

Pneumopathies à éosinophiles d'origine indéterminée, une entité à ne pas méconnaître

O.MARSAFI , A.Merzem , H.Belgadir , O.Amriss , N.Moussali , N.ELbenna

Service d'imagerie médicale, Hôpital 20 Aout 1953 , CHU Ibn Rochd
Casablanca.

Objectifs

- ▶ Connaître les différents types de pneumopathies à éosinophiles et les enjeux du diagnostic.
- ▶ Connaître les signes TDM évocateurs des différentes pneumopathies à éosinophiles d'origine indéterminée (Primitives).
- ▶ Savoir dans quelles circonstances évoquer ces diagnostics, en particulier lorsque l'hyperéosinophilie n'est pas connue.

Plan

- I. INTRODUCTION
- II. PHYSIOPATHOLOGIE
- III. CLASSIFICATION
- IV. PNEUMOPATHIES À ÉOSINOPHILES D'ORIGINE INDETERMINÉE
 - 1. Pneumopathie Aiguë à éosinophiles (PAE)
 - 2. Pneumopathie chronique à éosinophiles (PCE): Syndrome de Carrington
 - 3. Angéite granulomateuse allergique : Syndrome de Churg-Strauss
 - 4. Syndrome d'hyperéosinophilie idiopathique chronique (SHI)
- V. CONCLUSION

INTRODUCTION

- ▶ Les pneumopathies à éosinophiles sont définies comme un groupe d'affections pulmonaires hétérogènes se caractérisant par une infiltration, **alvéolo-interstitielle**, excessive d'éosinophiles.
- ▶ Elles sont caractérisées par l'association d'une symptomatologie respiratoire, d'infiltrats radiologiques et d'une éosinophilie périphérique (supérieure à 1500 G/l) **et/ou alvéolaire > 25%**.
- ▶ Elles peuvent être **primitives (d'origine indéterminée)** ou secondaires.

PHYSIOPATOLOGIE

- ▶ L'hyperéosinophilie joue un rôle important dans la réponse immunitaire surtout antiparasitaire, mais également dans les réactions allergiques. Il existe trois types de réponses immunitaires: primaire (clonale), **secondaire (réponses inflammatoire et allergique)** et **l'hyperéosinophilie idiopathique**. Ces deux dernières sont en cause dans les pneumopathies à éosinophiles.

PHYSIOPATOLOGIE

- ▶ Les polynucléaires éosinophiles sont impliqués dans la réponse inflammatoire non spécifique et la défense contre les agents microbiens (notamment parasitaires).
- ▶ Leurs action peut être bénéfique (destruction des parasites) ou délétère, à l'origine de lésions viscérales (allergies, pneumopathies...) , leurs mode d'action est double : **Cytotoxicité directe** (dégranulation de protéines cytotoxiques) et **Action pro-inflammatoire** (libération de cytokines),
- ▶ C'est l'accumulation tissulaire des éosinophiles et leur action locale qui occasionne le retentissement viscéral, et non l'hyperéosinophilie sanguine.

CLASSIFICATION

- ▶ Les pneumopathies à éosinophiles sont divisées en plusieurs entités selon les caractéristiques clinique et étiologique:

Poumon éosinophile d'origine indéterminée

- *Atteinte isolée*
 - Pneumonie à éosinophiles aiguë
 - Pneumonie à éosinophiles chronique
 - *Atteinte associée à une maladie systémique*
 - Granulomatose éosinophilique avec polyangéite (syndrome de Churg-Strauss)
 - Syndrome hyperéosinophilique idiopathique chronique (variantes lymphoïde et myéloïde)
-

Poumon éosinophile d'origine déterminée

- *Etiologie parasitaire* (Ascaridiose, poumon tropical, strongyoïdose)
- *Etiologie infectieuse non parasitaire* (Coccidioidomycose, *Mycobacterium tuberculosis*)
- *Aspergilloses et mycoses bronchopulmonaires allergiques (ABPA)*, granulomatose bronchocentrique (de Liebow)
- *Poumon éosinophile induit par des médicaments, toxines, radiations*

CLASSIFICATION

Classification

Primitives

Secondaires

- 1) Pneumopathie aiguë à éosinophiles
- 2) Pneumopathie chronique à éosinophiles
- 3) Churg et Strauss
- 4) Syndrome d'hyperéosinophilie idiopathique chronique

- 1) Parasitaires
- 2) ABPA
- 3) Médicamenteuses / Toxiques
- 4) Granulomatose bronchocentrique

IV- PNEUMOPATHIES À ÉOSINOPHILES D'ORIGINE INDETERMINÉE

1. Pneumopathie Aiguë à éosinophiles (PAE)
2. Pneumopathie chronique à éosinophiles (PCE): Syndrome de Carrington
3. Angéite granulomateuse allergique : Syndrome de Churg-Strauss
4. Syndrome d'hyperéosinophilie idiopathique chronique (SHI)

1-Pneumopathie Aiguë à éosinophiles (PAE)

- ▶ Maladie rare, encore méconnue, où le rôle du radiologue est fondamental
- ▶ caractérisée par une insuffisance respiratoire aiguë concomitamment à l'apparition d'un infiltrat rapide et progressif du poumon par des éosinophiles.
- ▶ Prédominance chez les adultes jeunes, et de sexe masculin (2/1)
- ▶ Facteur déclenchant souvent retrouvé : inhalation de fumée/poussières

1-Pneumopathie Aiguë à éosinophiles (PAE)

- ▶ Décrite en 1989 par Allen et Coll (*Allen et al. Acute eosinophilic pneumonia as a reversible cause of non infectious respiratory failure. N Engl J Med 1989*)
- ▶ Syndrome respiratoire aigu : **toux sèche, dyspnée, fièvre fréquente**
- ▶ Volontiers sévère : **détresse respiratoire aiguë**
- ▶ Opacités radiologiques diffuses à la radiographie thoracique
- ▶ Eosinophilie pulmonaire > 25% au LBA (histologie rarement nécessaire)

1-Pneumopathie Aiguë à éosinophiles (PAE)

- ▶ **MAIS** l'hyperéosinophilie sanguine est souvent retardée de quelques jours voire absente,



ROLE CRUCIAL DU **RADIOLOGUE** car :

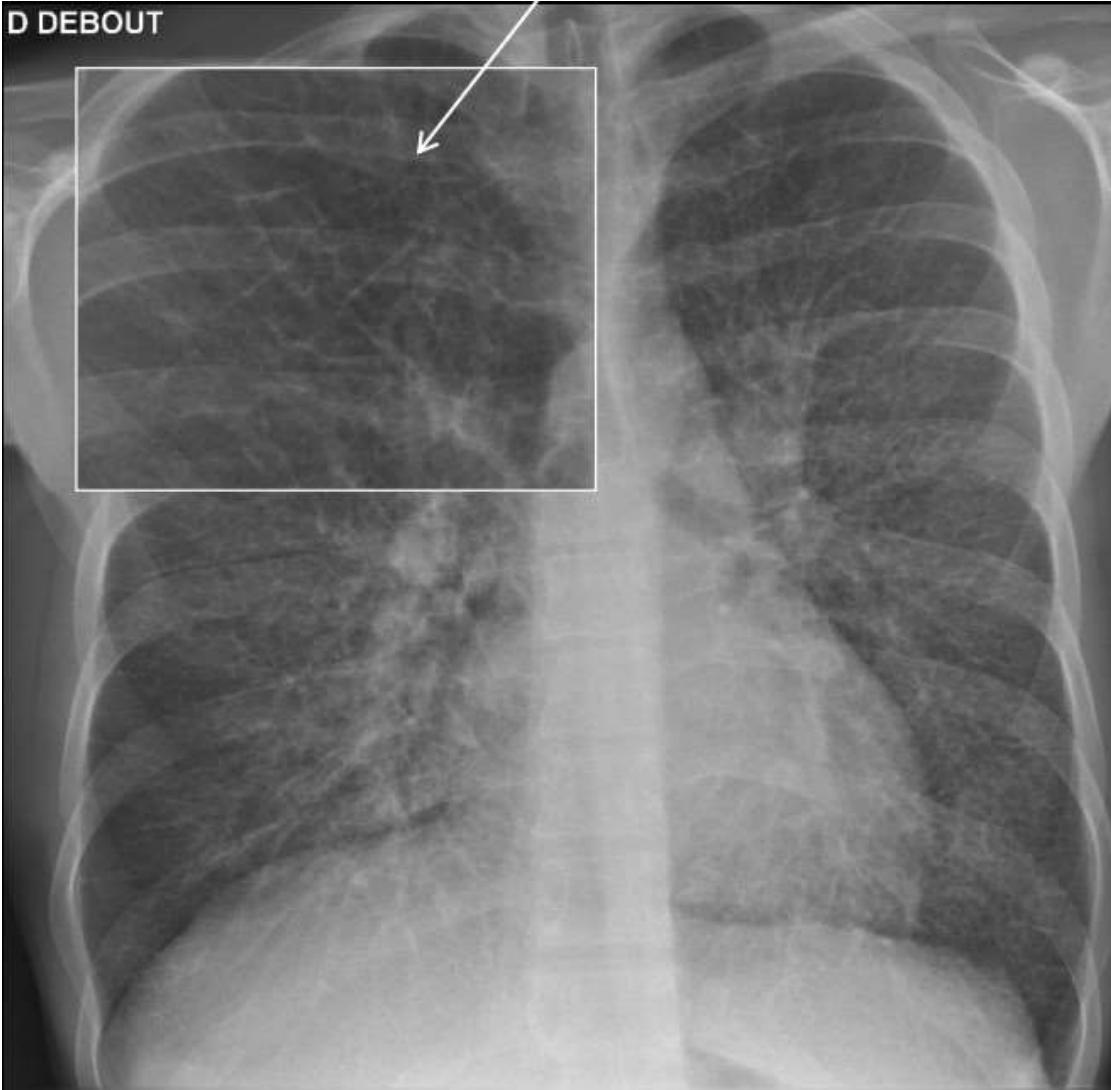
- ▶ Il existe un **aspect sémiologique évocateur en TDM** ,
- ▶ Efficacité rapide et complète des **corticoïdes** ,
- ▶ Atteinte **potentiellement sévère** en l'absence de TTT .

1-Pneumopathie Aiguë à éosinophiles (PAE)

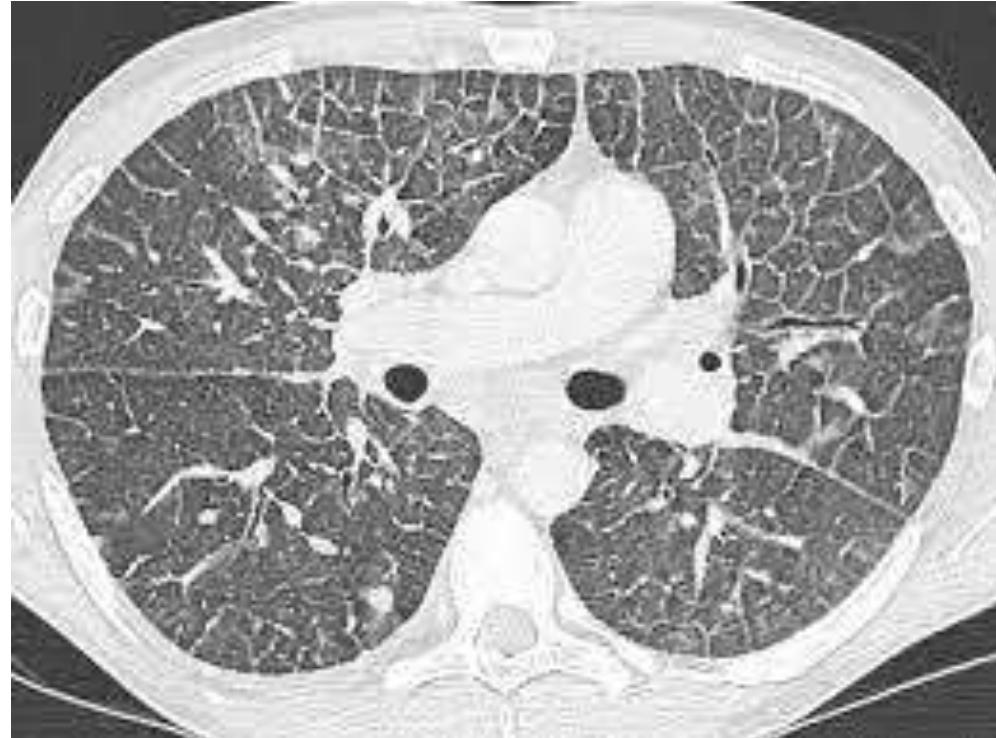
Cas Clinique 1 :

- ▶ Homme de 26 ans ,sans ATCD pathologique particulier.
- ▶ **Fièvre 39°, toux sèche**, dyspnée évoluant en 2-3 jours vers une **détresse respiratoire aiguë**.
- ▶ Bilan biologique sans particularité,
- ▶ Radiographie de thorax : Syndrome interstitiel diffus
- ▶ TDM Thoracique : présence **d'épaississement septaux réguliers avec foyers de verre dépoli** associés

1-Pneumopathie Aiguë à éosinophiles (PAE)



1-Pneumopathie Aiguë à éosinophiles (PAE)

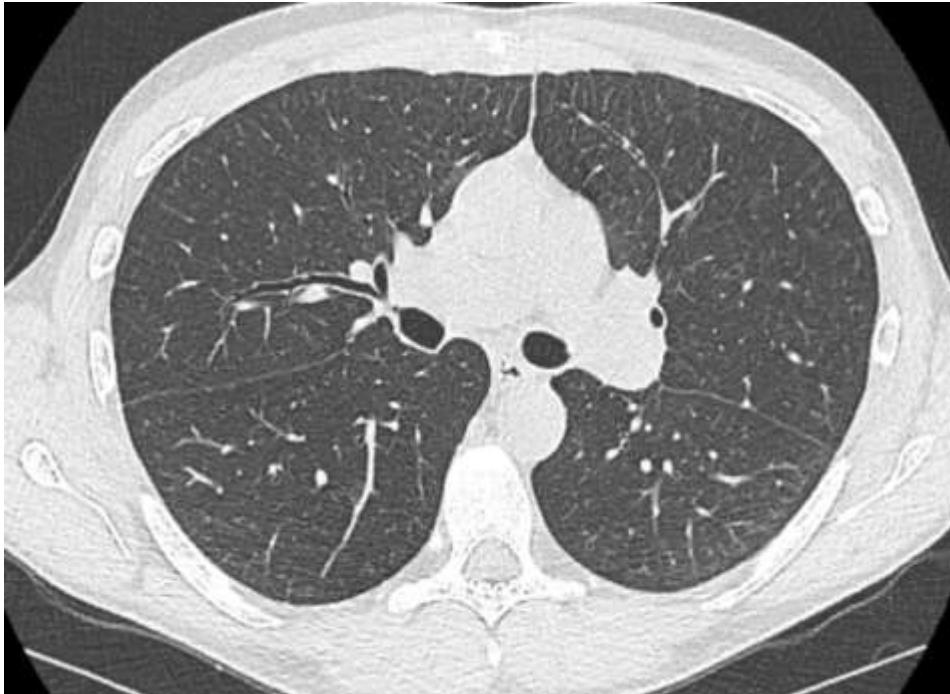


- LBA** :Hypercellularité majeure à éosinophiles,
- Prélèvement microbiologiques négatifs,

1-Pneumopathie Aiguë à éosinophiles (PAE)

❖ Contrôle après corticothérapie

3 semaines



1 mois

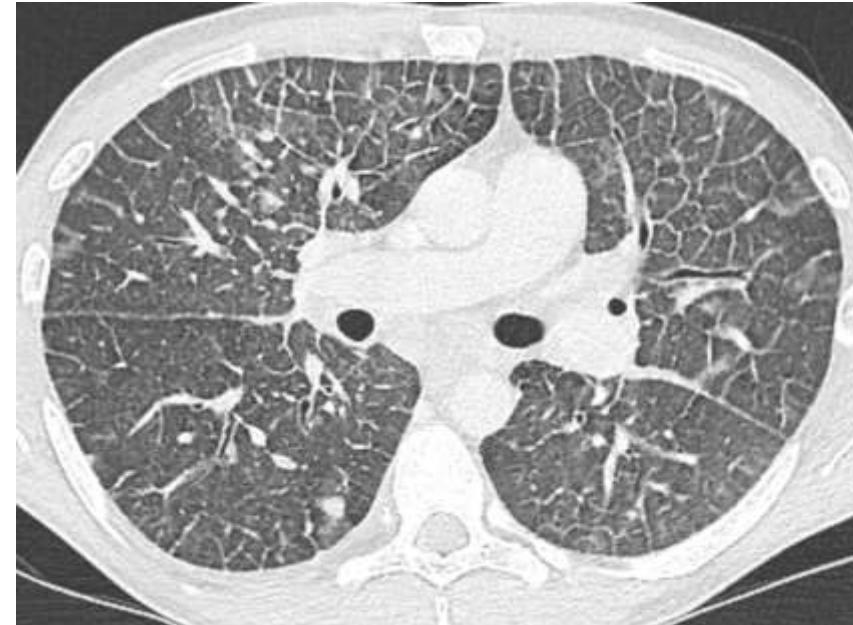


❖ Les récidives à l'arrêt de la corticothérapie sont rares.

1-Pneumopathie Aiguë à éosinophiles (PAE)

Sémiologie TDM évocatrice

- ▶ Lignes septales lisses et régulières (90%)
- ▶ Verre dépoli (100%)
- ▶ Distribution aléatoire / diffuse
- ▶ Epanchement pleural possible
- ▶ Absence de cardiomégalie

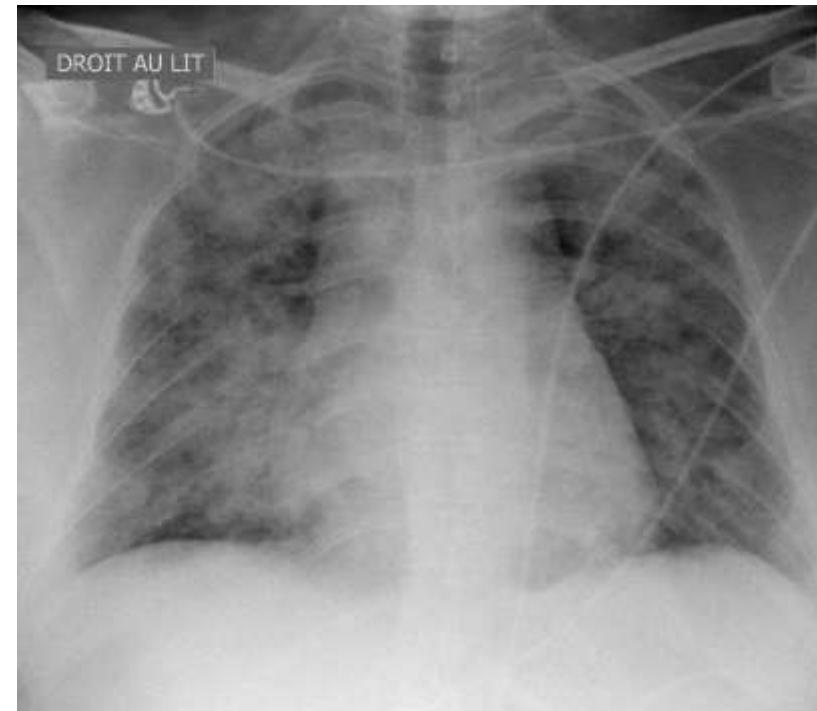


- ❖ L'aspect TDM de « pseudo-OAP » survenant chez un adulte jeune sans ATCD cardiologique doit faire évoquer le diagnostic de pneumopathie aiguë à éosinophiles y compris en l'absence d'hyperéosinophilie plasmatique (phase initiale).

1-Pneumopathie Aiguë à éosinophiles (PAE)

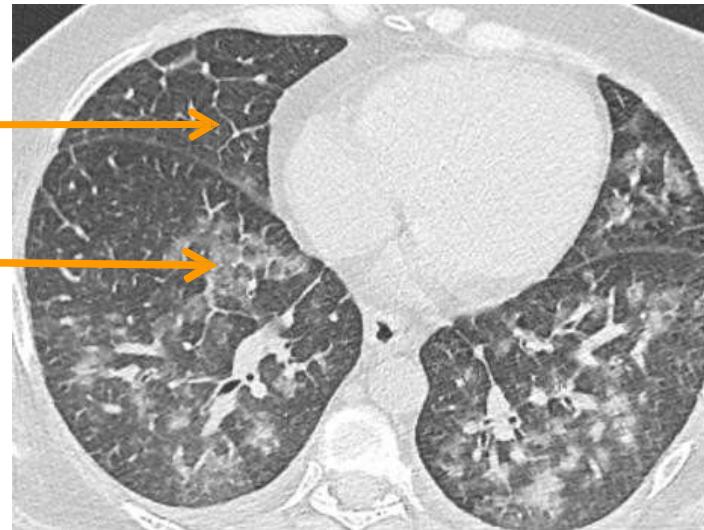
Cas Clinique 2 :

- ▶ Femme de 50 ans , tabagique avec notion d'augmentation importante de nombre de cigarette consommées par jour ,sans ATCD pathologique particulier.
- ▶ Dyspnée aigue, toux sèche et fièvre évoluant rapidement vers une détresse respiratoire
- ▶ Bilan biologique sans particularité,



1-Pneumopathie Aiguë à éosinophiles (PAE)

Cas Clinique 2 :



Lignes septales régulières

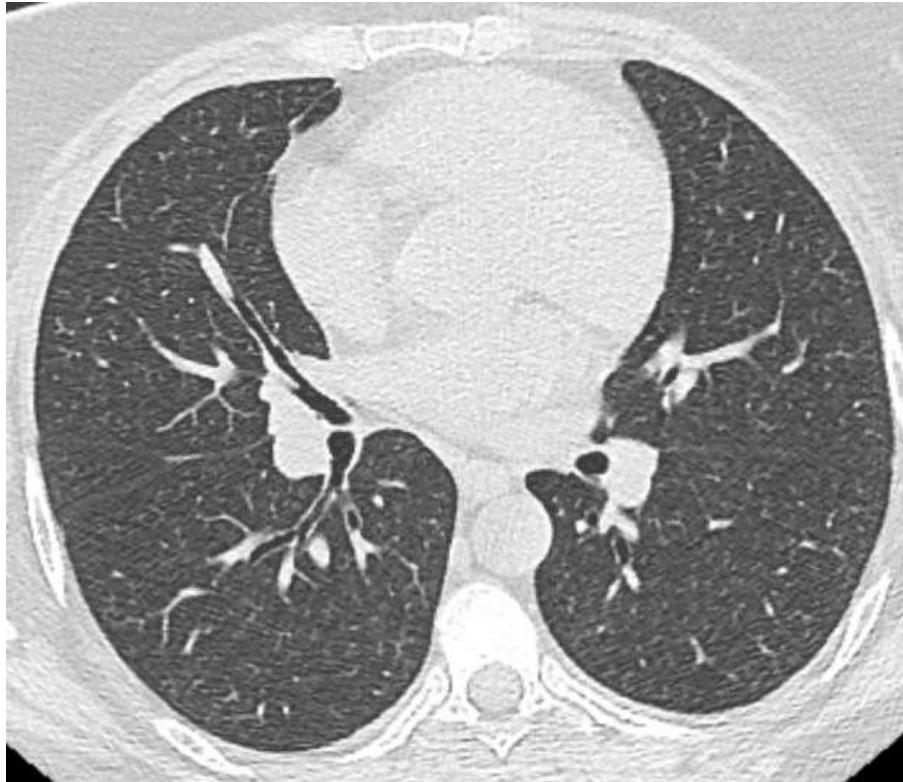
Verre dépoli

LBA : - Hypercellularité majeure à éosinophiles- Prélèvements microbio nég.

1-Pneumopathie Aiguë à éosinophiles (PAE)

Cas Clinique 2 :

- ❖ Présentation TDM un peu moins évocatrice car lignes septales au second plan



Contrôle après 2 semaines sous corticothérapie

2-Pneumopathie Chronique à éosinophiles (PCE): Syndrome de Carrington

- ▶ Décrise pour la première fois par Carrington et coll. en 1969.
- ▶ Forme la plus fréquente des pneumopathies hyperéosinophiliques en France
- ▶ Coexistence d'un asthme 50% (et/ou atopie) parfois précédant de plusieurs années.
- ▶ Pic de fréquence **5ème décennie**, prédominance féminine (2/1)

2-Pneumopathie Chronique à éosinophiles (PCE): Syndrome de Carrington

- ▶ Signes respiratoires subaigus ou chroniques : toux, dyspnée modérée, expectorations, parfois sévères.
- ▶ Infiltration éosinophilique pulmonaire (élevée, > 40% au LBA) et/ou hyperéosinophilie (modérée)
- ▶ Opacités alvéolaires à la RT
- ▶ Caractère idiopathique.
- ▶ Réponse à la corticothérapie, mais récidives possibles à l'arrêt.
- ▶ EFR normales ou syndrome restrictif.
- ▶ Élévation IgE sériques 2/3 cas.

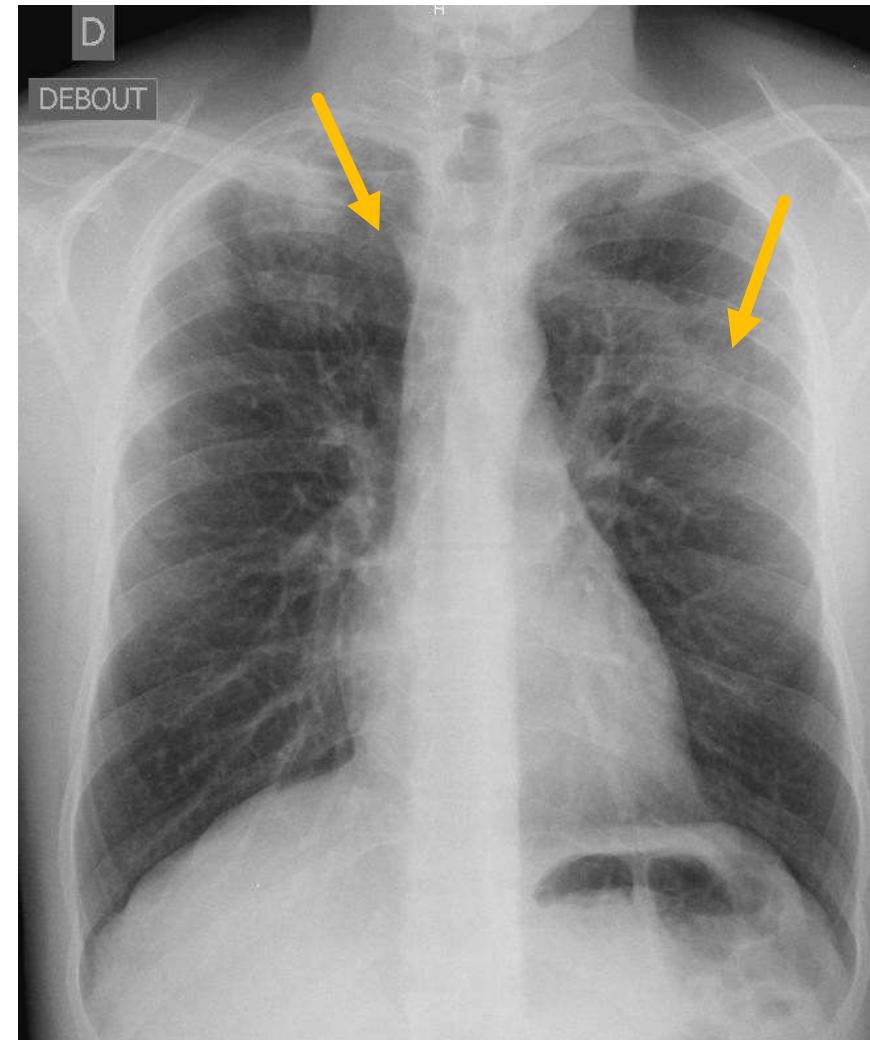
2-Pneumopathie Chronique à éosinophiles (PCE): Syndrome de Carrington

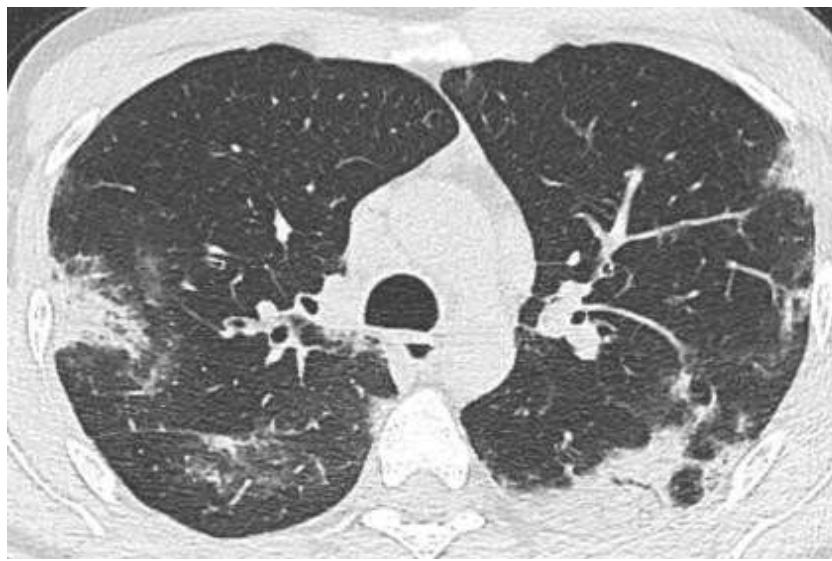
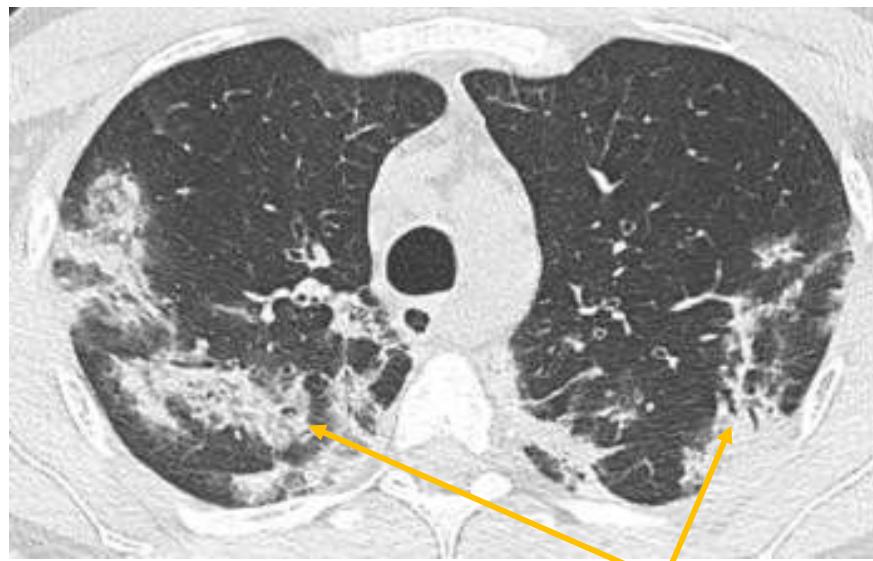
Cas Clinique 1 :

- ▶ Homme de 32 ans ,sans ATCD pathologique particulier.
- ▶ **toux sèche**, dyspnée stade I , bon état général.
- ▶ ATCD : asthme débutant à 20 ans, documenté / EFR
- ▶ Hyperéosinophilie,

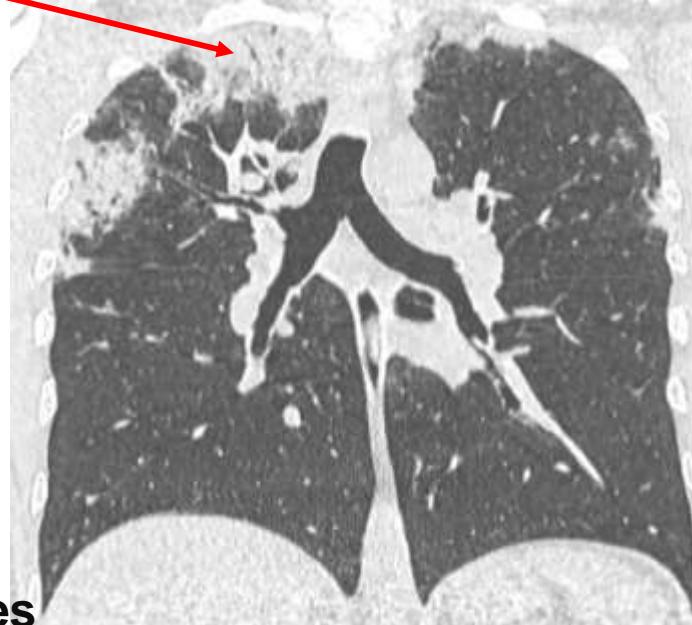
RT:

Opacités alvéolaires mal limitées, bilatérales, à prédominance périphérique et supérieure.





- ❖ Condensations alvéolaires non systématisées
- ❖ Prédominance sous pleurale et supérieure



LBA : - Hypercellularité > 80% éosinophiles
- prélèvements microbio nég.

2-Pneumopathie Chronique à éosinophiles (PCE):

Syndrome de Carrington

Cas Clinique 1 :

- ▶ Contrôle à 6 mois, avant arrêt de la corticothérapie :

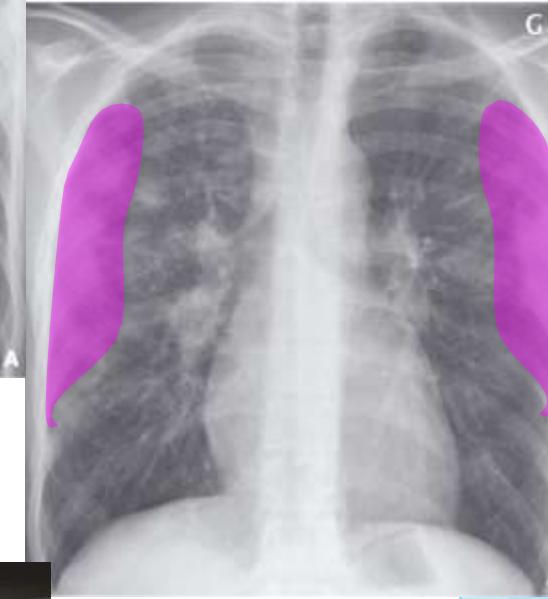
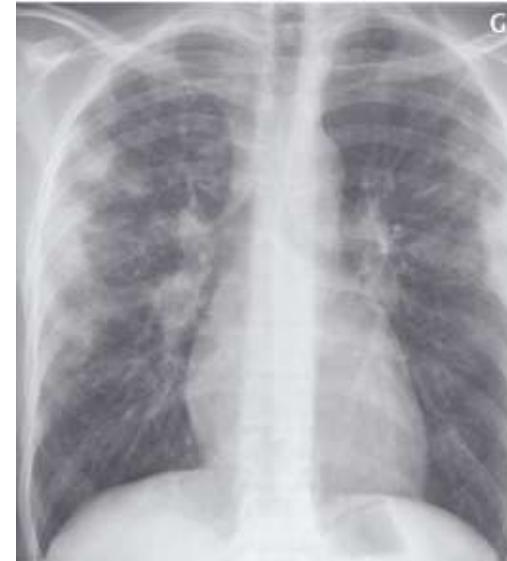


Régression complète des anomalies radiologiques et des symptômes

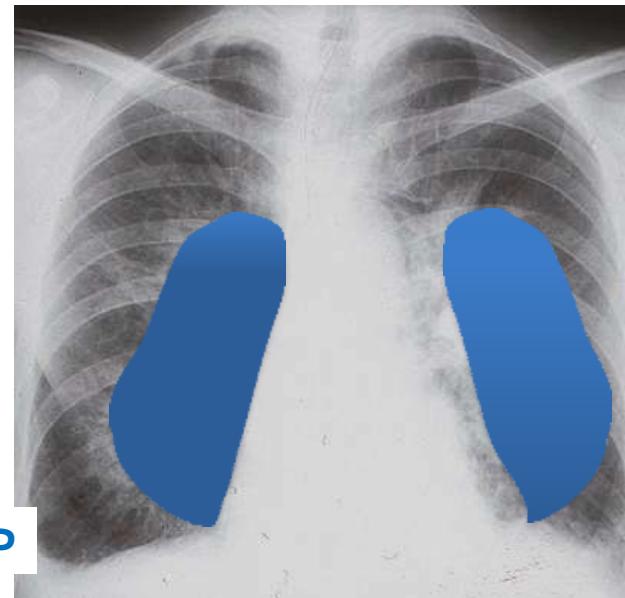
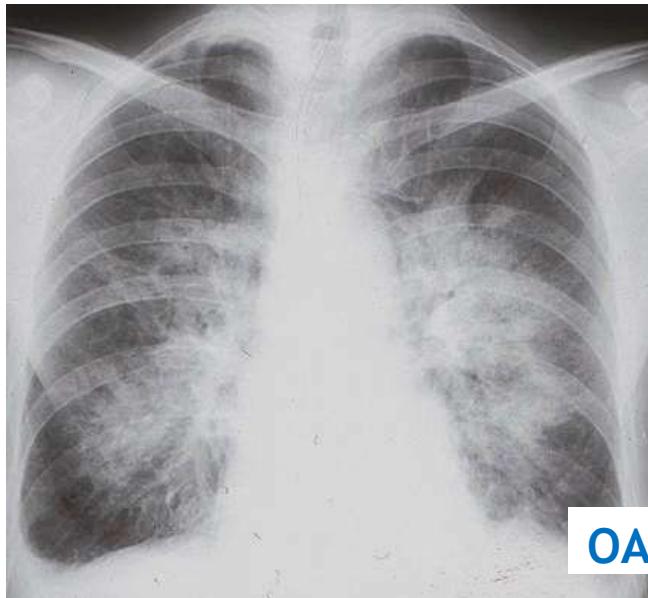
PCE

Radiographie thoracique :

condensations alvéolaires
périphériques non
systématisées
prédominance aux lobes supérieurs



→ Décrit classiquement comme
un négatif de l'OAP



Aflalo-Hazan V. Pneumopathies
hyperéosinophiliques.
EMC Radiologie et imagerie
médicale 2011

2-Pneumopathie Chronique à éosinophiles (PCE): Syndrome de Carrington

TDM :

- ❖ Condensations alvéolaires (100 %)
- ❖ Distribution périphérique (85 %)
- ❖ prédominance supérieure ++
- ❖ verre dépoli (88%).
- ❖ absence de fibrose pulmonaire.
- ❖ les condensations seraient fixes.



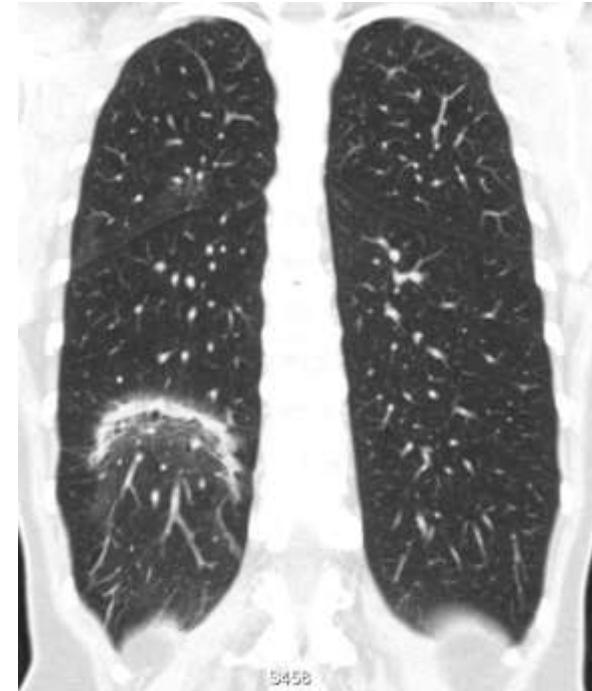
2-Pneumopathie Chronique à éosinophiles (PCE): Syndrome de Carrington

Similitudes avec la Pneumopathie Organisée :

- Syndrome respiratoire +/- fièvre résistant aux ATB.
- Condensations périphériques
- Sensible à la corticothérapie
- Volontiers récidivantes à l'arrêt du ttt

MAIS :

- condensations **basales et migratrices dans la PO**
- **Pas d'hyperéosinophilie au LBA dans la PO**
- le « reverse halo sign » très évocateur de PO serait exceptionnel dans la PCE

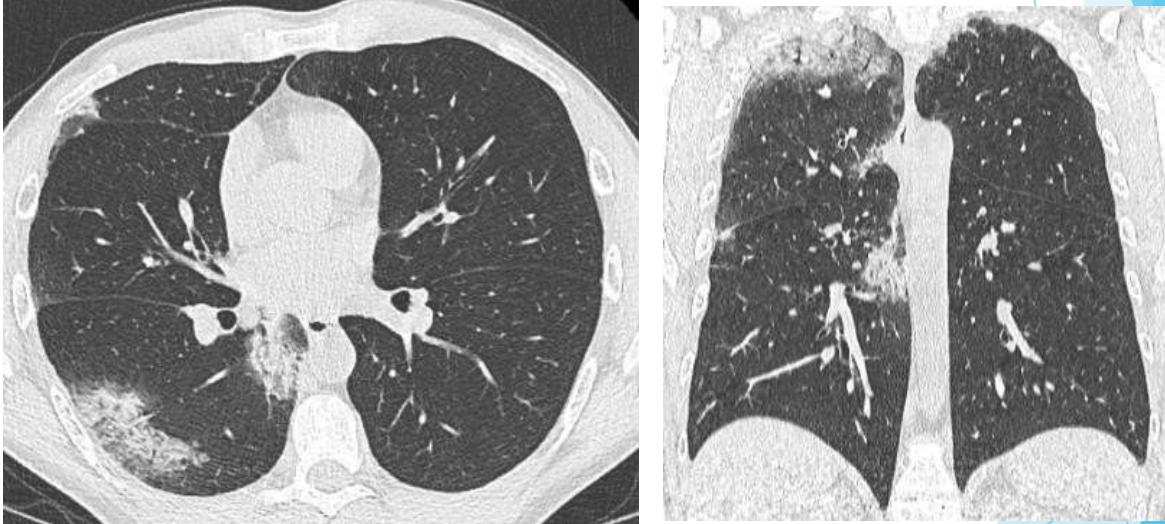
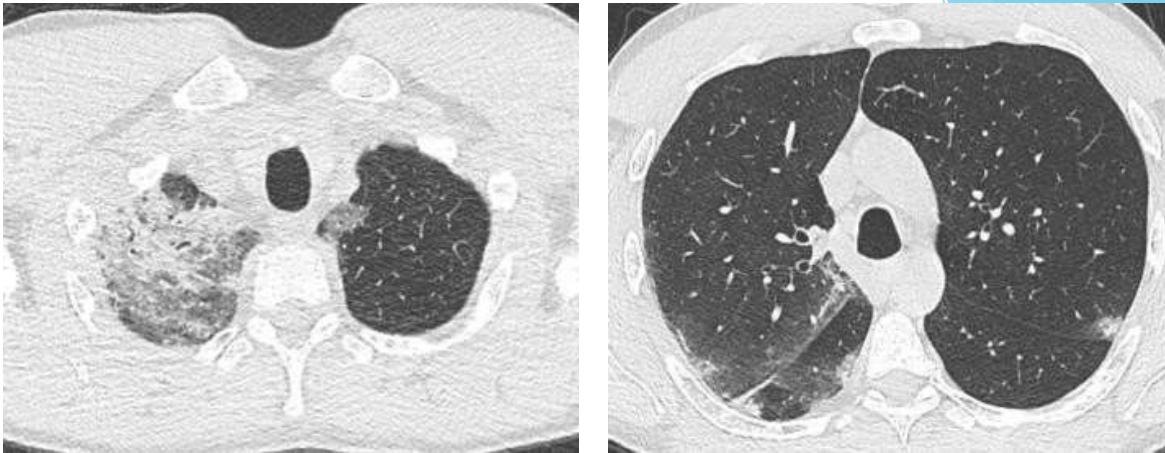


PO : reverse halo sign



Cas clinique n°2

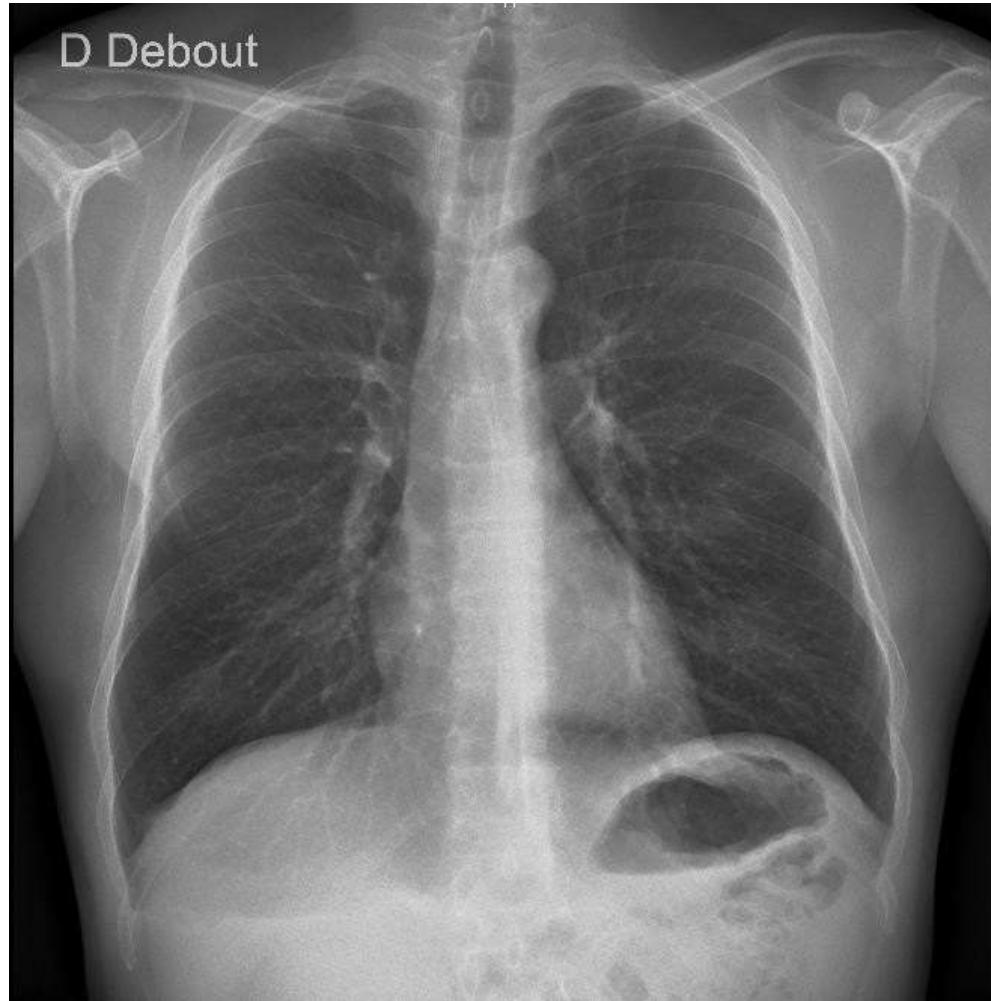
- ✓ Homme de 48 ans
- ✓ Toux sèche
- ✓ Anomalies radiologiques
- ✓ Hyperéosinophilie
- ✓ ATCD de maladie astmatique suivie depuis plusieurs années.



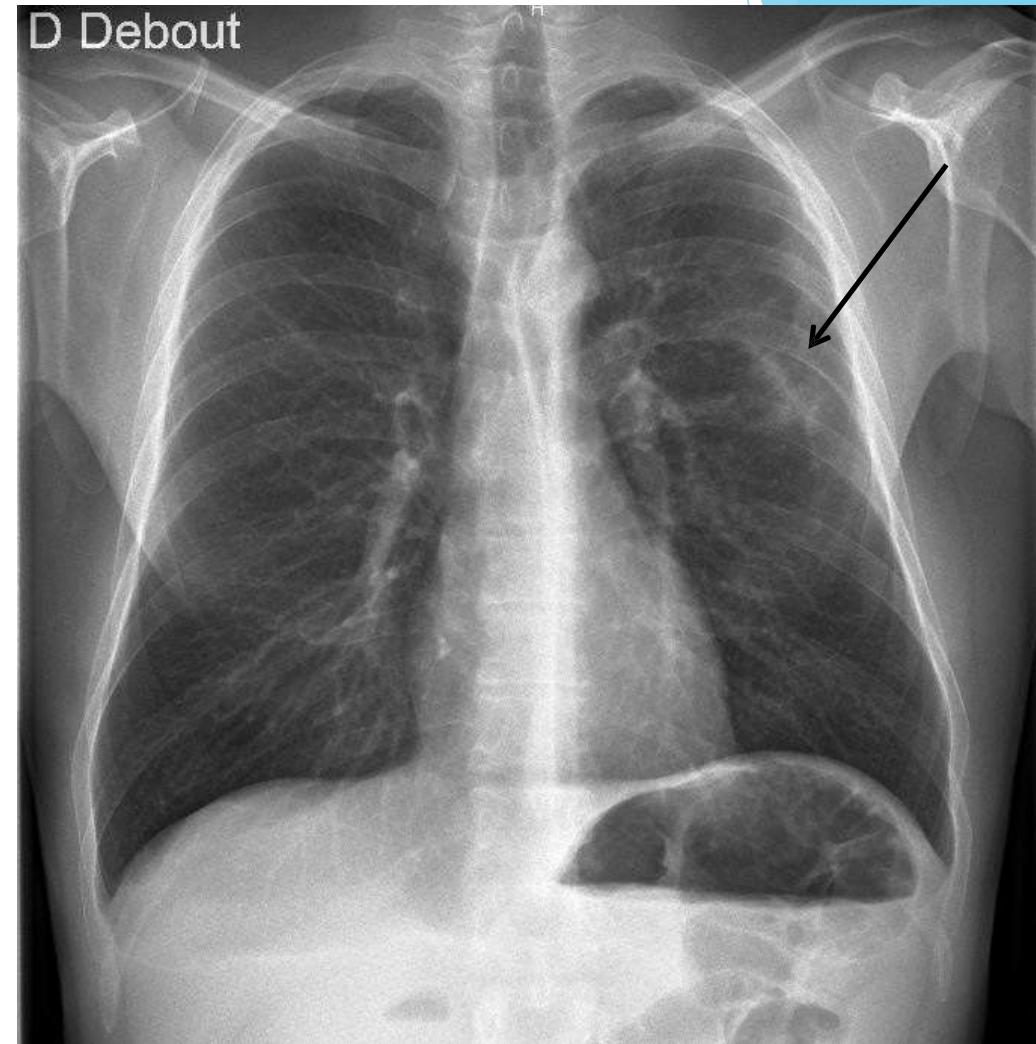
LBA :

- hypercellularité majeure à prédominance éosinophile
- prélèvements microbiologique négatif.

Contrôle à 6 mois, avant arrêt corticothérapie



Un mois et demi plus tard...



Régression complète des anomalies radiologiques

Rechute => reprise corticothérapie

3- Angéite granulomateuse allergique : Syndrome de Churg-Strauss

- L'angéite granulomateuse allergique est une vascularite systémique avec atteinte pulmonaire, caractérisée par la présence d'un asthme et d'une hyperéosinophilie sanguine et tissulaire.
- A été décrite pour la première fois en 1951 par Jacob Churg et Lotte Strauss.
- Le syndrome de Churg-Strauss peut affecter des sujets de tous les âges, le plus souvent entre 30 et 50 ans, avec une légère prédominance masculine.

3- Angéite granulomateuse allergique : Syndrome de Churg-Strauss

- Similitudes cliniques, histologiques et radiologiques avec PCE
- MAIS : lésions de **vascularite** associées
- Il s'agit donc d'une maladie systémique avec atteinte **multi-organes**
- Prédominance masculine, 5^{ème} décennie

3- Angéite granulomateuse allergique : Syndrome de Churg-Strauss

Critères diagnostics de l'American College of Rheumatology (≥ 4 critères / 6) :

- ❖ Asthme
- ❖ Hyperéosinophilie sanguine $> 10\%$
- ❖ Mono ou polyneuropathie
- ❖ Infiltrats pulmonaires labiles
- ❖ Sinusite
- ❖ Éosinophilie extra-vasculaire à la biopsie,

Autre critère : pANCA positifs $> 50\%$ cas

3- Angéite granulomateuse allergique : Syndrome de Churg-Strauss

Evolution classique en 3 phases :

1) Phase prodromale :

- Asthme et rhinite apparaissant autour de la trentaine sur un terrain allergique
- L'asthme est un critère absolu : Se=100%)



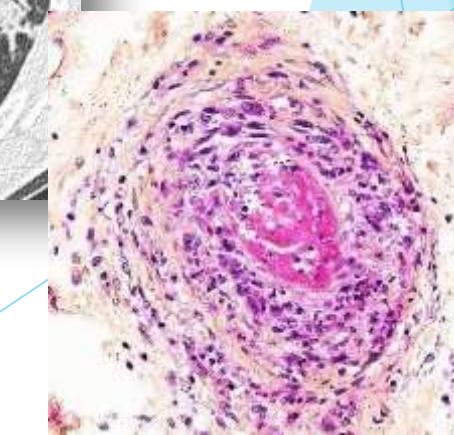
2) Phase hyperéosinophilique :

- Pulmonaire ++, intestinale



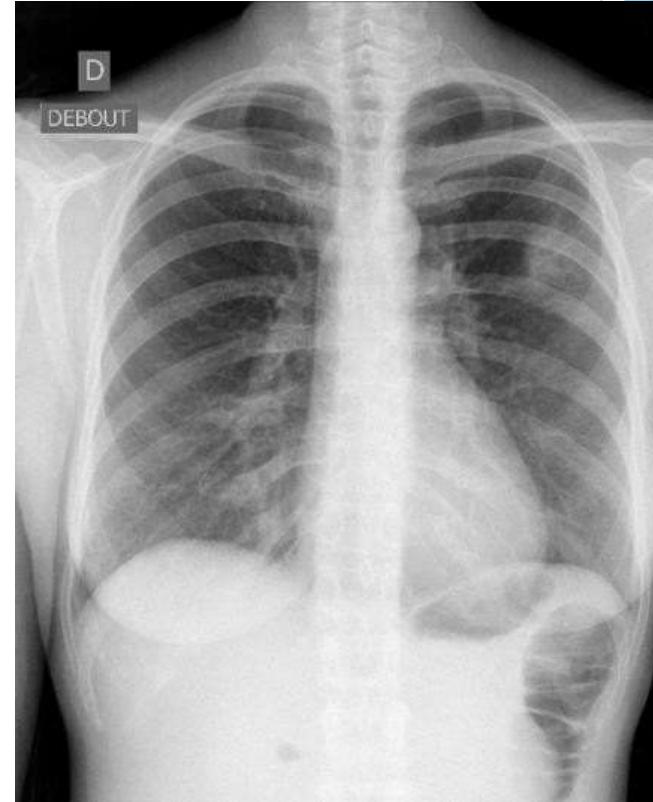
3) Phase vascularitaire :

- Infiltrats pulmonaires
- Mono ou Polyneuropathie++
- Pleurésie, myocardite
- Atteintes digestive



3- Angéite granulomateuse allergique : Syndrome de Churg-Strauss

- La présentation se rapproche de la PCE :
 - verre dépoli
 - condensations alvéolaires
 - à prédominance périphérique et supérieure
- Cependant : l'atteinte est volontiers plus polymorphe dans le Churg-Strauss (nodules centrolobulaires, atteinte bronchique avec épaissement pariétal, etc)



4-Syndrome hyperéosinophilique idiopathique (SHI)

- Très rare, âge moyen, prédominance féminine,
- Hyperéosinophilie périphérique majeure et prolongée (>6 mois)
- Bilan étiologique négatif

Présentation :

- signes généraux non spécifiques : AEG, prurit, fébricule
- atteintes viscérales secondaires à l'infiltration éosinophilique : **cardiovasculaire**
++, neurologique...

4-Syndrome hyperéosinophilique idiopathique (SHI)

- **Concernant l'atteinte pulmonaire :**

- 40 à 50% cas (le plus souvent œdème hydrostatique secondaire à l'atteinte cardiaque)
- histologie : infiltration éosinophilique majeure, destruction architecturale, plages de nécrose
- **signes radiologiques non spécifiques** : condensations alvéolaires, verre dépoli focal ou diffus, nodules +/- halo VD, épaissements septaux en cas d'IC

Conclusion

- Les pneumopathies à éosinophiles regroupent des pathologies respiratoires de causes variées mais qui peuvent aussi affecter les autres organes dans le cadre de l'angéite granulomateuse allergique (syndrome de Churg-Strauss)
- **Retenir les formes évocatrices en imagerie :**
 - **PAE** lignes septales régulières, verre dépoli, sans cardiomégalie
 - **PCE** condensations alvéolaires périphériques prédominant aux lobes supérieurs
 - **Churg et Strauss** : idem PCE avec signes extra pulmonaires
- Le rôle du **radiologue** est d'éviter les errances diagnostiques et savoir toujours évoquer les pneumopathies à éosinophiles comme diagnostic même (et surtout) **en l'absence d'hyperéosinophilie.**

Sources

- ▶ Pneumopathies à éosinophiles, comment les différencier : classification et démarche diagnostique , Rev Med Suisse 2016 ; 12 : 1958-65.
- ▶ Gaillard, F., Foley, R. Eosinophilic lung disease. Reference article, Radiopaedia.org. (accessed on 13 Mar 2022) <https://doi.org/10.53347/rID-1289>
- ▶ Johkoh T, Müller NL, Akira M et al. Eosinophilic lung diseases: diagnostic accuracy of thin-section CT in 111 patients. Radiology. 2000 Sep;216(3):773-80.
- ▶ Jeong YJ, Kim KI, Seo IJ et al. Eosinophilic lung diseases: a clinical, radiologic, and pathologic overview. Radiographics. 2007 May-Jun;27(3):617-37;
- ▶ Cottin V, Cordier JF. Eosinophilic pneumonias. Allergy 2005;60:841-857
- ▶ Carrington CB, Addington WW, Goff AM, Madoff IM, Marks A, Schwaber JR, Gaensler EA. Chronic eosinophilic pneumonia. N Engl J Med. 1969 Apr 10;280(15):787-98.
- ▶ Allen JN, Pacht ER, Gadek JE, Davis WB. Acute eosinophilic pneumonia as a reversible cause of noninfectious respiratory failure. N Engl J Med. 1989 Aug 31;321(9):569-74.
- ▶ Daimon T, Johkoh T, Sumikawa H et al. Acute eosinophilic pneumonia: Thin-section CT findings in 29 patients. Eur J Radiol. 2008 Mar;65(3):462-7.

Merci pour votre attention

