

Case report

Forme pseudo tumorale d'une pneumopathie chronique à éosinophiles d'évolution fatale

Nabil Hammoune^{1,*}, Faycal El Guendouz², Siham Elhaddad³, Hicham Janah⁴, Abdelaziz Hommadi¹

¹Service de Radiologie, Troisième Hôpital Militaire, Laayoune, Maroc, ²Service d'Endocrinologie, Troisième Hôpital Militaire, Laayoune, Maroc,

³Service de Radiologie, Centre Hospitalier Universitaire Ibn Sina, Rabat Maroc, ⁴Service de Pneumologie, Troisième Hôpital Militaire, Laayoune Maroc

*Corresponding author: Nabil Hammoune, Service de Radiologie, Troisième Hôpital Militaire, Laayoune, Maroc

Key words: Pneumopathie chronique idiopathique à éosinophilies, hyperéosinophilie, maladie de Carrington

Received: 04/02/2015 - Accepted: 15/02/2015 - Published: 18/02/2015

Abstract

La pneumopathie chronique idiopathique à éosinophile est une pathologie rare, de cause inconnue, caractérisée par des opacités pulmonaires périphériques, une éosinophilie périphérique $>1000/\text{mm}^3$ et /ou une éosinophilie alvéolaire $>25\%$. Le diagnostic est difficile à cause de la non spécificité des signes cliniques et radiologiques. Le traitement se base essentiellement sur la corticothérapie. L'évolution est généralement favorable. Nous rapportons un cas de cette entité rare dans sa forme pseudotumorale sans hyperéosinophilie, de diagnostic tardif suite à l'étude histologique de la lobectomie chirurgicale et d'évolution fatale.

Pan African Medical Journal. 2015; 20:154 doi:10.11604/pamj.2015.20.154.6270

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/20/154/full/>

© Nabil Hammoune et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Introduction

la pneumonie chronique idiopathique à éosinophiles ou maladie de Carrington est une maladie rare de cause inconnue, caractérisée par l'association de symptômes respiratoires et généraux subaigus ou chroniques, une éosinophilie alvéolaire et/ou sanguine et des infiltrats pulmonaires de topographie périphérique en imagerie. Il s'agit d'une pathologie bénigne d'évolution favorable. Nous rapportons un cas de cette pathologie rare dans sa forme pseudotumorale de diagnostic difficile caractérisé par l'absence d'éosinophilie sanguine et alvéolaire et d'évolution fatale. Nous rappellerons aussi les caractères cliniques, radiologiques, thérapeutiques et évolutifs de la maladie de Carrington à travers une revue de littérature.

Patient et observation

Patient âgé de 64 ans, diabétique de type 2 sous antidiabétiques oraux, ayant comme antécédent une tuberculose pulmonaire traitée sans séquelles, une rhinite allergique saisonnière et un tabagisme chronique, qui a rapporté un mois avant son admission une toux productive et des hémoptysies évoluant dans un contexte de fièvre et altération de l'état général. L'auscultation pleuro-pulmonaire a révélé des râles crépitants au champ pulmonaire droit, l'examen cardiovasculaire est sans anomalie, le reste de l'examen physique est sans particularités. Le bilan biologique initial a mis en évidence une anémie hypochrome microcytaire, un taux de leucocyte normal sans hyper éosinophilie sanguine et une CRP à 171mg/l.

La radiographie thoracique de face a montré une opacité homogène apicale droite, le scanner sans et avec injection du produit de contraste a objectivé une condensation apicale droite, homogène, présentant une large base d'implantation pleurale sans épanchement pleural ni d'adénopathie médiastinale ou de lésion parenchymateuse pulmonaire homo ou contralatérale (**Figure 1**). La fibroscopie bronchique a trouvé un bourrelet du segment dorsal de la lobaire supérieure droite et l'étude cytologique du liquide d'aspiration bronchique a conclu à une hyperplasie des cellules ciliées sans cellules suspecte de malignité et sans hyperéosinophilie. L'étude anatomopathologique n'a pas trouvé de signe de malignité. La recherche de bacille de Kohh dans les crachats et le liquide d'aspiration bronchique était négative.

Le patient a été mis sous traitement antibiotique à base d'amoxicilline, d'acide clavulanique et de ciprofloxacine mais sans amélioration clinique ni radiologique. Le malade a représenté par la suite deux épisodes d'hémoptysie de grande abondance ayant nécessité une prise en charge chirurgicale. Il a bénéficié d'une lobectomie apicale droite. L'étude anatomopathologie a trouvé un tissu inflammatoire essentiellement mononucléé avec présence d'amas de polynucléaires éosinophiles dans la lumière des alvéoles. Devant ce tableau clinico-radiologique et anatomopathologique le diagnostic d'une pneumopathie à éosinophile a été évoqué. Une anamnèse dirigée a été reprise à la recherche d'une cause de cette pneumopathie à éosinophile, il n'y avait pas de prise médicamenteuse ni de séjour en endémie parasitaire, les parasitologies de selle étaient négatives, les tests cutanés ainsi la sérologie aspergillaire étaient négatifs, le bilan immunologique en particuliers les ANCA était négatif, Les échographies abdominale et cardiaque pratiquées à la recherche d'atteinte extrapulmonaire étaient normales. Le diagnostic de pneumopathie chronique idiopathique à éosinophilie a été retenu. Le malade a été mis sous traitement corticoïde avec une évolution remarquablement

favorable. Après 15 mois de surveillance, il a présenté une récurrence de sa symptomatologie clinique initiale avec apparition d'un infiltrat pulmonaire périphérique apical du côté contralatéral au scanner thoracique (**Figure 2**), l'évolution a été marquée par une altération rapide de l'état général, le malade est décédé en réanimation suite à un état de choc hémodynamique par hémoptysie foudroyante.

Discussion

La pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles (PCIE), aussi appelée maladie de Carrington, du nom de l'auteur qui en fit la première description en 1969, s'inscrit dans le cadre des pneumopathies à éosinophile sans cause déterminée [1]. Elle correspond à des infiltrats pulmonaires à prédominance périphérique, associées à une éosinophilie circulante et/ou alvéolaire [2]. D'évolution chronique, cette maladie rare, représente moins de 2,5 % de l'ensemble des pneumopathies infiltrantes diffuses, elle touche préférentiellement la femme d'âge moyen. Dans toutes les séries publiées, on retrouve souvent un contexte atopique avec antécédent d'asthme, chez deux tiers des patients, qui peut précéder la maladie de plus de 20 ans, c'était le cas pour notre patient qui était suivi pour rhinite allergique [3]. Le diagnostic positif est retenu devant l'association d'un faisceau d'arguments : la présence de symptômes respiratoires et le plus souvent généraux à caractère subaigu ou chronique, la présence d'une éosinophilie sanguine et/ou alvéolaire, la présence d'opacités le plus souvent de nature alvéolaire en imagerie thoracique et l'exclusion de toute cause déterminée de pneumopathie éosinophilique parasitaire, en particulier une helminthiase ou une étiologie médicamenteuse [4]. Mais cette définition est trop restrictive : les images radiologiques sont plus diversifiées ; l'éosinophilie sanguine peut faire défaut ou être transitoire, de plus elle s'efface vite sous corticothérapie, masquant le diagnostic pour un temps variable [5]. La symptomatologie clinique décrite dans la littérature est comparable à celle qu'a présentée notre patient, elle est dite non spécifique, elle associe des signes respiratoires à type de toux, dyspnée intense, douleurs thoraciques et des signes généraux à type de fièvre, d'amaigrissement et de sueurs sans atteinte extra respiratoire [4, 6].

Le cliché du thorax montre habituellement des opacités alvéolaires, de pourtours flous, non systématisées, périphériques et labiles, réalisant l'aspect classique négatif d'œdème pulmonaire mais ne sont pas spécifiques. Ces images intéressent surtout les lobes supérieurs et moyens [3, 6, 7]. La TDM thoracique a pour intérêt principal de mieux préciser la topographie périphérique des lésions lorsqu'elle n'est pas évidente sur la radiographie standard et la nature alvéolaire des opacités allant de l'aspect en verre dépoli à la condensation avec bronchogramme aérien. Les bronchectasies sont typiquement absentes. Des épaississements septaux, des opacités en bande sous pleurales et des adénopathies médiastinales sont parfois constatées, le scanner peut révéler des épanchements pleuraux le plus souvent peu importants qui passent donc le plus souvent inaperçus en radiographie standard [3, 4, 7]. C'est la formule leucocytaire qui conduit le plus souvent au diagnostic, l'éosinophilie périphérique sanguine est constamment très marquée. Elle est en règle générale supérieure à 1000 éléments/mm³, un syndrome inflammatoire biologique est fréquemment rapporté. Une augmentation du taux d'immunoglobulines E est présente dans la moitié des cas. L'éosinophilie alvéolaire est particulièrement élevée, supérieure à 40 % [2]. Chez notre patient, l'absence d'hyperéosinophilie sanguine et alvéolaire était troublante, pouvait au contraire discuter une origine tumorale ou tuberculeuse, l'incertitude diagnostique et l'hémoptysie ont conduit à poser

l'indication chirurgicale, dont l'analyse histologique a montré une infiltration d'éosinophilie dans l'interstitium et les lumières alvéolaires. Un cas pareil a été décrit par Marq et al dont le diagnostic était exclusivement histologique [8].

L'exploration fonctionnelle respiratoire n'est pas nécessaire au diagnostic, lorsqu'elle est réalisée, elle montre un trouble ventilatoire obstructif ou restrictif [2, 5]. En fait, le diagnostic de PCIE est un diagnostic d'élimination qui ne doit être retenu qu'après avoir éliminé toute pneumopathie hyperéosinophilique d'origine déterminée [7]. Il faut chercher systématiquement une étiologie médicamenteuse ou une origine parasitaire. Chez un sujet atopique, il convient de rechercher une aspergilliose broncho-pulmonaire allergique. Devant des signes systémiques, il faut penser aux vascularites pulmonaires notamment le syndrome de Churg et Strauss et les vascularites à ANCA [4].

La PICE répond de façon spectaculaire à la corticothérapie orale, qui a même été proposée comme test diagnostique. L'amélioration clinique survient dans les 48h chez la plupart des patients, et la régression des images radiographiques en une semaine chez environ 70 % des patients [3]. L'évolution est souvent favorable cependant, les récurrences ou l'évolution vers un asthme sévères sont fréquentes lors de la diminution ou l'arrêt du traitement, Des cas exceptionnels d'évolution vers une fibrose pulmonaire ont été décrits [7]. Le pronostic vital est favorable bien qu'un décès lié à une infection nosocomiale chez un patient ventilé présentant une pneumopathie à éosinophilie ait été décrite, l'évolution chez notre patient était malheureusement fatale par un état de choc hémodynamique suite à une hémoptysie foudroyante.

Conclusion

La pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles est une pathologie rare, de signes clinico-radiologiques non spécifiques ce qui rend le diagnostic difficile. La confirmation du diagnostic peut avoir recours à une preuve histologique comme le cas de notre observation. C'est une maladie le plus souvent bénigne qui évolue favorablement sous corticoïde mais elle peut menacer le pronostic vital.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Figures

Figure 1: TDM thoracique en coupes axiales et en fenêtre parenchymateuse montrant condensation apicale droite, homogène, présentant une large base d'implantation pleurale

Figure 2: TDM thoracique en coupes axiales et en fenêtre parenchymateuse montrant un infiltrat apical gauche

Références

1. Carrington CB, Addington WW, Goff AM, Madoff IM, Marks A, Schwaber JR, et al. Chronic eosinophilic pneumonia. *N Engl J Med.* 1969 Apr 10; 280(15):787-98. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
2. Marchand E, Cordier JF. Pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles. *Rev Mal Respir.* 2006 Sep;23(4 Suppl):13S99-108. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
3. Tazzi A. Pneumopathie chronique (idiopathique) à éosinophiles. *Rev Mal Respir actual.* 2011; 3(2):92-6. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
4. Saoueb R, El Qatni M, Semlali S, et al. la maladie de Carrington. *Feuillet Radiol.* 2010;50(4):184-8. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
5. Cottin V. Eosinophilic pneumonia: Diagnosis and management. *Revue française d'allergologie.* Avril 2012; 52 (3) :128-133. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
6. Tonnel AB, Tillie-Leblond I, Cortot A. Le poumon éosinophile : données actuelles. *Revue française d'allergologie.* Mars 2013; 53(2): 84-87. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
7. Ben Amar J, Zaïbi H, El Gharbi L, Dhahri B, Azzabi S, Baccar MA et al. Maladie de Carrington ou pneumonie chronique idiopathique à éosinophiles. *Revue Française d'Allergologie.* Novembre 2013; 53(7):608-612. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
8. Marcq M, De Muret A, Letourmy JM, Anthonioz P, Dupont P, Diot P. Une maladie de Carrington sans éosinophilie au lavage broncho-alvéolaire : pneumopathie chronique à éosinophiles. *Rev Mal Respir.* 2007;24:896-9. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)