

# Maladie De Carrington : A Propos D'un Cas

**Meryem Zadi<sup>1</sup>, Hajar Arfaoui<sup>2</sup>, Soukaina Hallouli<sup>3</sup>, Salma Msika<sup>4</sup>,  
Hajar Bamha<sup>5</sup>, Nabil Bougteb<sup>6</sup>, Hasna Jabri<sup>7</sup>, Wiam El Khattabi<sup>8</sup>,  
Moulay Hicham Afif<sup>9</sup>**

<sup>1,2,3,4,5,6,7,8,9</sup>Service Des Maladies Respiratoires, Hôpital 20 Août 1953, Casablanca, Maroc

## Résumé :

La maladie de Carrington, ou pneumonie chronique à éosinophiles (PCIE), est une pathologie pulmonaire rare et complexe. Bien que son origine exacte demeure inconnue, elle se caractérise par une infiltration importante d'éosinophiles dans les poumons, entraînant des symptômes respiratoires et généraux. Les manifestations cliniques, bien que non spécifiques, comprennent toux, dyspnée, et douleurs thoraciques, souvent accompagnées d'une altération de l'état général.

Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 56 ans connue asthmatique depuis 25 ans qui a été hospitalisée au service de pneumologie pour une dyspnée d'effort persistante depuis quatre mois avec à la TDM thoracique des foyers de condensation alvéolaires périphériques bilatéraux, au niveau des segments supérieurs et moyens révélant une maladie de Carrington.

## Introduction :

La pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles (PCIE), également connue sous le nom de maladie de Carrington, est une affection rare dont la cause demeure inconnue. Elle se caractérise par des symptômes respiratoires et généraux non spécifiques, accompagnés d'un infiltrat pulmonaire prédominant en périphérie en imagerie radiologique. Le diagnostic de la PCIE repose sur la présence, bien que non constante, d'une éosinophilie sanguine et d'une éosinophilie alvéolaire. Les corticoïdes administrés par voie générale sont souvent efficaces, et bien que le pronostic soit généralement favorable, les récurrences demeurent fréquentes et influent sur l'évolution de la maladie.

Nous rapportons le cas d'une patiente hospitalisée au service de pneumologie de l'hôpital 20 août.

## Observation :

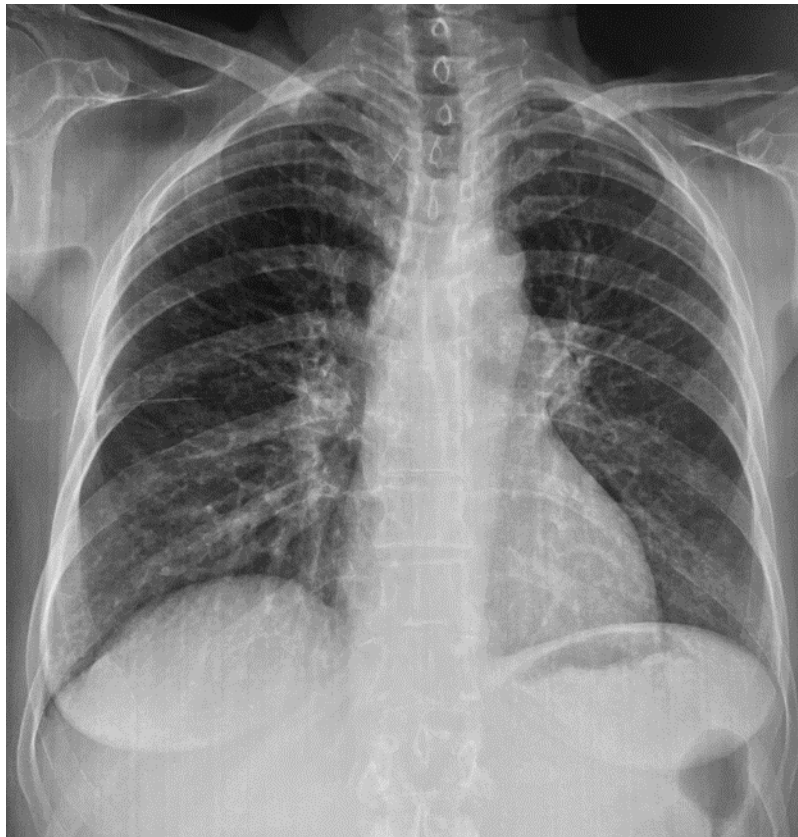
Il s'agit d'une patiente âgée de 56 ans, connue diabétique depuis vingt ans, asthmatique depuis 25 ans sous propionate de fluticasone 25 microgrammes et salmétérol 250 microgrammes (deux inhalations deux fois par jour), avec une rhinite allergique sous antihistaminique et corticoïde par voie nasale. Elle présentait des exacerbations d'asthme à répétition nécessitant un recours fréquent aux corticoïdes.

Elle est hospitalisée pour une dyspnée d'effort apparue depuis quatre mois sans hémoptysie ni douleur thoracique le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état général. L'examen clinique a trouvé une patiente en assez bon état général, eupnéique, apyrétique avec un état hémodynamique stable. L'auscultation pleuropulmonaire a révélé des sibilants bilatéraux diffus. Le reste de l'examen clinique était sans anomalies. La radiographie thoracique de face (fig. 1a) a révélé des infiltrats bilatéraux à prédominance basale sur un thorax distendu. La TDM thoracique a objectivé des foyers de condensation alvéolaires périphériques bilatéraux, au niveau des segments supérieurs et moyens, sans adénopathies médiastinales ni épanchement pleural (fig. 1b, c).

La numération de la formule sanguine a montré une hyperleucocytose à 9200/mm<sup>3</sup> avec une hyperéosinophilie à 4590/mm<sup>3</sup>. La bronchoscopie avec lavage bronchoalvéolaire (LBA) a objectivé un liquide mixte (17 % Polynucléaire neutrophile, 15 % Polynucléaire éosinophile, 13 % Macrophages renfermant des pigments ferriques et des inclusions lipidiques. Les trois examens parasitologiques des selles ainsi que la sérologie aspergillaire étaient négatifs. Le dosage des ANCA, des AAN était négatif. Les épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) étaient normales.

La patiente a été mise sous corticothérapie générale à base de Prednisone : 1 mg/kg/jour puis dégression par palier de 10 mg chaque 15 pendant 06 mois avec traitement adjuvant et renforcement du traitement de l'asthme par l'ajout du tiopropium 18 µG (1 gélule à inhaler par jour)

L'évolution clinique était favorable deux semaines après le début du traitement et une bonne évolution et radiologique à la fin du traitement.(figure 2)



**(Fig. 1a) : Radiographie thoracique de face révélant des infiltrats bilatéraux à prédominance basale sur un thorax distendu**



(Fig. 1b, c) TDM thoracique en coupe sagittale et en fenêtre parenchymateuse objectivant des foyers de condensation alvéolaires périphériques bilatéraux, au niveau des segments supérieurs et moyens, sans adénopathies médiastinales ni épanchement pleural.

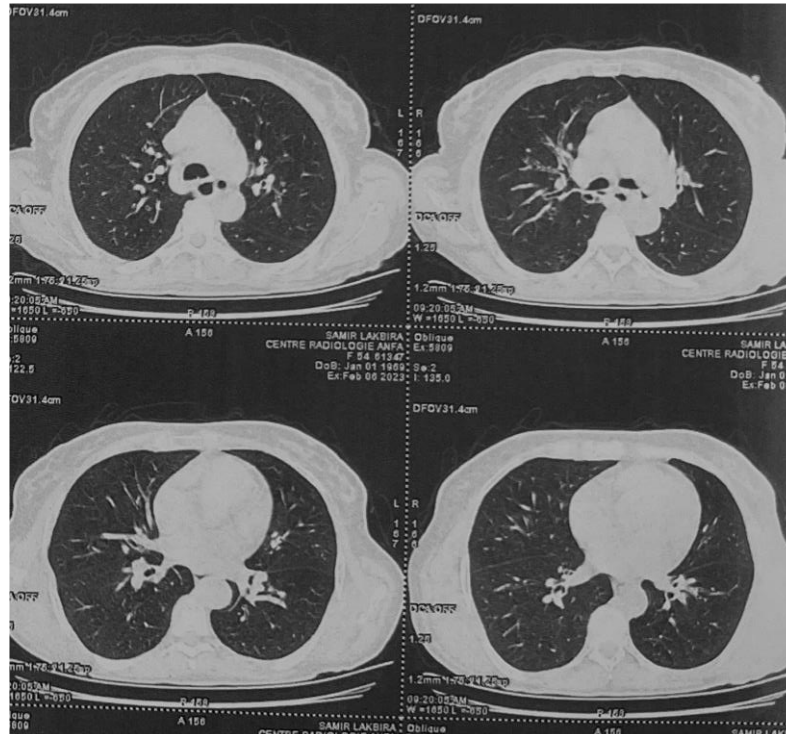


Fig 2 : TDM thoracique en coupe axiales en fin de traitement objectivant un nettoyage thoracique

**Discussion :**

La pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles (PCIE) ou maladie de Carrington est une maladie rare de cause inconnue associant des symptômes respiratoires et généraux non spécifiques avec la présence

d'un infiltrat pulmonaire à prédominance périphérique en imagerie. La présence d'une éosinophilie sanguine (n'est pas toujours constante) et d'une éosinophilie alvéolaire oriente le diagnostic. La PCIE est très sensible aux corticoïdes par voie générale, le pronostic reste bon mais dominé par les récurrences qui sont fréquentes. (2)

Cette pathologie a été décrite par Carrington et al. en 1969 [1]. Il s'agit d'une affection rare, et bien que son incidence et sa prévalence précises demeurent inconnues [2], elle constitue environ 0 à 2,5 % de l'ensemble des pneumopathies infiltrantes diffuses [3]. La PCIE a principalement été observée chez les adultes, sans distinction d'âge.

Il existe des antécédents personnels d'asthme, dont la durée varie de quelques semaines à 25 ans [5,8] De plus, les patients signalent fréquemment des antécédents de manifestations de type atopique non systémiques [5]. Pour des raisons mal comprises, moins de 10 % des individus développant une PCIE sont des fumeurs actifs, comme indiqué dans les références [5,6,,8]

Le diagnostic positif doit être établi en considérant l'association de quatre éléments essentiels [2]: 1/La présence de symptômes respiratoires, généralement subaigus ou chroniques, souvent accompagnés de manifestations générales. 2/La présence d'une éosinophilie, tant sanguine que/ou alvéolaire. 3/La détection d'opacités, le plus fréquemment d'origine alvéolaire, lors de l'imagerie thoracique. 4/L'exclusion de toute cause déterminée de pneumopathie éosinophilique.

En effet, la symptomatologie clinique de cette pathologie est non spécifique. Elle englobe des signes respiratoires tels que la toux, la dyspnée et les douleurs thoraciques, accompagnés systématiquement d'une altération de l'état général avec fièvre et sueurs vespérales, rappelant parfois une tuberculose. L'auscultation pulmonaire révèle des crépitations ou des sibilants chez environ un tiers des patients. Les manifestations extra respiratoires sont exceptionnelles et, à priori, devraient conduire à exclure le diagnostic. L'imagerie revêt une importance cruciale dans le processus diagnostique. De manière classique, elle révèle des opacités alvéolaires aux contours mal définis, non systématisées, localisées dans les zones périphériques des poumons, principalement dans les régions supérieures et moyennes. Cette topographie périphérique assez évocatrice crée une image négative rappelant les ailes de papillon caractéristiques de l'œdème pulmonaire (OAP).

Cependant, cet aspect caractéristique n'est présent que chez une minorité de patients atteints de PCIE. La prédominance des lésions dans les régions supérieures et moyennes permet de distinguer la maladie de Carrington de la bronchiolite oblitérante avec pneumonie en voie d'organisation (BOOP), où les opacités alvéolaires sont souvent périphériques mais principalement localisées dans les lobes inférieurs. D'autres présentations radiographiques inhabituelles ont été rapportées, notamment des opacités alvéolaires de nature systématisée, des opacités micro- ou réticulonodulaires, ainsi que des épanchements pleuraux [10]. La tomodensitométrie (TDM) thoracique revêt une importance majeure en permettant une meilleure précision de la topographie périphérique des lésions lorsque celle-ci n'est pas clairement définie sur la radiographie standard. Elle permet également de caractériser la nature alvéolaire des opacités, qui peuvent présenter des aspects allant du verre dépoli à la condensation avec bronchogramme aérien. Il est à noter que les bronchiectasies sont généralement absentes [11,12]. Il n'est pas rare d'observer des adénopathies médiastinales ou des épanchements pleuraux minimes non visibles à la radiographie standard [6,13].

Le traitement de la maladie de Carrington repose généralement sur l'utilisation de corticostéroïdes [2, 6,18]. Ces médicaments anti-inflammatoires sont souvent efficaces pour réduire l'inflammation pulmonaire et contrôler les symptômes. La dose et la durée du traitement par corticostéroïdes peuvent varier en fonction de la gravité de la maladie et de la réponse individuelle du patient. [14,15]

Dans certains cas, d'autres immunosuppresseurs peuvent être utilisés en association avec les corticostéroïdes, notamment des médicaments tels que l'azathioprine, le cyclophosphamide ou le méthotrexate. [16,17]

Il est essentiel que le traitement soit adapté à chaque cas spécifique, et la prise en charge peut nécessiter une surveillance régulière et des ajustements en fonction de la réponse du patient. [14]

### Conclusion :

La maladie de Carrington est une affection pulmonaire rare, exclusivement pulmonaire et d'origine inconnue, caractérisée par l'infiltration du tissu conjonctif pulmonaire par des éosinophiles. Le diagnostic de cette maladie peut être établi sans avoir recours à une biopsie pulmonaire, en se basant sur l'association de symptômes respiratoires chroniques, d'un infiltrat alvéolaire, et d'une alvéolite éosinophilique dans le liquide broncho-alvéolaire (LBA), avec une réponse remarquable à la corticothérapie. [18,19]

### Bibliographie :

1. Carrington CB, Addington WW, Goff AM, Madoff IM, Marks A, Schwaber JR, et al. Chronic eosinophilic pneumonia. *N Engl J Med* 1969;280:787–98.
2. Marchand E, Cordier JF. Pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles. *Rev Mal Respir* 2006;23:13S99–113S.
3. Thomeer MJ, Costabel U, Rizzato G, Poletti V, Demedts M. Comparison of registries of interstitial lung diseases in three European countries. *Eur Respir J* 2001;18:114s–8s.
4. Wubbel C, Fulmer D, Sherman J. Chronic eosinophilic pneumonia: a case report and national survey. *Chest* 2003;123:1763–6.
5. Jederlinic PJ, Sicilian L, Gaensler EA. Chronic eosinophilic pneumonia. A report of 19 cases and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1988;67:154–62.
6. Mendes Campos LE, Ferreira Pereira LF.— Pulmonary eosinophilia. *J Bras Pneumol*, 2009, 35, 561-573.
7. Fox B, Seed WA. Chronic eosinophilic pneumonia. *Thorax* 1980;35:570–80.
8. Naughton M, Fahy J, Fitzgerald MX. Chronic eosinophilic pneumonia. A long-term follow-up of 12 patients. *Chest* 1993;103: 162–5.
9. Cottin V, Frognier R, Monnot H, Levy A, DeVuyst P, Cordier JF. Chronic eosinophilic pneumonia after radiation therapy for breast cancer. *Eur Respir J* 2004;23:9–13.
10. Grenier P. Pneumopathies à éosinophiles idiopathiques. *Imagerie thoracique de l'adulte. Médecine-Sciences*. Paris: Flammarion; 1996, p. 543–4.
11. Mayo JR, Muller NL, Road J, Sisler J, Lillington G. Chronic eosinophilic pneumonia: CT findings in six cases. *AJR Am J Roentgenol* 1989;153:727–30.
12. Arakawa H, Kurihara Y, Niimi H, Nakajima Y, Johkoh T, Nakamura H. Bronchiolitis obliterans with organizing pneumonia versus chronic eosinophilic pneumonia: high-resolution CT findings in 81 patients. *AJR Am J Roentgenol* 2001;176:1053–8.
13. Ebara H, Ikezoe J, Johkoh T, Kohno N, Takeuchi N, Kozuka T. Chronic eosinophilic pneumonia: evolution of chest radiograms and CT features. *J Comput Assist Tomogr* 1994;18: 737–44.
14. Durieux P.— Le cas clinique du mois. Suivi d'un poumon à éosinophiles en médecine générale. Pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles ou maladie de Carrington. *Rev Med Liège*, 2003, 58, 541-547

15. Hauser K, Longo B, Jameson F.— Infiltrats pulmonaires avec éosinophilie. Harrison 16ème édition Médecine-Sciences Flammarion, 2005, 152.
16. Schleich F, Manise M, Louis R.— L'Omalizumab (Xol air®) dans le traitement de l'asthme allergique persistant sévère. Rev Med Liège, 2009, 64, 313-317.
17. Kaya H, Gümüs S, Uçar E, et al.— Omalizumab as a Steroid-Sparing Agent In Chronic Eosinophilic Pneumonia. Chest, 2012, 142, Issue 2.
18. Pavord ID, Korn S, Howarth P, et al.— Mepolizumab sor severe eosinophilic asthama (DREAM) : a multicenter, double-blind, placebo-controlled trial. Lancet, 2012, 380, 651-659.
19. Cottin V.— Idiopathic eosinophilic pneumonias. Eur Resp Monograph, 2011, 54, 118-139.