

La pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles

maladie de Carrington
PCIE

La maladie

Le diagnostic

Les aspects génétiques

Le traitement, la prise en charge, la prévention

Vivre avec

En savoir plus

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur la pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines données contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : seul votre médecin peut vous donner une information individualisée et adaptée.

La maladie

● Qu'est-ce que la pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles ?

La pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles (PCIE) est une maladie des poumons (pneumopathie) qui évolue sur plusieurs mois (chronique), de cause inconnue (idiopathique) et qui est associée à la présence anormale et excessive dans les poumons de certains globules blancs, les éosinophiles. La PCIE touche le tissu pulmonaire (interstitium, voir figure 1) ; elle fait partie d'un groupe de maladies appelées pneumopathies interstitielles diffuses.

La PCIE est caractérisée par la survenue progressive sur plusieurs semaines d'une toux, de difficultés à respirer (dyspnée). Souvent, elle s'accompagne d'autres symptômes comme une fatigue ou de la fièvre. Dans deux cas sur trois, la personne atteinte a eu ou va avoir de l'asthme.

Elle était anciennement appelée maladie de Carrington car elle a été décrite pour la première fois en 1969 par le docteur C.B. Carrington.

● Combien de personnes sont atteintes de la maladie ? Est-elle présente partout en France et dans le monde ?

Le nombre de personnes atteintes de PCIE dans le monde aujourd'hui (prévalence mondiale) n'est pas connu précisément. Elle est rare dans les pays occidentaux (2 à 3 % de l'ensemble des pneumopathies interstitielles diffuses).

● Qui peut en être atteint ?

La maladie apparaît en moyenne à l'âge de 45 ans et elle touche deux fois plus de femmes que d'hommes. Elle survient exceptionnellement chez les enfants ou les personnes âgées. Il semblerait que les fumeurs soient moins touchés par cette maladie.

● À quoi est-elle due ?

On ne sait pas actuellement à quoi est due cette maladie, d'où sa dénomination d'idiopathique. Mais, comme un tiers à la moitié des personnes atteintes ont des antécédents d'allergie ou d'asthme, on peut supposer qu'elle a, chez certaines personnes, un lien avec des problèmes allergiques.

● Est-elle contagieuse ?

La PCIE n'est pas due à une infection des poumons. Elle n'est pas contagieuse et ne risque pas de se transmettre d'une personne à l'autre, même lorsque le malade tousse.

● Quelles en sont les manifestations ?

Asthme et manifestations allergiques

Dans environ la moitié des cas, il existe, avant que la maladie ne se déclare, des manifestations de type allergique : de l'asthme le plus souvent, mais aussi un rhume des foins (rhinite allergique), un eczéma, une urticaire, une allergie à un médicament, etc. L'asthme peut apparaître seulement quelques semaines avant que la PCIE ne se déclare, mais il est souvent déjà présent depuis quelques années.

Manifestations respiratoires

Les manifestations respiratoires apparaissent progressivement. La première est en général la toux. Cette toux est souvent sèche au début et persistante. Elle peut, par la suite, devenir grasse : elle s'accompagne de crachats (expectorations).

Les difficultés à respirer (dyspnée) sont fréquentes. Il s'agit d'une sensation d'essoufflement, d'une respiration rapide et/ou superficielle. L'essoufflement s'aggrave avec le temps : au début, la personne ne la ressent qu'au cours d'un effort (dyspnée d'effort), puis éventuellement même au repos. Dans certains cas, elle peut prendre la forme de crises d'asthme.

Lors de l'auscultation des poumons au stéthoscope, le médecin peut parfois détecter des sifflements respiratoires (râles sibilants) ou des bruits fins et secs durant l'inspiration (râles crépitants) dus à un mauvais passage de l'air dans les petites bronches.

Rarement, les personnes ont des douleurs dans le thorax.

Manifestations générales

La maladie retentit souvent sur l'état général, ce qui peut se manifester par une fièvre modérée, des sueurs nocturnes, une perte de l'appétit, une perte de poids, parfois importante, et une grande fatigue (asthénie).

Manifestations ORL

Environ une personne sur cinq a régulièrement des rhinites ou des sinusites.

Anomalie des examens de sang

Les examens sanguins montrent le plus souvent une augmentation de la quantité de certains globules blancs, les éosinophiles (éosinophilie sanguine, voir « *Comment fait-on le diagnostic de la pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles ?* »).

● Quelle est son évolution ?

En l'absence de traitement, il peut arriver qu'une personne guérisse spontanément, mais cela est très rare. Le plus souvent, la maladie évolue progressivement vers une gêne respiratoire de plus en plus importante, voire une insuffisance respiratoire, gênant tous les efforts puis les activités quotidiennes. Il est tout à fait exceptionnel que la maladie conduise au décès.

Un traitement par corticoïdes permet une amélioration spectaculaire (en 24 heures), voire une disparition des manifestations respiratoires en quelques jours seulement (voir « *Le traitement* »). L'évolution de la maladie est donc habituellement bonne, sans séquelles.

Néanmoins, le suivi à long terme est essentiel, car les rechutes de la maladie après l'arrêt du traitement par corticoïdes sont fréquentes. Il est alors nécessaire de prolonger le traitement sur une longue période, à une dose réduite, ce qui expose au risque d'effets indésirables (voir « *Quels sont les risques du traitement ?* »).

● Comment expliquer les manifestations ?

Les éosinophiles

Les éosinophiles (ou polynucléaires éosinophiles) sont des cellules normales de l'organisme présentes chez tous les individus dans le sang et les tissus. Ils font partie de la famille des globules blancs et participent à la lutte contre certaines infections, parasitaires notamment. Ils sont produits dans la moelle osseuse puis passent dans le sang et dans les organes.

L'augmentation de la quantité d'éosinophiles dans le sang (hyperéosinophilie sanguine) est souvent retrouvée dans la PCIE, mais aussi dans d'autres maladies comme les allergies ou les infections parasitaires.

Les poumons

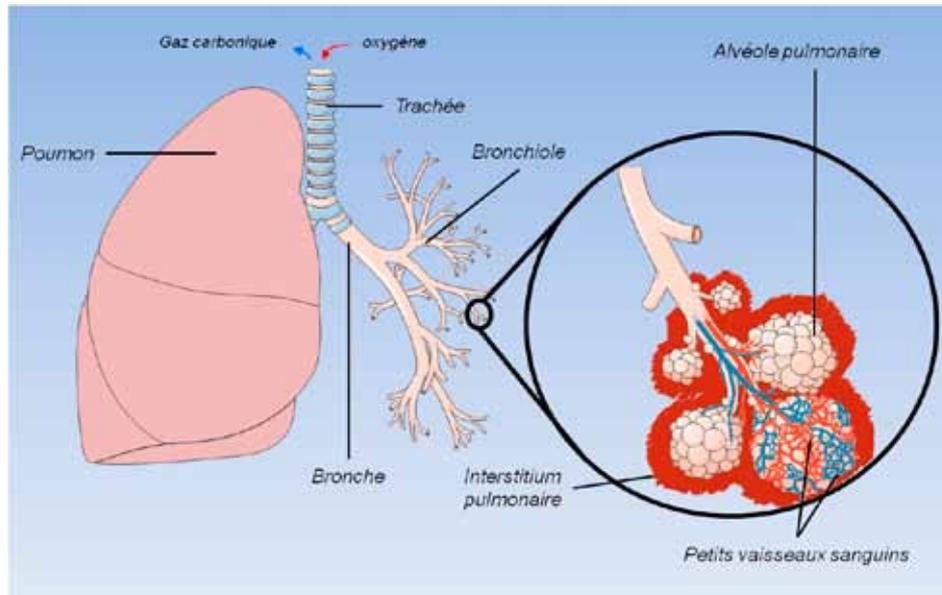


Figure 1

Les poumons sont constitués d'alvéoles pulmonaires au niveau desquelles se produisent les échanges gazeux (oxygène O_2 , dioxyde de carbone CO_2) entre l'air et le sang. Trachée : conduit permettant le passage de l'air dans les poumons. Bronches : ramification de la trachée conduisant l'air aux bronchioles (petites bronches). Alvéoles : petits « sacs » situés au bout des bronchioles, au niveau desquels le sang se charge en O_2 et se décharge de son CO_2 .

Image réalisée grâce à Servier Medical Art.

Les poumons sont le lieu d'échanges gazeux entre l'air et le sang. L'air inspiré par le nez passe dans plusieurs « conduits » successifs, comme les ramifications d'un arbre (on parle de « ramifications pulmonaires ») : la trachée puis les bronches et les bronchioles (voir figure 1), pour arriver dans des petits sacs, les alvéoles pulmonaires. Ces alvéoles sont entourées de nombreux petits vaisseaux sanguins pour permettre les échanges entre le sang et l'air : le sang capte l'oxygène (O₂) venu de l'air inspiré et se décharge de son gaz carbonique (CO₂ ou dioxyde de carbone) qui sera éliminé dans l'air expiré.

Le tout est soutenu par une charpente, l'interstitium pulmonaire.

Au cours de la PCIE, on constate la présence d'un grand nombre d'éosinophiles dans les alvéoles et l'interstitium pulmonaire, parfois rassemblés en amas (granulomes). L'hyperéosinophilie s'accompagne aussi d'une inflammation des tissus pulmonaires, c'est-à-dire de la présence de cellules inflammatoires autres que les éosinophiles. Le comblement des alvéoles et l'inflammation du poumon expliquent les manifestations respiratoires, comme la toux, les crachats et l'essoufflement. On ne sait pas pourquoi le phénomène ne touche que les poumons.

Lien entre la pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles et l'allergie

Une hyperéosinophilie sanguine peut être présente chez des personnes ayant une allergie mais pas de PCIE ; le taux d'éosinophiles dans le sang est alors en général moins élevé.

Le diagnostic

● Comment fait-on le diagnostic de PCIE ?

Les personnes atteintes de PCIE consultent généralement leur médecin plusieurs semaines ou mois après l'apparition de manifestations respiratoires chroniques (toux persistante) et d'une altération de leur état général. Ces signes peuvent évoquer de nombreuses maladies, dont beaucoup sont plus fréquentes que la PCIE (voir « Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? »). Plusieurs examens sont donc alors indispensables pour faire le diagnostic.

Analyse de sang

Le médecin demande une analyse de la quantité et du type de cellules dans le sang (numération formule sanguine ou NFS ou hémogramme). Les résultats révèlent une hyperéosinophilie sanguine avec plus de 1 000 éosinophiles par mm³ de sang (> 1 000/mm³ – ou 1 G/L ou 1.10⁹/L), fréquemment de l'ordre de 5 000/mm³. L'hyperéosinophilie sanguine n'est toutefois pas spécifique de la PCIE puisque qu'elle est présente dans plusieurs autres maladies, notamment les allergies ou les maladies parasitaires. La numération des éosinophiles sanguins est aussi pratiquée au cours du suivi car elle permet de savoir si la maladie est encore active ou si elle est contrôlée par le traitement.

De rares cas de PCIE ne s'accompagnent pas d'hyperéosinophilie sanguine. Cela s'observe notamment lorsque la prise de sang est réalisée après que les personnes ont commencé un traitement par les corticoïdes.

La présence d'une inflammation sera également évaluée sur la prise de sang en dosant la CRP (protéine C réactive), dont le taux est augmenté. Mais de très nombreuses maladies peuvent aussi donner un taux de CRP augmenté.

Imagerie thoracique

Une radiographie et souvent un scanner des poumons sont réalisés.

La radiographie montre la présence de taches au niveau des alvéoles (opacités alvéolaires) sur les deux poumons. Ces zones opaques (blanches) sur la radiographie correspondent à l'infiltration du poumon par les éosinophiles et sont souvent assez caractéristiques de la maladie. Les deux poumons sont habituellement atteints (atteinte bilatérale) et les anomalies prédominent au pourtour des poumons. Parfois également, les bronches deviennent visibles, contrairement à une situation normale (bronchogramme aérique).

Un scanner (tomodensitométrie ou TDM) thoracique fonctionne avec des rayons X comme les radiographies classiques, mais les informations sont traitées par ordinateur. Le scanner peut permettre de mieux préciser la localisation des anomalies pulmonaires. Il montre aussi des opacités alvéolaires et des zones grisées un peu floues, donnant un aspect dit « en verre dépoli ».

Fibroscopie avec lavage broncho-alvéolaire

L'examen de l'intérieur des bronches à l'aide d'un tube souple muni d'une microcaméra (fibroscope bronchique ou bronchofibroscope) permet aux médecins d'observer l'état des bronches et de faire des prélèvements. L'examen est effectué, à jeun, sous anesthésie locale du nez et de la gorge. Le médecin introduit le fibroscope par le nez ou la bouche, et le pousse doucement dans la trachée puis dans les bronches. Cet examen est un peu désagréable mais indolore et bref.

Lors de la fibroscopie, le médecin peut injecter dans les bronches et les alvéoles pulmonaires du sérum physiologique (eau légèrement salée), on parle de lavage broncho-alvéolaire (LBA). Ce liquide est récupéré et analysé. On y recherche la présence d'éosinophiles (examen cytologique). Lorsque la quantité d'éosinophiles dépasse un certain seuil, les médecins concluent à une éosinophilie alvéolaire. Normalement, les éosinophiles représentent moins de 5 % de la totalité des globules blancs récupérés par le lavage broncho-alvéolaire. Au cours de la PCIE, ils représentent habituellement plus de 25 % des globules blancs, en moyenne près de 50 %.

Une fois que le médecin a établi que la personne était affectée d'une pneumopathie chronique à éosinophiles, c'est uniquement dans le cas où il ne peut attribuer aucune cause à la maladie qu'il qualifie celle-ci d'idiopathique (il procède à un diagnostic par exclusion, voir « *Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment fait-on la différence ?* »).

● En quoi consistent les examens complémentaires ? À quoi vont-ils servir ?

Évaluation de la fonction respiratoire

D'autres examens sont pratiqués pour évaluer le fonctionnement des poumons et les capacités respiratoires. Il s'agit des explorations fonctionnelles respiratoires (EFR), qui peuvent comprendre la spirométrie, la mesure de la capacité de diffusion du monoxyde de carbone (DLCO) et l'étude des gaz du sang (gazométrie artérielle) :

- la spirométrie est un test simple, qui permet d'évaluer les volumes d'air qui entrent (inspiration) et sortent (expiration) des poumons. Elle est réalisée en soufflant dans un appareil l'air contenu dans les poumons. L'examen peut être normal (un tiers des cas environ) ou décèler des troubles de la ventilation, notamment chez les personnes souffrant

d'asthme (trouble ventilatoire obstructif) ;

- la mesure de la DLCO reflète les échanges des gaz entre les poumons et le sang. L'examen consiste à inhaler une petite quantité de monoxyde de carbone (CO), à faire une apnée de quelques secondes puis à expirer. La différence entre la quantité de CO inhalée et celle expirée est égale à la quantité de CO qui a diffusé. Pour une personne atteinte de PCIE, cette capacité de diffusion est souvent abaissée ;

- l'analyse des gaz du sang, ou gazométrie artérielle, est réalisée sur du sang prélevé dans une artère (souvent au niveau du poignet). Elle évalue la quantité d'oxygène (pression partielle en oxygène – PaO₂) et de gaz carbonique (PaCO₂) dans le sang artériel. Fréquemment au cours de la PCIE, ces mesures montrent que le sang ne contient pas assez d'oxygène (hypoxie ou hypoxémie). Le manque d'oxygène se corrige rapidement avec le traitement.

Évaluation de la fonction cardiaque

Il n'y a pas d'atteinte du cœur au cours de la PCIE, mais cette atteinte est possible au cours d'autres maladies qui s'accompagnent d'une hyperéosinophilie. C'est pourquoi, avant que le diagnostic de PCIE ne soit fait, la fonction du cœur peut être étudiée par un électrocardiogramme (ECG) et souvent par une échographie cardiaque (échocardiographie).

● Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?

D'autres maladies s'accompagnent de la présence d'éosinophiles en trop grand nombre dans les poumons :

- certaines sont provoquées par l'utilisation de médicaments (notamment certains antibiotiques et anti-inflammatoires non stéroïdiens), ou par une infection par certains champignons ou parasites. Le médecin va donc interroger la personne sur les médicaments qu'elle a pu prendre au cours des derniers mois, sur les voyages qu'elle a pu faire, surtout en zone tropicale, et demander des examens sanguins à la recherche d'une réaction à la présence d'un champignon ou d'un parasite (sérologies parasitaires). Une analyse des selles à la recherche de parasites est également réalisée. C'est seulement si toutes les causes possibles ont été éliminées que le médecin peut affirmer le caractère idiopathique (sans cause connue) de la maladie ;

- il existe plusieurs autres types de pneumopathies à éosinophiles de cause inconnue (idiopathiques, comme la PCIE) :

- . la pneumopathie aiguë idiopathique à éosinophiles (PAIE) qui se distingue de la PCIE par une installation plus brutale et des manifestations respiratoires souvent plus graves. Contrairement à la PCIE, il n'y pas d'antécédent d'asthme, mais souvent un tabagisme récent ou augmenté ;

- . le syndrome de Churg et Strauss et le syndrome hyperéosinophilique idiopathique qui sont des maladies qui touchent plusieurs organes mais qui peuvent dans un premier temps ne se manifester qu'au niveau respiratoire. La présence ou l'apparition de manifestations autres que respiratoires, notamment cardiaques, certains résultats d'analyse de sang et/ou le fait que les corticoïdes soient peu efficaces peuvent indiquer que la personne n'a pas une PCIE mais un syndrome de Churg et Strauss ou un syndrome hyperéosinophilique.

● Peut-on dépister cette maladie chez les personnes à risque avant qu'elle ne se déclare ?

Non, on ne peut pas dépister la maladie.

Les aspects génétiques

La PCIE n'est pas une maladie génétique. Elle apparaît chez des personnes dont aucun membre de la famille n'est atteint et le risque de transmission de la maladie à leurs enfants est inexistant.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

● Existe-t-il un traitement pour cette pathologie ? Quels bénéfices en attendre ?

Les médecins prescrivent un traitement anti-inflammatoire par corticoïdes (corticothérapie). Les cas de guérison spontanée, sans traitement, sont rares et imprévisibles.

Les corticoïdes sont des molécules naturellement produites par l'organisme, qui ont des propriétés anti-inflammatoires et immunomodulatrices (qui régulent l'activité du système immunitaire). Ils peuvent aussi être produits en laboratoire (corticoïdes de synthèse) pour fabriquer des médicaments (prednisone et prednisolone par exemple) ayant ces mêmes propriétés.

Au cours de la PCIE, la corticothérapie permet le plus souvent une disparition des manifestations respiratoires en quelques jours.

La dose initiale du traitement est donnée pendant deux semaines environ. Le traitement se prend le plus souvent par la bouche mais de fortes doses sont parfois données par voie intraveineuse en début de traitement pour les formes graves ou chez les enfants. L'amélioration peut être rapide : souvent la toux et l'essoufflement disparaissent en quelques jours et les « taches » observées sur les radiographies ou le scanner pulmonaires diminuent au bout d'une semaine environ. Pour autant, la corticothérapie ne doit jamais être arrêtée brutalement et les doses prescrites sont diminuées très progressivement. Chez la moitié des personnes, les troubles respiratoires réapparaissent après une diminution des doses de corticoïdes ou l'arrêt du traitement (rechute) et le médecin peut choisir d'augmenter à nouveau la corticothérapie, qui est alors à nouveau efficace. La durée totale moyenne de la corticothérapie est de 6 à 12 mois.

Quelques personnes ont de nombreuses rechutes et/ou développent un asthme, qui est souvent sévère. Pour elles, la corticothérapie doit alors être poursuivie pendant parfois plusieurs années et les risques qui y sont liés augmentent (*voir ci-dessous*).

● Quels sont les risques du traitement ?

Les corticoïdes peuvent avoir des effets indésirables plus ou moins graves lorsqu'ils sont pris à fortes doses et sur une longue durée. Le médecin choisit de prescrire tel ou tel médicament après avoir précisément évalué les besoins du malade et pesé le pour (possibilité d'amélioration de l'état de la personne) et le contre (risque d'effets indésirables). Il est important d'avoir confiance en ce choix, mais aussi de savoir qu'il peut être réévalué avec le médecin, en fonction de l'évolution des manifestations et de la tolérance du traitement. Le traitement ne doit jamais être interrompu brutalement et il est nécessaire de suivre les prescriptions de son médecin quant aux doses et au nombre de prises.

Les effets indésirables sont indiqués sur les notices de chaque médicament. Il s'agit notamment de : prise de poids, augmentation de la tension artérielle liée à la rétention de sel, risque de diabète, risque de moindre défense contre les infections, fragilisation de la peau (ecchymoses), apparition ou aggravation d'une acné, d'une hyperpilosité, déminéralisation

des os (ostéoporose), troubles digestifs et diminution de la masse musculaire.

Il est possible de prévenir et de limiter ces risques associés au traitement en suivant un régime alimentaire particulier (peu salé, peu sucré et riche en calcium et en potassium), en pratiquant une activité physique régulière, en prenant des suppléments en vitamine D, et en potassium si nécessaire, en se faisant vacciner, etc. (voir « *Quelles sont les autres modalités de traitement de cette maladie ?* » et « *Vivre avec* »). Des médicaments diminuant l'acidité de l'estomac ou protégeant celui-ci (pansements gastro-intestinaux) peuvent parfois être prescrits si les troubles digestifs sont importants. Un supplément en potassium pourra également être nécessaire.

● **Quelles sont les conséquences du traitement pour la vie quotidienne ?**

Les corticoïdes doivent être pris régulièrement (quotidiennement) et parfois sur une longue durée, et être accompagnés d'un suivi médical qui peut être contraignant (voir « *Comment se faire suivre ?* »). Par ailleurs, ils peuvent induire des modifications physiques, comme une prise de poids, et psychiques, comme des changements d'humeur.

Cela étant, grâce au traitement, l'amélioration de l'état général est telle que la plupart des malades supportent ces contraintes et effets indésirables sans trop de problèmes.

● **Quelles sont les autres modalités de traitement de cette maladie ?**

La prévention des infections bactériennes et virales

Étant donné le risque plus élevé qu'ont les personnes traitées avec des corticoïdes de développer certaines infections bactériennes et virales, des vaccinations seront souvent proposées en fonction du rapport bénéfice/risque estimé par le médecin, comme la vaccination antipneumococcique et la vaccination antigrippale.

Prise en charge de l'insuffisance respiratoire

L'amélioration des symptômes est souvent rapide avec les corticoïdes. La kinésithérapie respiratoire, en aidant le malade à mieux expectorer, peut être utile initialement pendant quelques jours. Un apport supplémentaire en oxygène est parfois nécessaire pendant quelques jours au début de la maladie.

Traitement de l'asthme

La personne peut être atteinte d'un asthme chronique. Un traitement par corticoïdes inhalés peut alors être nécessaire, en plus du traitement par les corticoïdes oraux utilisé pour l'atteinte respiratoire de la PCIE ou alors que celui-ci est fini et qu'il a permis l'amélioration de l'état de la personne (disparition de la toux, de l'essoufflement et des « taches » caractéristiques sur les radiographies des poumons). Le médecin prescrit parfois d'autres traitements par la bouche ou en inhalation pour le traitement de l'asthme ou de l'allergie s'ils sont présents.

● **Que peut-on faire soi-même pour se soigner ?**

Les personnes traitées par corticoïdes sur une longue durée doivent surveiller leur alimentation et suivre le régime diététique éventuellement prescrit par le médecin. Ce régime particulier pourra varier au cours du temps, en fonction des traitements suivis et de certains de leurs effets indésirables. Afin de limiter les complications, il est recommandé d'éviter de prendre trop de poids, de limiter la consommation de sel, particulièrement si la personne présente une hypertension

artérielle (voir « *Quelles sont les autres modalités de prise en charge de la maladie ?* »).

La pratique d'une activité physique régulière est conseillée, même pour les personnes asthmatiques.

Limiter les facteurs déclenchant des crises d'asthme

Si la personne a un asthme sévère, les crises peuvent être déclenchées par un ou plusieurs facteurs qui, s'ils ont été identifiés, doivent être évités (pollens, poils de chat, acariens, certains médicaments, stress, etc.). La prise en charge de l'asthme est globalement la même, qu'il y ait ou non une PCIE.

Il n'y a pas de facteur connu déclenchant des rechutes de PCIE, et donc pas de mesure particulière à suivre par les personnes atteintes de PCIE.

En général, il est conseillé d'arrêter définitivement de fumer, même si l'on n'est pas asthmatique.

● **Comment se faire suivre ?**

Les personnes atteintes de PCIE doivent être suivies dans les consultations des centres de référence et de compétences des maladies respiratoires rares. Les coordonnées sont disponibles sur le site d'Orphanet (www.orphanet.fr).

Dès que le diagnostic est posé, le traitement est mis en place. Une personne qui prend des corticoïdes doit se faire suivre régulièrement par son médecin et avoir des examens réguliers permettant de vérifier que les corticoïdes sont bien tolérés et qu'il n'y a pas de rechute. Le médecin évalue l'efficacité des corticoïdes en fonction de l'état général du malade, de la diminution des manifestations (toux, essoufflement) et des résultats des différents examens : il demande régulièrement des analyses de sang, des radiographies ou scanners des poumons et des explorations fonctionnelles respiratoires (voir « *Le diagnostic* »).

● **Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?**

Le personnel soignant doit être informé du diagnostic de PCIE, de l'existence d'allergies éventuelles, et de tout traitement en cours et de sa dose, notamment si la personne est traitée par corticoïdes. Ces informations permettent d'éviter des associations de médicaments incompatibles et d'éventuels surdosages.

● **Peut-on prévenir cette maladie ?**

Non, il n'est pas possible de prévenir cette maladie.

Vivre avec

● **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale, sportive ?**

Les conséquences de la PCIE sur la vie quotidienne peuvent varier d'une personne à l'autre mais l'efficacité du traitement chez la grande majorité des personnes fait que la qualité de vie est très souvent normale.

Parfois, la dyspnée d'effort limite certaines activités sportives (plongée, équitation...). Cette limitation disparaît grâce à la corticothérapie.

La prise en charge diététique

Un régime pauvre en sel (sodium) permet de diminuer le risque d'hypertension artérielle lié au traitement par corticoïdes. Les aliments très salés sont donc à limiter comme par exemple la charcuterie, les poissons fumés, les fruits de mer, les gâteaux apéritifs, les plats cuisinés, certaines eaux minérales à teneur élevée en sodium, etc.

De manière générale, le meilleur moyen de contrôler l'apport en sel de son alimentation est de privilégier une cuisine faite à la maison plutôt qu'une cuisine industrielle. Il n'est pas facile de suivre un régime peu salé ; l'aide d'un diététicien peut être très utile pour adapter cette contrainte aux goûts personnels.

Une alimentation riche en calcium (lait, fromage, laitages) et en potassium (fruits et légumes, certaines eaux minérales...) est nécessaire. Un médicament à base de vitamine D (qui favorise la fixation du calcium par les os) peut être prescrit.

Les sucres d'absorption rapide (bonbons, boissons sucrées, sucre...) sont à éviter autant que possible.

● ● ● En savoir plus

● Où en est la recherche ?

La recherche sur la PCIE porte sur une meilleure compréhension des mécanismes en cause. L'une des voies suivies est de comprendre pourquoi les éosinophiles sont produits en grand nombre, même en l'absence de toute manifestation allergique.

Le traitement actuel par corticoïdes est le plus souvent efficace. Mais une voie de recherche, commune à de nombreuses maladies, se concentre sur l'amélioration de ce traitement, afin d'en limiter les effets indésirables. De plus, la recherche de nouvelles thérapeutiques est essentielle pour la prise en charge des personnes qui ont beaucoup de rechutes ou qui ne tolèrent pas bien le traitement par corticoïdes. Parmi ces nouvelles pistes, on étudie l'utilisation de molécules ciblant des protéines produites par l'organisme qui ont un rôle dans la production et le recrutement des éosinophiles dans les poumons ou leur destruction. Par exemple, des anticorps dirigés contre l'interleukine 5, protéine qui empêcherait la destruction des éosinophiles, sont testés pour leurs effets sur les manifestations de la PCIE (mepolizumab, reslizumab).

● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations de malades consacrées à cette maladie. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services au 0 810 63 19 20** (Numéro azur, prix d'un appel local) ou sur le site **Orphanet** (www.orphanet.fr).

● Les prestations sociales en France

Il est important de trouver les bons interlocuteurs pour se faire aider dans les démarches administratives. Des conseils précieux peuvent être fournis d'une part par les assistantes sociales à l'hôpital et, d'autre part, par les associations de malades qui connaissent la législation et les droits.

En France, les personnes atteintes de formes sévères de PCIE peuvent bénéficier de certaines prestations sociales, sous certaines conditions. Si le traitement est long et coûteux, le financement des soins et des frais médicaux peut être pris en charge à 100 % (exonération du ticket modérateur) par l'Assurance maladie, au titre des Affections de Longue Durée (ALD).

En pratique, c'est le médecin traitant ou le médecin du Centre de Référence ou des Centres de Compétences qui effectue cette demande de prise en charge (protocole de soins) auprès du médecin conseil de la caisse d'Assurance Maladie. Ce dernier peut donner son accord pour une partie ou la totalité des soins. C'est aussi lui qui fixe la durée du protocole de soins. Au terme de cette durée, c'est le médecin traitant ou le médecin référent qui peut demander un renouvellement.

Pour plus de précisions, vous pouvez consulter le Cahier d'Orphanet « [Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations](#) », qui compile toutes les informations disponibles pour les personnes atteintes de maladies rares sur la législation en cours, les aides, les modalités de scolarisation et d'insertion professionnelle, etc.

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

CONTACTEZ

Maladies Rares Info Services au 0 810 63 19 20
numéro azur, prix d'une communication locale

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orphanet.fr

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

AVEC LA COLLABORATION DE :

*Professeur Vincent Cottin
Professeur Jean-François Cordier
Centre de référence pour les maladies
pulmonaires rares
Hôpital cardiovasculaire et pneumolo-
gique Louis Pradel, Université Claude
Bernard Lyon 1, Lyon*

Alliance Maladies Rares



Première édition : avril 2013