la FP

### Comment vous pouvez participer à la lutte contre la FP idiopathique (FPI)

- Communiquer avec votre député provincial ou fédéral pour sensibiliser la population à la FPI et à la nécessité d'une norme de soins nationale
- Faire un don sur le site [www.CPFF.ca](http://www.CPFF.ca) afin de contribuer à la recherche d'un traitement curatif
- Vous renseigner et prendre part aux discussions sur la FPI :



Fondation  
canadienne  
de la fibrose  
pulmonaire

