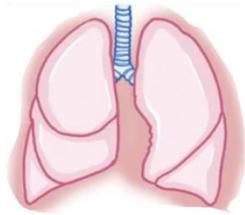
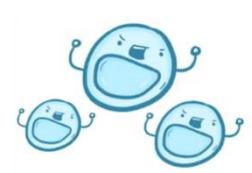


Pneumopathie d'hypersensibilité (PHS)

Inflammation des poumons



Réaction immunitaire excessive



Les pneumopathies d'hypersensibilités (PHS) (*anciennement appelées alvéolites allergiques extrinsèques*), désignent un groupe de **maladies pulmonaires rares** qui se caractérisent par une **inflammation des poumons** consécutive à une **réaction immunitaire** vis-à-vis de l'**inhalation de particules organiques** (d'origine végétale ou animale), probablement chez des personnes génétiquement prédisposées.

Les formes les plus fréquentes sont la **maladie des éleveurs d'oiseaux** et la **maladie du poumon de fermier**.

Ces maladies sont rencontrées principalement chez l'adulte car elles sont souvent liées à une exposition professionnelle. Le diagnostic précoce des PHS est essentiel car le traitement principal consiste à **éradiquer de l'environnement du patient, l'agent responsable de la maladie**.

⊕ LES CAUSES

Les PHS sont des **maladies liées à l'environnement** (qu'il soit professionnel ou domestique), résultant d'une exposition souvent **prolongée ou répétée à des particules animales ou végétales**.

La raison pour laquelle certaines personnes développent une PHS n'est pas connue. Parmi les facteurs susceptibles de déclencher la maladie :

- La prédisposition génétique
- La durée et l'intensité de l'exposition aux particules organiques
- Le tabagisme, les infections virales, etc.

Les PHS peuvent être nommées différemment en fonction de l'agent (ou antigène) responsable. Nous citons quelques exemples dans le tableau ci-dessous :

	Nom de la maladie	Agent responsable	Sources
PHS professionnelles	Maladie du poumon de fermier	Bactéries, moisissures	Foin, fourrage, paille, céréales, fumier, substances végétales moisies
	Maladies des éleveurs d'oiseaux	Protéines aviaires	Déjections ou sérum d'oiseaux (pigeons, tourterelles, perroquets, tous oiseaux élevés en volières, et beaucoup plus rarement oiseaux de basse-cour)
	PHS des fromagers	Moisissures de type <i>Penicillium</i>	Moisissures des fromages
	PHS des champignonnistes	Bactéries, moisissures (micromycètes),	Champignons, compost des champignons

PHS domestiques		spores des champignons	
	PHS des cribleurs de pommes de terre	Bactéries, champignons (<i>Aspergillus sp.</i>)	Moisissures des pommes de terre
	PHS des vigneron	Moisissures	Moisissures du raisin (pourriture grise), araignée rouge
	PHS des travailleurs du bois	Moisissures	Poussières de chêne, d'érable, de séquoia, moisissures sous l'écorce du bois, dans les vieilles planches, dans la sciure
	PHS des travailleurs de l'industrie chimique (ou de secteurs industriels utilisateurs)	Isocyanates, anhydrides triméllitiques, résines époxydiques	industries (et utilisation) du plastique, laques, vernis, peintures, mousses polyuréthanes, moulage en fonderie
	PHS aviaires domestiques	Protéines aviaire	Tourterelles, perruches, inséparables, perroquets, colombes, canaris, pigeons, et tous oiseaux de compagnie
	PHS des humidificateurs ou climatiseurs	Moisissures (actinomycètes thermophiles, micromycètes), bactéries, antigène aqueux	Système de climatisation et/ou d'humidification, système de ventilation ou de chauffage par air pulsé, humidificateurs portables, humidificateurs ultrasoniques, huile de radiateur soufflant
	PHS liées aux moisissures domestiques	Diverses moisissures	Moisissures se développant dans les pièces d'eau, les habitations humides, lors de dégâts des eaux
	PHS des jacuzzis	Moisissures	Moisissures se développant dans les canalisations des jacuzzi
	PHS liées aux plumes	Plumes et duvet d'oie ou de canards	Couettes et oreillers en plumes naturelles

⊕ LES SYMPTÔMES

Les symptômes de PHS varient d'une personne à l'autre. Elles peuvent se manifester par trois types de réactions différentes :

- La **réaction aiguë** déclenchée par une **exposition intense à l'agent responsable**. Les symptômes sont une fièvre, des frissons, une sensation de malaise, une oppression thoracique avec sifflements, une toux sèche et un essoufflement. Ces symptômes apparaissent 4 à 8 heures après l'exposition et peuvent s'améliorer si le contact avec l'agent responsable est interrompu (par exemple en week-end ou pendant les vacances).
- La **réaction subaiguë** est plus fréquente chez les personnes exposées à **des concentrations relativement faibles** d'antigène. Elle est caractérisée par de la toux, un essoufflement, une perte d'appétit et une perte de poids. Les symptômes durent plus longtemps que dans la forme aiguë.
- La **forme chronique** est observée **en cas d'exposition à long terme** à l'agent responsable. Elle se manifeste sur plusieurs mois ou années par une toux, un essoufflement, une fatigue et une perte de poids. Dans les formes avancées de la maladie, la fibrose pulmonaire (« cicatrisation » excessive du tissu pulmonaire) entraîne une insuffisance respiratoire chronique. Il s'agit des formes fibreuses de PHS, pouvant dans certains cas continuer de s'aggraver même si le patient n'est plus exposé à la cause.

On distingue actuellement deux grandes formes : les **PHS non fibreuses** (pouvant se présenter sur un mode aigu ou subaigu), et les **formes fibreuses**, lesquelles sont toujours chroniques, et pas ou peu réversibles.

⊕ LE DIAGNOSTIC

Le diagnostic nécessite un **interrogatoire minutieux** et une analyse détaillée du travail, des habitudes de vie, de l'environnement domestique, des activités de loisirs, des contacts avec les animaux ainsi que des sources de moisissures et d'humidité. Ainsi, il est essentiel de détailler à votre médecin.

Si une exposition à des antigènes est soupçonnée, une **analyse du sang** est réalisée afin de rechercher la **présence d'immunoglobulines** (appelées « précipitines » du fait de la méthode utilisée au laboratoire, car sur des supports adaptés, ces protéines précipitent en présence de l'antigène responsable de la maladie).

Une **visite à domicile par un conseiller en environnement intérieur**, voire des prélèvements au domicile ou sur votre lieu de travail par du personnel formé, permettent parfois d'aider au diagnostic.

Une **radiographie du thorax**, une **tomodensitométrie (TDM) thoracique** (ou scanner) et des **explorations fonctionnelles respiratoires (EFR)** sont systématiquement effectuées. Le **lavage bronchoalvéolaire (LBA)** et rarement une **biopsie pulmonaire** peuvent être nécessaires si les résultats des précédents examens sont non concluants.

⊕ LA PRISE EN CHARGE

Le traitement repose principalement sur :

1) L'éviction de l'agent responsable

L'éviction de l'agent responsable permet une évolution favorable dans la plupart des cas. Sauf cas particulier, elle doit être complète et définitive. En cas d'impossibilité d'une éviction, des mesures de protection doivent être mises en place :

- ✓ Les mesures d'ingénierie et l'équipement de protection individuelle (masques anti-poussières, filtres, etc.) figurent parmi les mesures de réduction de l'exposition aux antigènes en milieu professionnel.
- ✓ Les méthodes d'ingénierie comprennent la ventilation par aspiration à la source, la ventilation générale, l'isolement et l'isolation des procédés (le fait d'isoler le travailleur du procédé qui génère de la poussière). L'intervention du médecin du travail est souvent utile.
- ✓ Dans les exploitations agricoles par exemple, il est possible de prévenir la libération de particules et de réduire la formation de nuages de poussière au moyen de conduits d'évacuation étanches et de convoyeurs fermés et étanches pour le transport des grains et des aliments du bétail. Les bâtiments doivent être dotés de systèmes de ventilation par aspiration à la source dans les zones fréquentées par les travailleurs chargés de la manutention des œufs ou de l'entreposage et de la préparation des aliments du bétail.
- ✓ Dans les secteurs fermés où sont logés les animaux d'élevage, il faut surveiller la température et l'humidité relative. Il faut prévoir une ventilation adéquate et un apport d'air neuf suffisant.
- ✓ Pour les travaux aux champs, les travailleurs doivent disposer de tracteurs ou de moissonneuses-batteuses dotées de cabines fermées à atmosphère filtrée. Les travailleurs et les médecins peuvent s'informer auprès de la **médecine du travail, des mutuelles (en milieu agricole en particulier), et de réseaux de professionnels tels que le REPRAN** (<https://ssa.msa.fr/document/repran-reseau-pathologies-respiratoires-agricoles-national/>).
- ✓ S'il s'agit d'une exposition domestique, le nettoyage du logement doit être méticuleux après retrait de la cause. Les patients doivent également limiter les expositions à d'autres sources antigéniques connues (oreillers en plumes, climatiseurs, etc.). Si la PHS est liée aux oiseaux, il est indispensable de s'en séparer et de se débarrasser de la cage.

2) Le traitement des formes graves

En cas d'aggravation de la fonction respiratoire, des corticoïdes peuvent être prescrits. Ces anti-inflammatoires vont permettre de lutter contre l'inflammation des poumons. Ce traitement soulage les symptômes, mais ne semble pas modifier l'évolution de la maladie à long terme. Parfois, un médicament immunosuppresseur est associé à la corticothérapie, qui en renforce l'effet et permet de diminuer la dose des corticoïdes.

Dans certains cas, la maladie continue de s'aggraver malgré l'éviction de l'agent responsable (s'il a pu être identifié) et la corticothérapie, et la PHS fibreuse progresse. Il peut être envisagé dans ces cas, un traitement antifibrosant.

3) Éducation thérapeutique et modification du mode de vie

L'éducation thérapeutique joue également un rôle primordial : par exemple, les travailleurs doivent savoir comment entreposer les matières pour prévenir la formation de moisissures et réduire la production de poussières.

⊕ LE SUIVI

Le suivi dans un centre de référence/ou compétence par une équipe spécialisée est important car il vise à s'assurer de la régression des symptômes et à gérer la diminution progressive et l'arrêt des éventuels médicaments prescrits. Il permet d'informer le patient et ses proches, de traiter les épisodes d'exacerbations et de rechutes, de maintenir une fonction respiratoire normale, mais aussi de veiller au respect des mesures d'éviction.

LES LIENS UTILES

- ↳ [REPRAN : REseau Pathologies Respiratoires Agricoles National](#)
- ↳ [Maladies rares info services](#)
- ↳ [Vivre avec une maladie rare en France : Aides et Prestations](#)
- ↳ [Centre de référence des maladies pulmonaires rares \(OrphaLung\)](#)

Pr Vincent COTTIN, pneumologue, coordonnateur du centre de référence des maladies pulmonaires rares (OrphaLung), hôpital universitaire Louis Pradel, Hospices civils de Lyon.