

Sténose Trachéale Post Intubation Révélant La Maladie De Carrington

S. El hanafy¹, W. Elkhatabi², H. Bamha³, C. Belhaj⁴, S. Msika⁵,
N. Bougteb⁶, H. Arfaoui⁷, H. Jabri⁸, H. Afif⁹

^{1,2,3,4,5,6,7,8,9}Hôpital 20 Aout 1953, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Casablanca, Maroc

Résumé

La pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles (PCIE) ou maladie de Carrington est une maladie inflammatoire pulmonaire rare, caractérisée par une infiltration alvéolo-interstitielle diffuse d'éosinophiles, d'étiologie inconnue, évoluant de façon subaiguë ou chronique, responsable de symptômes respiratoires et généraux non spécifiques supérieur à deux semaines avec des opacités pulmonaires périphériques migratrices en imagerie et la présence d'une éosinophilie sanguine $>1000/\text{mm}^3$ et /ou une éosinophilie alvéolaire $>25\%$. C'est une maladie très sensible aux corticoïdes par voie générale, le pronostic reste bon mais dominé par les récurrences qui sont fréquentes.

Nous rapportons un cas de cette pathologie rare chez une jeune patiente asthmatique révélée par une sténose trachéale post intubation suite à une crise d'asthme sévère, qui a évolué d'une façon spectaculaire après une prise en charge adaptée.

Mots clés : Maladie de Carrington, Hyperéosinophilie, Corticothérapie, sténose trachéale, asthme, intubation orotrachéale

Introduction

La pneumonie chronique idiopathique à éosinophiles (PCIE) a été décrite pour la première fois par Carrington en 1969 [1], d'où son appellation maladie de Carrington. C'est une maladie rare ne présentant que 0 à 2,5 % des pneumopathies infiltrantes diffuses [2]. Elle est caractérisée par 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 de type alvéolaires en imagerie thoracique et l'exclusion de toute cause déterminée de pneumopathie éosinophilique.

Nous rapportons un cas de cette pathologie rare de diagnostic difficile chez une patiente ayant séjournée en milieu de réanimation avec intubation orotrachéale compliquée d'une sténose trachéale post intubation d'évolution favorable.

Observation

Il s'agit d'une patiente de 22 ans, sans habitudes toxiques ni antécédents d'infections respiratoires récidivantes durant l'enfance, suivie de manière irrégulière depuis l'enfance pour une rhinite allergique associée à un asthme mal contrôlé, avec un recours exclusif et répété à une automédication par salbutamol. Devant une dyspnée sifflante chronique évoluant depuis cinq mois, un traitement de fond associant propionate de fluticasone et salmétérol avait été instauré.

L'histoire de la maladie était marquée par une exposition massive à un produit détergent à usage domesti-

que contenant des irritants chimiques, compliquée d'un asthme aigu grave (signes de lutte respiratoire, agitation, cyanose et désaturation) ayant nécessité une admission en réanimation avec ventilation mécanique invasive pendant huit jours. L'évolution initiale avait été favorable, avec disparition de la dyspnée, des signes de lutte respiratoire et des sifflements thoraciques avec adaptation de son traitement de fond.

Cinq semaines après la sortie, la patiente a présenté une réapparition progressive de la dyspnée, cette fois à prédominance inspiratoire, associée à des sifflements thoraciques persistants, non réversibles après bronchodilatateurs, prédominant aux sommets pulmonaires. Cette symptomatologie évoluait dans un contexte de sensations fébriles, sans altération de l'état général.

À l'examen clinique, la patiente était en bon état général, apyrétique, sans cyanose ni pâleur cutanéomuqueuse. Elle présentait une polypnée à 30 cycles/min, avec une saturation en oxygène à 93 % à l'air ambiant. Un stridor inspiratoire aigu, permanent et audible à distance était noté, sans signes de lutte respiratoire associés. L'auscultation pulmonaire retrouvait des râles sibilants bilatéraux diffus. Le reste de l'examen somatique était sans particularité. La patiente a été prise en charge pour une exacerbation d'asthme sévère, avec mise sous oxygénothérapie à 3 L/min, nébulisations de salbutamol toutes les quatre heures, corticothérapie systémique (prednisone 1 mg/kg/jour) et antibiothérapie empirique par amoxicilline-acide clavulanique (1 g toutes les huit heures). L'évolution a été marquée par une amélioration clinique avec stabilisation des paramètres respiratoires, mais persistance du stridor inspiratoire.

Le bilan biologique a objectivé une hyperéosinophilie sanguine à $1\ 880/\text{mm}^3$, avec une numération leucocytaire à $7\ 880/\text{mm}^3$ et une CRP à 3 mg/L. Le scanner thoracique a montré des foyers de condensation bilatéraux, diffus et périphériques, avec un aspect en halo inversé (figure 1).

Devant l'association de condensations parenchymateuses et d'hyperéosinophilie sanguine, un bilan étiologique exhaustif a été entrepris. L'interrogatoire dirigé ne retrouvait ni prise médicamenteuse récente, ni voyage en zone d'endémie parasitaire, ni signes extra-thoraciques. Les échographies abdominale et cardiaque étaient normales. Les examens parasitologiques des selles, la sérologie aspergillaire et le bilan immunologique, notamment les ANCA, étaient négatifs. Les principales causes de pneumopathies à éosinophiles ont ainsi été écartées.

La bronchoscopie souple a mis en évidence une sténose trachéale serrée, probablement séquellaire de l'intubation pour l'asthme aigu grave, entravant la progression du bronchoscope, associée à de multiples granulomes et polypes circonférentiels, dont certains recouverts d'un enduit blanchâtre (figure 2). Une bronchoscopie rigide avec désobstruction trachéale et biopsies a été réalisée, montrant un remaniement fibro-inflammatoire non spécifique. L'évolution a été favorable, avec disparition du stridor, amélioration de la dyspnée inspiratoire et une saturation à 97 % à l'air ambiant.

Une bronchoscopie souple de contrôle a montré un aspect endoscopique quasi normal, avec disparition des lésions sténosantes (figure 3). Le lavage broncho-alvéolaire retrouvait une hyperéosinophilie alvéolaire à 15000 éléments ce qui représente 15 % de la cellularité totale. Le diagnostic de pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles a ainsi été retenu.

La patiente a été mise sous corticothérapie orale à la dose de 0,5 mg/kg/jour. L'évolution à court terme (trois mois) a été très favorable, avec une amélioration clinique nette, une normalisation progressive du taux d'éosinophiles sanguins et une régression des anomalies scanographiques (figure 4). Après un recul de deux ans, la patiente reste asymptomatique, sans récurrence radiologique (figure 5), témoignant de l'efficacité durable du traitement.

Cette observation souligne l'importance d'un contrôle optimal de l'asthme afin de prévenir un asthme aigu grave avec une mortalité élevée des complications invalidantes telles que la sténose trachéale. Elle rappelle également qu'un asthme associé à une éosinophilie ne doit pas être attribué uniquement à l'atopie, mais doit faire rechercher d'autres étiologies, notamment une pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles comme l'illustre le cas de notre patiente.

Discussion

La pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles (PCIE), également appelée maladie de Carrington d'après l'auteur qui l'a décrite en 1969, fait partie des pneumopathies à éosinophiles sans cause déterminée [3]. Elle touche deux fois plus souvent les femmes que les hommes [3,4]. Le tabac semble avoir un rôle protecteur, avec une faible prévalence chez les fumeurs actifs (6,5 %) [4,5].

L'association avec l'asthme et l'atopie est bien documentée. La majorité des séries rapportent qu'environ 60 à 77 % des patients atteints de PCIE ont un antécédent d'asthme, et dans de nombreux cas l'asthme précède le diagnostic de plusieurs années [6]. Chez notre patiente, l'asthme et la rhinite allergique depuis l'enfance concordent avec ces observations.

Les manifestations cliniques de la PCIE sont généralement subaiguës ou chroniques, combinant symptômes respiratoires (toux, dyspnée, sifflements) et signes généraux (asthénie, amaigrissement, sueurs nocturnes) [7,8]. L'examen clinique est souvent pauvre, avec râles crépitants ou sibilants dans un tiers des cas [8]. Les manifestations extra-respiratoires sont exceptionnelles et leur présence doit faire rechercher une autre étiologie [9].

L'imagerie thoracique est un élément clé du diagnostic. Les radiographies montrent classiquement des opacités alvéolaires non systématisées, périphériques et migratrices, réalisant un négatif de l'image en ailes de papillon de l'œdème aigu pulmonaire [5], tandis que la TDM permet de mieux caractériser les lésions, allant du verre dépoli aux condensations avec bronchogramme aérien [10]. Chez notre patiente, les images scanographiques concordent avec les descriptions classiques de la littérature.

Outre l'imagerie, c'est la formule leucocytaire qui conduit souvent au diagnostic. Avec une hyperéosinophilie sanguine supérieure à 1 000 éléments/mm³, mais elle n'est pas constante, elle est absente dans 10 % des cas [1]. Une élévation modérée de la vitesse de sédimentation et de la protéine C-réactive sont fréquemment rapportés [7].

Le lavage broncho-alvéolaire (LBA) retrouve une alvéolite éosinophilique significative, généralement définie par une proportion d'éosinophiles supérieure à 25-40 % des cellules totales [1]. Bien qu'il puisse exister une variation interindividuelle, l'éosinophilie au LBA demeure un élément clé du diagnostic. Chez notre patiente, l'éosinophilie était plus modérée (15 %), ce qui reste compatible avec le diagnostic.

Les explorations fonctionnelles respiratoires ne sont pas déterminantes pour le diagnostic, mais sont utiles pour le suivi, notamment en cas d'asthme associé. La spirométrie peut montrer un trouble ventilatoire obstructif ou restrictif, et le facteur de transfert du monoxyde de carbone (DLCO) est souvent abaissé [5].

La PCIE est avant tout un diagnostic d'exclusion, reposant sur l'élimination des causes secondaires d'hyperéosinophilie pulmonaire, telles que les parasitoses, l'aspergillose broncho-pulmonaire allergique, les vascularites, ou les syndromes hyperéosinophiliques [10].

Dans notre cas, la présence d'une sténose trachéale constitue une particularité clinique importante. La sténose trachéale post-intubation est une complication rare mais bien reconnue des intubations prolongées, surtout lorsqu'elles dépassent plusieurs jours [11]. Les études prospectives montrent une incidence de

sténoses post-intubation allant de 10 à 22 %, bien que seules 1 à 2 % soient symptomatiques et cliniquement significatives [11]. La sténose peut se manifester par une dyspnée inspiratoire progressive et un stridor, comme observé chez notre patiente, et la bronchoscopie rigide avec désobstruction est une option thérapeutique reconnue en cas de sténose sévère.

Le plus souvent, l'évolution spontanée se fait vers l'aggravation progressive. On observe une rémission spontanée chez 10 % des patients. La maladie répond de manière spectaculaire à une corticothérapie : en quelques jours, les symptômes cliniques, l'hyperéosinophilie et les anomalies radiologiques disparaissent [12].

Actuellement, en l'absence de durée établie du traitement corticoïde, un traitement court se justifie puisque 20 à 35 % des patients ne récidivent pas lors du sevrage et que la réponse aux corticoïdes après récurrence est la même qu'au début du traitement. Le traitement initial est de 0,5 mg/kg/j pendant 2 semaines, 0,25 mg/kg/j pendant 2 semaines, 10 mg/j pendant 2 semaines puis arrêt. En cas de rechute, la diminution sera plus progressive (0,25 mg/kg/j pendant 1 mois, 10 mg/j pendant 2 mois, 5 mg/j pendant 1 mois, 5 mg 1 jour sur 2 pendant 1 mois puis arrêt). Les rechutes sont fréquentes à l'arrêt ou lors de la décroissance des corticoïdes et une majorité de patients nécessite un traitement prolongé de plus de 6 mois [9].

Conclusion

La pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles est une affection rare mais potentiellement grave, nécessitant un diagnostic d'exclusion rigoureux et l'élimination des causes secondaires d'hyperéosinophilie. L'association fréquente avec l'asthme et l'atopie doit être recherchée, et l'imagerie thoracique ainsi que le lavage broncho-alvéolaire constituent des outils essentiels au diagnostic.

Notre observation illustre également que des complications respiratoires sévères, telles que la sténose trachéale post-intubation, peuvent survenir et nécessitent une prise en charge endoscopique adaptée. La corticothérapie systémique reste le traitement de choix, avec une réponse rapide et durable. Un suivi clinique et radiologique prolongé reste essentiel pour prévenir les récurrences et surveiller les complications.

Conflit d'intérêt

Pas de conflit d'intérêt.

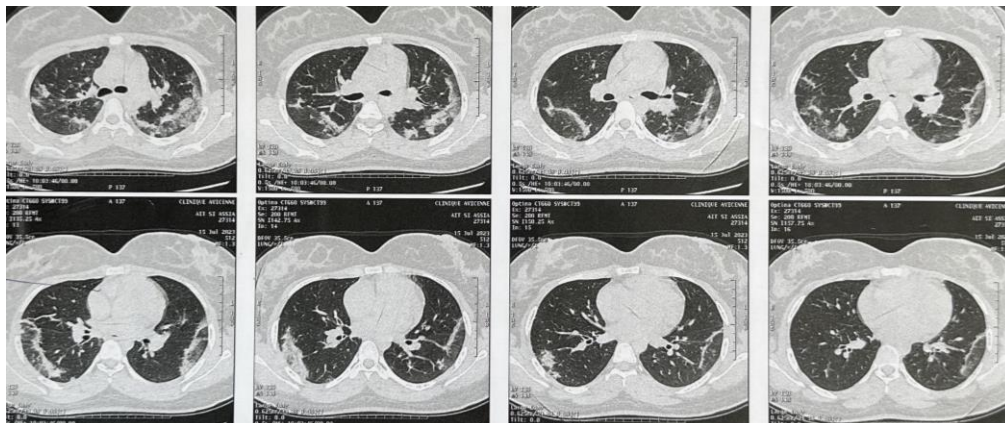


Figure 1 : TDM thoracique montrant des foyers de condensation bilatéraux, diffus, périphériques, avec un aspect en halo inversé

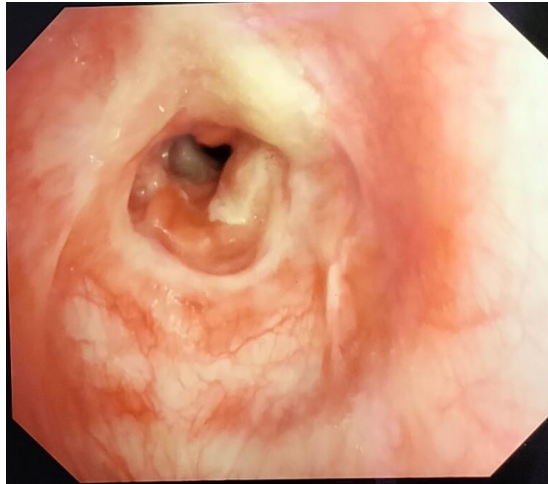


Figure 2 : Image endoscopique de la sténose trachéale

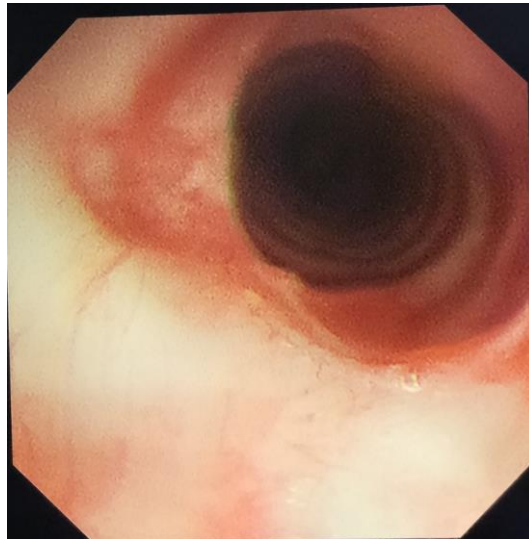


Figure 3 : Image endoscopique de la trachée après désobstruction

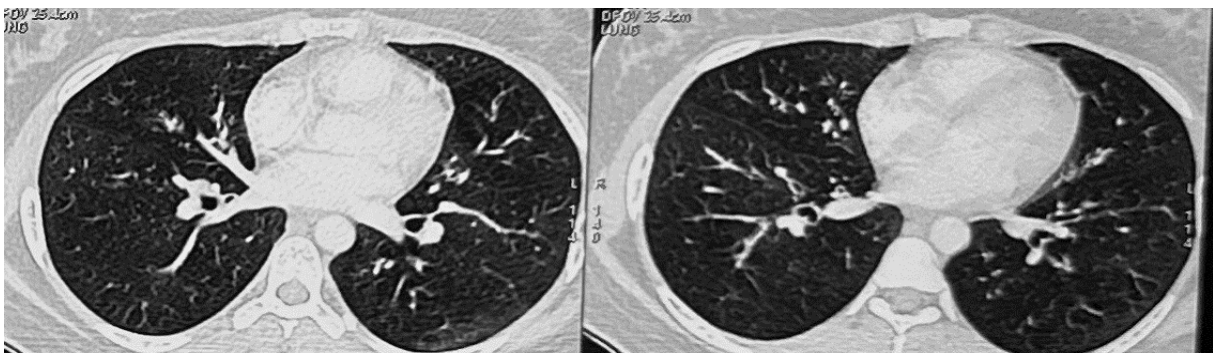


Figure 4 : TDM thoracique après 3 mois de traitement

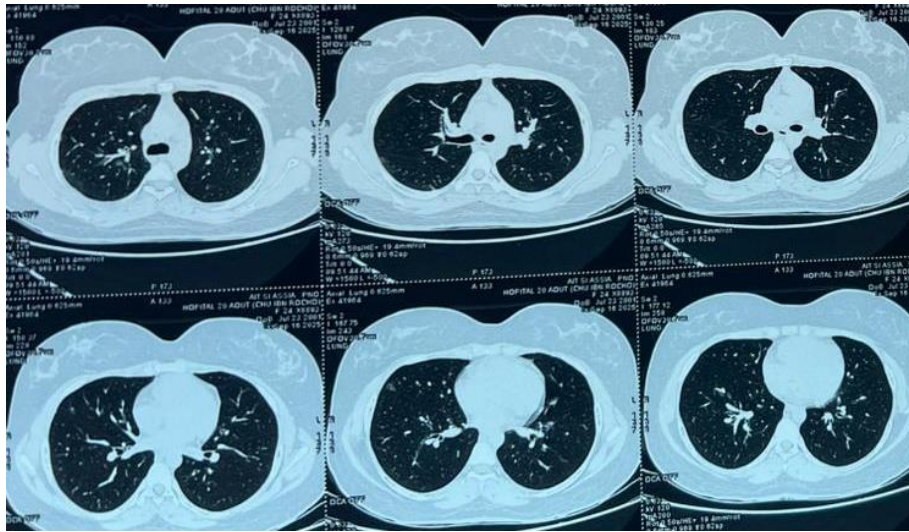


Figure 4 : TDM thoracique après 2 ans

References

1. Durieu J, Wallaert B, Tonnel AB. Carrington's disease. Rev Mal Respir 1993;10:499–507.
2. Thomeer MJ, Costable U, Rizzato G, Poletti V, Demedts M. Comparison of registries of international lung diseases in three European countries. Eur Respir J 2001;18:114–8.
3. 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
4. Naughton M, Fahy J, Fitzgerald MX. Chronic eosinophilic pneumonia. A long-term follow-up of 12 patients. Chest 1993;103:162–5
5. J. Ben Amar Maladie de Carrington ou pneumonie chronique idiopathique à éosinophiles , Revue française d'allergologie 53 (2013)
6. Nabil H . Forme pseudo tumorale d'une pneumopathie chronique à éosinophiles d'évolution fatale, Pan African Medical Journal – 2015
7. E.Marchand, J.F.Cordier, Pneumopathie chronique idiopathique à éosinophiles 2006 SPLF.
8. Marchand E, Reynaud-Gaubert M, Lauque D, Durieu J, Tonnel AB, Cordier JF : Idiopathic chronic eosinophilic pneumonia. A clinical and follow-up study of 62 cases. The Groupe d'Etudes et de Recherche sur les Maladies "Orphelines" Pulmonaires (GERM"O"P). Medicine (Baltimore) 1998.
9. Lelong J., Tillie-Leblond I., Tonnel A.-B. Poumon éosinophile. EMC (Elsevier SAS, Paris), Pneumologie, 6-039-K-10, 2006.
10. Saoueb R, El Qatni M, Semlali S, et al. la maladie de Carrington. Feuillet Radiol 2010;50:184–8.
11. Sajal De, Sarmishtha De Post-intubation tracheal stenosis: factor risks and incidence. Int J Gen Med. 2008.
12. Marchand E, Reynaud-Gaubert M, Lauque D, Durieu J, Tonnel AB, Cordier JF. Idiopathic chronic eosinophilic pneumonia. A clinical and follow-up study of 62 cases. The Groupe d'Études et de Recherche sur les Maladies « Orphelines » Pulmonaires (GERM « O »P). Medicine 1998;77:299-312.