

## Un purpura révélant un syndrome hyperéosinophilique versant lymphoïde

**1<sup>er</sup> Auteur :** Morad CHIGUER, Médecin Résident du Service de Médecine Interne B de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat – Maroc.

**Équipe :** A.Charef, R.Lemouden, A. kadiri, Y. Oualehssine, F.Mekouar, M.Jira, N.Elomri, J.Fatih Service de Médecine Interne B de l'hôpital militaire d'instruction Mohammed V de Rabat.

### INTRODUCTION

Le syndrome hyperéosinophilique est une affection définie par une éosinophilie sanguine périphérique ( $> 1500/\text{mm}^3$ ) persistant  $\geq 6$  mois, associée à des signes d'atteinte viscérale. Le diagnostic implique l'exclusion d'autres causes de l'éosinophilie (parasitaire, allergique ou autre cause secondaire) et l'analyse de la moelle osseuse et des tests génétiques. Le traitement peut comprendre la prednisone et parfois l'imatinib, mais dépend du sous-type spécifique du syndrome hyperéosinophilique.

### OBSERVATION

Un patient âgé de 41 ans, sans antécédents pathologiques notables. Présente un œdème de la face et des paupières et des taches purpuriques des membres inférieurs évoluant depuis une semaine dans un contexte de conservation de l'état général et d'apyrexie. L'examen clinique objectivait des petites adénopathies axillaires et occipitales sans hépatomégalie ni splénomégalie. Biologiquement, on notait un syndrome inflammatoire modéré avec une VS à 27mm/h, CRP à 32,9 mg/l et une hypergammaglobulinémie polyclonale à 41g/l.

L'hémogramme montrait une éosinophilie à  $3400/\text{mm}^3$  sans anomalies des autres lignées sanguines. L'étude du frottis sanguin était sans particularité. L'ionogramme, la fonction rénale et hépatique étaient normaux et le taux de LDH était normal. Le **myélogramme** montrait une réaction éosinophile sans autres anomalies. La **BOM** montrait une infiltration par des cellules éosinophiles sans cellules suspectes. L'examen parasitologie des selles était négatif. La Rx des poumons montrait un syndrome interstitiel confirmé par la TDM thoraco-abdominale qui montrait en plus l'existence d'adénopathie non nécrotique médiastinales antérieures, rétro péritonéales et mésentérique. La recherche du BK dans les crachats était négative et l'étude du liquide du lavage broncho alvéolaire avec étude histologique des biopsies étagées ne montrait pas d'anomalies spécifiques.



Image représentant l'angioœdème de la face



Image représentant des taches purpuriques au niveau des membres inférieurs

La **biopsie** d'une adénopathie axillaire montrait une infiltration par des cellules éosinophiles sans signes évocateurs de lymphome. Le bilan immunologique était négatif. L'ECG complété par l'échocardiographie étaient sans particularité. La colonoscopie était sans anomalie, La gastroscopie montrait une antro-bulbite érosive. Par ailleurs, la sérologie de l'HVB et C était négative, le bilan thyroïdien était normal, tout comme les marqueurs tumoraux (CA 19-9, ACE, AFP, PSA, thyroglobuline). La recherche du transcrit **FIP1L1-PDGRFA** était négative et l'**immunophénotypage** des lymphocytes T circulants par cytométrie en flux montrait un profil **LT4 aberrant CD3 -, CD4 +, CD8 +**.

Le diagnostic d'un syndrome hyperéosinophilique dans sa variante lymphoïde était posé. Une corticothérapie par prednisone 1mg/kg/j a été prescrite ce qui a entraîné la régression totale de la symptomatologie, poursuivie à dose dégressive pendant 2 ans. A son arrêt, on assistait à une élévation du taux des éosinophiles à  $900/\text{mm}^3$  sans signes systémiques, ce qui avait justifié le maintien d'une corticothérapie par 7,5 mg de prednisone.

### DISCUSSION

Le syndrome hyperéosinophilique (HES) est caractérisé par une hyperéosinophilie associée à une atteinte subséquente d'un ou plusieurs organes-cibles. Ses causes sont variées et sont divisées en primaires (atteinte clonale de la lignée myéloïde), secondaires (polyclonales par production d'interleukine-5) ou idiopathiques. L'évolution des techniques, en particulier en génétique, a permis de définir plusieurs variants clinico-biologiques et a conduit à l'émergence de thérapies ciblées. Ainsi l'imatinib, un inhibiteur de tyrosine kinase, est utilisé dans les HES myéloprolifératifs (M-HES) alors que les autres HES sont traités en première ligne par corticoïdes. Le développement de nouveaux agents tels que les inhibiteurs d'IL-5 (mepolizumab) permet une épargne des corticoïdes et de leurs effets secondaires, améliorant la qualité de vie des patients.

### CONCLUSION

Des progrès récents ont permis d'identifier la base physiopathogénique de certaines HE inexplicables, permettant une meilleure classification des différentes formes de SHE et surtout une thérapeutique ciblée. Il faut néanmoins rappeler que le diagnostic de SHE ne peut être envisagé qu'après avoir éliminé l'ensemble des causes d'HE, ce qui nécessite souvent une enquête clinique, biologique et radiologique parfois longue.

### BIBLIOGRAPHIE

1. Archives du service de Médecine Interne B de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V
2. al., M. V. B. e. (2018). "L'hyperéosinophilie, un "challenge diagnostique" en l'absence de cause évidente." *The Netherlands Journal of Medicine*.
3. Jane Liesveld, M., James P. (2022). "Syndrome hyperéosinophilique." *LE MANUEL MSD*.
4. J.-E. Kahn et al. / La Revue de médecine interne 31 (2010) 268–276
5. Kahn J.-E., Legrand F., Capron M., Prin L. Hyperéosinophilies et syndromes hyperéosinophiliques. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Hématologie, 13-009-A-10, 2011

