

20 ans d'évolution de pseudo-tumeurs cutanées sans étiologie : les éosinophiles mènent au diagnostic

1^{er} Auteur : Natella ASLANBEKOVA, Cheffe de clinique, Médecine interne, C.H.U. Dupuytren, Limoges, FRANCE

Autres auteurs, équipe:

- Nina, RATTI, CCA, Médecine interne, C.H.U. Dupuytren, Limoges, France
- Ly KH, PU-PH, Médecine interne, C.H.U. Dupuytren, Limoges, FRANCE
- Fauchais Anne-Laure, PU-PH, Médecine interne, C.H.U. Dupuytren, Limoges, FRANCE
- Holy Bezanahary, P.H, Médecine interne, C.H.U. Dupuytren, Limoges, FRANCE

Introduction:

Le variant lymphoïde du syndrome hyperéosinophilique (SHE-L) a une expression clinique très diverse. Les manifestations cutanées sont très variées et sont souvent au premier plan, cependant leur description n'est pas toujours détaillée dans la littérature.

Observation:

Femme de 40 ans, adressée pour une hyperéosinophilie associée à des lésions cutanées apparues en 1999-2000.

Clinique: plusieurs lésions tissulaires pseudo-tumorales situées aux membres supérieurs et inférieurs. La peau en regard de certaines d'entre elles, était érythémato-violacée, le prurit variait avec le stress et le volume avec son cycle menstruel. La palpation de ces masses était indolore et ne mettait pas d'induration en son sein. On notait des adénopathies axillaires et inguinales, le reste de l'examen clinique était normal. Pas d'allergie, pas de médicaments.

Biopsies, exérèses: n'aboutissaient pas au même diagnostic, toutefois leur description rapportait une **prolifération vasculaire** et un **infiltrat riche en polynucléaires éosinophiles**. Le diagnostic évoqué était celui d'une hyperplasie angiolymphoïde à éosinophiles. L'exérèse d'une masse était suivie d'une nouvelle repousse de cette dernière.



Creux poplité g
02/02/2021 à 11:23



Poignet gauche
02/02/2021 à 11:19

Biologie: Hyperéosinophilie modérée entre 1.5-2 G/L connue depuis 2016 (pas de biologie antérieure) stable jusqu'en 2021.

En 2021: éosinophiles varient entre 5 et 8 G/L, sans cytopénie ni syndrome inflammatoire. IgE 1252 kUI/l. Bilan d'auto-immunité négatif.

Examens parasitologiques des selles et les sérologies toxocarose, bilharziose négatifs. Sérologie Anguillulose positive traitée par Ivermectine sans amélioration clinique ou biologique.

Cytométrie en flux en 2021:

- Sang: pas de phénotype aberrant.
- Cutanée : non réalisée



Coude droit
02/02/2021 à 11:20

Bilan de retentissement: négatif (échographie cardiaque et scanner thoraco-abdomino-pelvien)

Traitements: traitements topiques avaient été proposés durant les 20 ans mais sans efficacité.

Fevrier 2022:

- Hyperéosinophilie en aggravation entre 9 et 11 G/L
- Persistance des lésions cutanées et pas de nouveau symptôme
- Cytométrie en flux répétée à 6 mois: sous-population minimale de phénotype T aberrant **sCD3-CD4+** (confirmée au C.H.U. de Lille).



Photos des mêmes lésions à 3 semaines du traitement

Traitement: corticothérapie 1mg/kg/j avec un évolution spectaculaire dès J2. Cortico-dépendance est survenue à 0.5 mg/kg/j avec réapparition du prurit et des lésions. Introduction du Mépolizumab à visée d'épargne cortisonique avec une efficacité partielle.

Discussion:

Le SHE-L est défini par une hyperéosinophilie secondaire à une production d'IL-5 par des lymphocytes circulants de profil Th2, le phénotype aberrant (1). Les manifestations cutanées sont très fréquentes et variées comprenant un spectre important des lésions prurigineuses incluant des papules érythémateuses, des lésions eczématiformes, des plaques urticariennes, un angioœdème, ou une érythrodermie. Le prurit est décrit comme intense et ne répondant que partiellement aux traitements topiques et systémiques. Pour le reste des lésions qu'on retrouve dans la littérature, il s'agit principalement d'une énumération des lésions cutanées sans description détaillée ainsi, les masses présentées par notre patiente ne semblent pas typiques du SHE-L (2,3).

L'atteinte cutanée peut être inaugurale et le diagnostic sera d'autant plus difficile lorsqu'elle sera la seule expression de la maladie. La présence de nombreux éosinophiles dans les biopsies est aspécifique orientant vers de nombreux diagnostics différentiels. La recherche du phénotype T aberrant sur la biopsie cutanée et le sang permet d'arriver au diagnostic mais de façon inconstante.

Conclusion:

Le SHE-L est une pathologie rare avec un large éventail de manifestations cliniques dont les lésions cutanées. Le diagnostic de cette pathologie peut s'avérer difficile alors qu'il représente des implications thérapeutiques et de suivi avec un risque évolutif vers un lymphome T.

(1) F. Roufosse, E. Cogan, M. Goldman Lymphocytic variant hypereosinophilic syndromes Immunol Allergy Clin North Am, 27 (3) (2007)
(2) K.M. Leiferman, G.J. Gleich, M.S. Peters Dermatologic manifestations of the hypereosinophilic syndromes Immunol Allergy Clin North Am, 27 (2007)
(3) Van den Hoogenband HM. Skin lesions as the first manifestation of the hypereosinophilic syndrome. Clin Exp Dermatol 1982