

# SYNTHÈSE À DESTINATION DU MÉDECIN TRAITANT

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

2021

## ASPERGILLOSE BRONCHO-PULMONAIRE ALLERGIQUE (HORS MUCOVISCIDOSE)

Ce PNDS a été rédigé sous la coordination de la  
**Pr Cécile CHENIVESSE**

Centre de Référence  
des maladies pulmonaires rares

( OrphaLung )



# Sommaire

<b>1</b>	<b>Synthèse à destination du médecin traitant.....</b>	<b>3</b>
1.1	Généralités	3
1.2	Diagnostic	3
1.3	Prise en charge	3
<b>2</b>	<b>Liste des centres de référence, de compétence et des associations de patients ....</b>	<b>5</b>
2.1	Associations de patients	7
2.2	Liens utiles pour les professionnels de santé	7
<b>3</b>	<b>Liste des participants.....</b>	<b>9</b>

# 1 Synthèse à destination du médecin traitant

## 1.1 Généralités

L'aspergillose bronchopulmonaire allergique (ABPA) est une maladie inflammatoire des voies aériennes caractérisée par une réaction immunologique complexe dirigée contre un champignon du genre *Aspergillus*.

Elle survient classiquement au cours de maladies chroniques des voies aériennes, le plus souvent l'asthme et la mucoviscidose, plus rarement la bronchopneumopathie chronique obstructive, exceptionnellement chez le sujet sain.

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'expliciter la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins d'un patient atteint d'ABPA en dehors du contexte de mucoviscidose qui fait l'objet de recommandations spécifiques.

## 1.2 Diagnostic

Les manifestations cliniques d'ABPA sont des symptômes persistants de toux productive, expectorations de moules bronchiques (très évocateur), parfois hémoptysies. L'évolution est caractérisée par la survenue d'exacerbations (poussées de la maladie respiratoire) et parfois le développement de bronchectasies.

Les circonstances de découverte sont soit l'exploration de manifestations clinique, biologique ou radiologiques inhabituelles pour un asthme, soit une recherche systématique dans le cadre d'un asthme difficile à contrôler.

Le diagnostic nécessite la présence de deux critères obligatoires (IgE spécifiques anti-*Aspergillus*  $\geq 0,35$  kUA/L et IgE totales  $\geq 500$  kUI/L) associés à la présence de manifestations cliniques (expectorations de moules bronchiques) et/ou radiologiques (impactions mucoïdes, mucus hyperdense, bronchectasies).

## 1.3 Prise en charge

La prise en charge thérapeutique repose sur l'éviction des moisissures dans le milieu domestique et professionnel et un traitement prolongé ( $\geq 2$  mois) par corticoïdes oraux lors des exacerbations, associé à un traitement d'épargne cortisonique par de fortes doses de corticoïdes inhalés associés à un bêta2-mimétique de longue durée d'action. Dans certains cas il existe une corticodépendance qui justifie l'introduction d'un traitement d'épargne cortisonique par antifongiques azolés.

Le bilan initial, l'annonce diagnostique et la prise en charge globale de la maladie doivent être réalisés dans un centre de référence ou de compétence en collaboration avec le pneumologue référent, le cas échéant, et le médecin traitant.

L'évaluation de la sévérité repose sur la charge thérapeutique (dépendance à une corticothérapie orale et/ou un antifongique) et la répercussion fonctionnelle respiratoire (trouble ventilatoire obstructif).

Les signes qui doivent faire suspecter le diagnostic sont la difficulté à contrôler un asthme malgré de fortes doses de corticoïdes inhalés associés à un bronchodilatateur de longue durée d'action, et la survenue chez l'asthmatique de manifestations évocatrices d'ABPA (toux productive persistante, moules bronchiques).

L'existence d'un asthme difficile doit faire l'objet d'une évaluation par un centre expert dans la prise en charge de l'asthme sévère qui comportera une recherche d'ABPA. La suspicion d'une ABPA doit faire orienter le patient vers un centre de référence ou de compétence pour les maladies pulmonaires rares.

**Le rôle du médecin traitant dans la prise en charge du patient** est essentiel pour :

- Promouvoir les mesures d'éviction environnementale des moisissures, en particulier au domicile
- Prévenir, dépister et prendre en charge les complications de la corticothérapie systémique et des antifongiques, le cas échéant
- Prendre en charge activement le sevrage tabagique
- Favoriser le maintien d'une activité physique régulière
- Réaliser les vaccinations anti-grippale, anti-pneumococcique et anti-SARS-Cov-2
- Détecter les signes cliniques et/ou biologiques d'exacerbation devant motiver une prise de contact rapide avec le centre de référence ou de compétence
- Diagnostiquer et prendre en charge les surinfections infectieuses de bronchectasies
- Evaluer régulièrement l'impact psychologique, social et familial de la maladie sur le patient

## 2 Liste des centres de référence, de compétence et des associations de patients

Le centre de référence des maladies pulmonaires rares (OrphaLung) est multi-site. Il comprend les centres suivants (coordonnées complètes disponibles sur [www.maladies-pulmonaires-rares.fr](http://www.maladies-pulmonaires-rares.fr) et [respifil.fr](http://respifil.fr)).

<i>Centre</i>	<i>Adresse</i>	<i>Médecin coordonnateur</i>	<i>Téléphone secrétariat</i>
<b>Centre de référence coordonnateur</b>	<b>Hospices Civils de Lyon (HCL)</b> Hôpital Louis Pradel (Bâtiment A4) 28 avenue du Doyen Lépine 69677 LYON Cedex	Pr Vincent COTTIN	04 27 85 77 00
<b>Centres de référence constitutifs</b>	<b>Bobigny (AP-HP)</b> Hôpital Avicenne 125 rue de Stalingrad 93000 BOBIGNY	Pr Hilario NUNES	01 48 95 51 29
	<b>Dijon</b> Hôpital François Mitterand CHU Dijon-Bourgogne 14 rue Gaffarel 21079 DIJON	Pr Philippe BONNIAUD	03 20 44 59 48
	<b>Lille</b> Institut Coeur-Poumon Bd du Professeur Jules Leclercq 59037 LILLE	Pr Cécile CHENIVESSE	03 20 44 59 48
	<b>Paris (AP-HP)</b> Hôpital Bichat – Claude Bernard 46 rue Henri Huchard 75018 PARIS	Pr Bruno CRESTANI	01 40 25 68 00
	<b>Hôpital Pitié – Salpêtrière</b> (Syndrome d'Ondine de l'Adulte) 47-83 boulevard de l'Hôpital 75651 PARIS cedex 13	Pr Christian STRAUS	01 42 17 85 78
	<b>Hôpital Tenon</b> 4 rue de la Chine 75970 PARIS Cedex	Pr Jacques CADRANEL	01 56 01 61 47
<b>Centres de compétence</b>	<b>Besançon</b> Hôpital Jean-Minjoz 3 boulevard Alexandre Fleming 25030 BESANÇON Cedex	Dr Anne GONDOUIN	03 81 66 88 02
	<b>Bordeaux</b> Hôpital du Haut Levêque 1 avenue Magellan 33604 PESSAC Cedex	Dr Elodie BLANCHARD	05 57 65 63 38
	<b>Caen</b> Hôpital Côte de Nacre Avenue de la Côte de Nacre 14033 CAEN Cedex 5	Pr Emmanuel BERGOT	02 31 06 46 77
	<b>Grenoble</b> Hôpital Michallon – Site Nord Boulevard de la Chantourne 38043 LA TRONCHE Cedex 9	Dr Sébastien QUETANT	04 76 76 54 67

<i>Centre</i>	<i>Adresse</i>	<i>Médecin coordonnateur</i>	<i>Téléphone secrétariat</i>
<b>Centres de compétence</b>	<b>Le Kremlin-Bicêtre</b> Hôpital Bicêtre (AP-HP) 78, rue du Général Leclerc 94275 LE KREMLIN BICETRE	Pr David MONTANI	01 45 21 79 76
	<b>Marseille</b> Hôpital Nord (AP-HM) Chemin des Bourelly 13915 MARSEILLE Cedex 20	Pr Martine REYNAUD- GAUBERT	04 91 96 61 45 /46 /47
	<b>Montpellier</b> Hôpital Arnaud de Villeneuve 371 avenue Doyen Gaston Giraud 34295 MONTPELLIER Cedex 5	Pr Arnaud BOURDIN	04 67 33 60 91
	<b>Nancy</b> Hôpitaux de Brabois Rue du Morvan 54511 VANDOEUVRE-LÈS-NANCY	Dr Emmanuel GOMEZ	03 83 15 40 21
	<b>Nice</b> Hôpital Pasteur 30 voie Romaine 06001 NICE Cedex 1	Pr Charles-Hugo MARQUETTE	04 92 03 88 83
	<b>Paris (AP-HP)</b> Hôpital Européen Georges Pompidou (HEGP) 20 Rue Leblanc 75015 PARIS	Pr Olivier SANCHEZ	01 56 09 20 00
	<b>Reims</b> Hôpital Maison Blanche 45 rue Cognacq-Jay 51092 REIMS Cedex	Pr François LEBARGY	03 26 78 76 14
	<b>Rennes</b> Hôpital Pontchaillou 2 rue Henri Le Guilloux 35033 RENNES Cedex 09	Pr Stéphane JOUNEAU	02 99 28 24 78
	<b>Rouen</b> Hôpital Charles Nicolle 1 rue Germont 76031 ROUEN Cedex	Dr Mathieu SALAUN	02 32 88 82 47
	<b>Strasbourg</b> Nouvel Hôpital civil 1 place de l'hôpital – BP 426 67091 STRASBOURG Cedex	Dr Sandrine HIRSCHI	03 69 55 06 46
	<b>Toulouse</b> Hôpital Larrey 24 chemin de Pouvoirville TSA 30030 31059 TOULOUSE Cedex 9	Dr Grégoire PREVOT	05 67 77 17 09
	<b>Tours</b> Hôpital Bretonneau 2 boulevard Tonnellé 37044 TOURS Cedex 9	Pr Sylvain MARCHAND-ADAM	02 47 47 37 87

## 2.1 Associations de patients

 Association des ASTHMATIQUES SÉVÈRES	Association des asthmatiques sévères <a href="https://asthmatiques-severes.fr/">https://asthmatiques-severes.fr/</a>
 Alliance maladies rares	Alliance maladies rares <a href="http://www.alliance-maladies-rares.org/">http://www.alliance-maladies-rares.org/</a>
 EURORDIS RARE DISEASES EUROPE	Alliance européenne non gouvernementale d'associations de malades <a href="https://www.eurordis.org/fr">https://www.eurordis.org/fr</a>

- **Vivre avec une maladie rare : infographie**

Cette infographie sur le parcours de santé et de vie est structurée autour de 10 grandes thématiques : être soigné à l'hôpital / en ville, vivre avec son handicap, poursuivre sa scolarité, mener sa vie professionnelle, connaître les établissements d'accueil et d'accompagnement, se déplacer en transports, évoluer au quotidien, accompagner un malade comme aidant, s'informer : où s'adresser ?

<http://parcourssantevie.maladiesraresinfo.org/>

## 2.2 Liens utiles pour les professionnels de santé

 OrphaLung Centre de Référence Maladies Pulmonaires Rares	Centre de référence des maladies pulmonaires rares (OrphaLung) <a href="http://www.maladies-pulmonaires-rares.fr">www.maladies-pulmonaires-rares.fr</a>
 RespiFIL Filière Maladies Respiratoires Rares	Filière de santé des maladies respiratoires rares <a href="https://respifil.fr/">https://respifil.fr/</a>
 orphanet	Portail Européen d'informations sur les maladies rares et les médicaments orphelins en accès libre <a href="https://www.orpha.net/">https://www.orpha.net/</a>
 Maladies Rares Info Services	Maladies rares info services, service national d'écoute, d'information, d'orientation, de soutien par des professionnels <a href="http://www.maladiesraresinfo.org/">http://www.maladiesraresinfo.org/</a>

**Centres de consultations de pathologies professionnelles et environnementales :**  
Liste et adresses disponibles sur : <https://www.anses.fr/fr/system/files/RNV3P-CPP.pdf>

**Conseillers médicaux en environnement intérieur :** <https://cmei-france.fr/>

**Fiche INRS sur les aspergilloses :** <https://www.inrs.fr/media.html?refINRS=ZO%201>

**ALD n°14 - Insuffisance respiratoire chronique grave secondaire à un asthme :**  
[https://www.has-sante.fr/jcms/c\\_452137/fr/ald-n14-insuffisance-respiratoire-chronique-grave-secondaire-a-un-asthme](https://www.has-sante.fr/jcms/c_452137/fr/ald-n14-insuffisance-respiratoire-chronique-grave-secondaire-a-un-asthme)

### 3 Liste des participants

Ce travail a été coordonné par la Pr Cécile CHENIVESSE, Centre de référence constitutif des maladies pulmonaires rares (OrphaLung), CHU de Lille.

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

#### Groupe multidisciplinaire rédactionnel

- Dr Anne-Laure BRUN, Radiologue, Hôpital Foch, Paris
- Pr Jacques CADRANEL, Pneumologue, AP-HP-Tenon, Centre de référence constitutif des maladies pulmonaires rares, Paris
- Pr Cécile CHENIVESSE, Pneumologue, CHU Lille, Centre de référence constitutif des maladies pulmonaires rares, Lille
- Dr Émilie FREALLE, Biologiste en Parasitologie et Mycologie médicale, CHU Lille, Lille
- Pr François LAURENT, Radiologue, CHU Bordeaux, Bordeaux
- Dr Joana VITTE, Médecin Biologiste-Immunologie, AP-HM, Marseille

#### Groupe multidisciplinaire de lecture

- Pr Claire ANDREJEAK, Pneumologue, Amiens
- Dr Catherine BEIGELMAN-AUBRY, Radiologue, Genève
- Pr Frédéric DE BLAY, Pneumologue, Strasbourg
- Pr Arnaud BOURDIN, Pneumologue, Montpellier
- Dr Emilie CATHERINOT, Pneumologue, Suresnes
- Pr Francis COUTURAUD, Pneumologue, Brest
- Pr Alain DIDIER, Pneumologue, Toulouse
- Pr Gilbert FERRETTI, Radiologue, Grenoble
- Dr Clément FOURNIER, Pneumologue, Lille
- Dr Frédéric GABRIEL, Médecin biologiste-Microbiologie, Bordeaux
- Dr Cendrine GODET, Pneumologue, Paris
- Dr Julien GORET, Médecin biologiste-Immunologie, Bordeaux
- Pr Christophe HENNEQUIN, Médecin biologiste-Microbiologie, Paris
- Mme Emilie HEQUET, CMEI, Lille
- Pr Sébastien HULO, Médecin du Travail, Lille
- Dr Eric KELKEL, Pneumologue, Chambéry
- Dr Guillaume LEFEVRE, Immunologiste clinicien, Lille
- Dr Fanny LANTERNIER, Infectiologue, Paris
- Dr Valérie LATRABE, Radiologue, Bordeaux
- Dr Jérémie MARTINET, Médecin biologiste, Rouen
- Dr Moïse MICHEL, Médecin biologiste, Marseille
- Dr Fanny MOREAU, Pharmacienne, Lille
- Pr Geoffrey MORTUAIRE, Oto-rhino-laryngologiste, Lille
- Mme Martine OTT, CMEI, Strasbourg
- Mme Ines OUAZENE, Association des asthmatiques sévères
- Pr Jean-François PAPON, Oto-rhino-laryngologiste, Le Kremlin-Bicêtre
- Dr Emmanuelle PENVEN, Médecin du Travail, Nancy

- Dr Maxime PEREZ, Pharmacien, Lille
- Pr Stéphane RANQUE, Médecin biologiste-Microbiologie, Marseille
- Mme Margaux REHEL, Infirmière, Paris
- Dr Stéphanie ROGEAU, Médecin biologiste, Paris
- Dr Lise ROSENER, Pneumologue, Paris
- Pr Camille TAILLE, Pneumologue, Paris

### **Déclarations d'intérêt**

Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du centre de référence.