



Cas clinique

Un syndrome hyperéosinophilique idiopathique révélé par des précordialgies: problèmes diagnostique et thérapeutique, à propos d'un cas clinique au Niger

Idiopathic hypereosinophilic syndrome revealed by a Chest pain: difficulties in diagnosing and treatment, a case report in Niger

B Malam Abdou ^{1*}, A Andia A², Souleymane Brah², A Djibrilla¹, M Chefou¹, F Abba Ousmane¹, E. Adehossi²

Résumé

Homme de 49 ans ressortissant de l'Afrique de l'Ouest (Niger) présentant un syndrome hyper éosinophilique idiopathique associé à des précordialgies persistantes liées aux complications cardiaques. Le diagnostic était retenu après une enquête étiologique infructueuse en particulier parasitaire. La non-spécificité des signes cliniques, les conditions techniques d'exploration limitées et la fréquence élevée des infections parasitaires dans cette région peuvent rendre le diagnostic difficile. Le pronostic reste défavorable malgré les nouvelles thérapies immunosuppressives.

Mots-clés : Précordialgies, syndrome hyperéosinophilique idiopathique, Niger

Abstract

A 49-year-old man lived in West Africa (Niger) with idiopathic hypereosinophilic syndrome (HES) revealed by chest pain persisting caused probably by cardiac complication. The diagnosis of HES was made after the exclusion of secondary etiologies of eosinophilia such as allergy or parasitic infection. Nonspecific symptom, poor

investigation exams and level parasitic infections in the area can make difficulties diagnosis. The outcome is fatal in despite immunosuppressive therapy.

Keywords: Chest pain, idiopathic hypereosinophilic syndrome, Niger

Introduction

Le Poly Nucléaire Eosinophile (PNE) est issu de la moelle osseuse à partir des cellules souches hématopoïétiques sous l'action de trois cytokines (interleukine (IL) 5, IL 3 et le granulocyt-macrophage-colony stimulating factor. Compte tenu des mécanismes moléculaires responsables d'hyper éosinophilie (HE), les anomalies des PNE constituent un groupe nosologique de « maladies à éosinophiles » selon la classification Hypereosinophilic Syndromes Working Group en 2005, révisée en 2010 où l'on retrouve entre autres le syndrome hyperéosinophilique (SHE) à variant myéloïde (M) (SHE-M), à variant lymphoïde (L) (SHE-L) et le

variant inclassable ou idiopathique (SHEi) [1]. Longtemps négligée et considérée comme un signe biologique mineur retrouvé dans les affections parasitaires ou allergiques, le PNE a acquis au cours des dernières années un statut unanimement reconnu d'acteur de la réponse immunitaire possédant un rôle de polynucléaire multifonctionnel [2, 3,4]. L'hyper éosinophilie (HE) est définie par un chiffre de PNE circulant supérieur à 500/mm³, mais l'on ne parle de l'HE majeure qu'au-delà de 1500/mm³. Lorsque l'enquête étiologique reste infructueuse pendant plus de 6 mois, l'hypothèse de SHEi doit être évoquée. Les complications surviennent dans plus de 50% des cas par atteinte multi viscérales source, de morbidité et mortalité [5]. Nous rapportons le premier cas nigérien de SHEi révélé par des précordialgies et les difficultés diagnostique et thérapeutique rencontrées dans le service de Médecine Interne et d'Onco-Hématologie de l'Hôpital National de Niamey.

Cas clinique

Monsieur N.A., Nigérien âgé de 49 ans ressortissant d'une région à forte activité minière, était admis dans le service de Médecine Interne et d'Onco-Hématologie de l'hôpital National de Niamey pour des précordialgies.

L'examen clinique du patient était sans particularité. La numération formule sanguine (NFS) a montré un taux de globules blancs (GB) à 44 300/mm³ dont 13% de polynucléaires neutrophiles (PN) et 87% d'éosinophiles (PNE) soit 38 640/mm³. L'HE était confirmée au frottis sanguin (FS) (Figure 1). Les examens parasitologiques des selles étaient négatifs. Les sérologies parasitaires n'ont pas été réalisées. L'électrocardiogramme (ECG) et la radiographie du thorax étaient normaux.

Un traitement d'épreuve antiparasitaire et

antihistaminique a été entrepris respectivement le Praziquentel et la Fexofénadine. Le patient fut perdu de vue et ne revint que 3 ans plus tard pour des précordialgies permanentes. La NFS avait montré 43000 GB/mm³ dont 7% de PN, 86% de PNE soit 36980/mm³ et 6% lymphocytes.

Un 3^{ème} bilan parasitologique (sérologique) réalisé dans des hôpitaux parisiens recherchant une hydatidose, Larva Migrans viscérale, trichinellose, bilharziose, distomatose, filariose, leishmaniose, trypanosomiase était revenu négatif. Un autre traitement systématique associant Ivermectine et Praziquentel a été administré. À l'ECG, on notait une tachycardie sinusale et une hypertrophie ventriculaire gauche (indice de Sokolow et Lewis à 40 mm). L'échographie cardiaque n'a pas montré de fibrose endomyocardique et les fonctions systoliques du ventricule gauche et droit étaient normales.

La biopsie médullaire avait montré une moelle très riche avec hyperplasie granuleuse une infiltration HE associée à quelques mastocytes. Le caryotype avait montré 20 mitoses XY normales et le taux de lysozyme dans le sang était normal.

La recherche de transcrite de fusion BCR ABL et celle du Fip1 like et le platelet-derived growth factor receptors activator (FIPL1-PDGFRα) était négative écartant ainsi une leucémie myéloïde chronique (LMC) et une leucémie chronique à éosinophile rentrant dans le cadre de SHE à variante myéloïde (syndrome myéloprolifératif).

Le dosage des immunoglobulines montrait une hyper gammaglobulinémie (IgG) égale à 28,9 g/l non spécifique pouvant évoquer un SHE à variant lymphoïde.

Le diagnostic de SHEi fut retenu après cette enquête étiologique et sans autre cause évidente pouvant expliquer la symptomatologie malgré le traitement entrepris à base d'Hydroxy Urée (1g/j) et de Prednisone (1mg/kg/j), le patient décéda 4

mois plus tard.

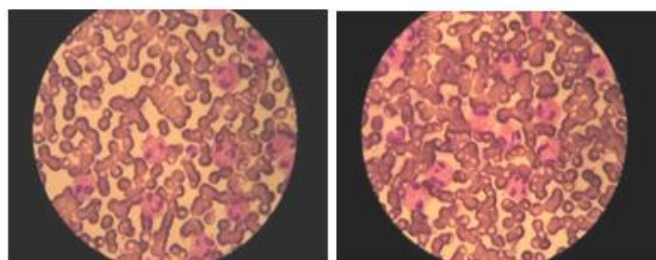


Figure 1: Hyperéosinophilie x100. Frottis sanguin. (Laboratoire. Biologie. Hôpital National de Niamey).

Discussion

Le SHEi est un désordre prolifératif rare des PNE caractérisé par une HE prolongée et inexpliquée avec une défaillance multi viscérale liée à l'infiltration des éosinophiles. Le diagnostic est posé devant une HE supérieure à $1500/\text{mm}^3$ pendant plus de 6 mois après élimination des autres causes d'HE notamment parasitaires, allergiques, néoplasique, le SHE-M et le SHE-L [1]. En effet l'examen des selles, les sérologies à la recherche d'infections parasitaires étaient négatives ainsi que la recherche de transcrite de fusion BCR/ABL et du FIPL1-PDGFR. Tous les organes peuvent être atteints avec une prédominance de la défaillance cardiaque dans 54 à 95% des cas [5] et constituant la principale cause de morbi-mortalité liée à l'affection [6]. Le SHEi peut aussi toucher le système nerveux (40-64%), la peau (56%) et les poumons (40-49%). Le tractus digestif, le foie, la rate et les yeux sont moins fréquemment touchés. Le sex ratio est en faveur des hommes (9/1) avec une tranche d'âge comprise entre 20-50 ans. Le sexe et l'âge de notre patient sont retrouvés chez le premier cas de SHEi d'Afrique francophone publié au Sénégal [7] ainsi que ceux dans la littérature [5]. Le taux des PNE

chez notre patient était de $38\ 640/\text{mm}^3$ alors que celui du premier cas sénégalais [7] représentait $62\ 678/\text{mm}^3$ et présentant des adénopathies. Il ne semble pas exister de corrélation entre le taux de PNE sanguin et les lésions.

La cause du SHEi reste inconnue, mais l'on évoque une prolifération de médiateurs cytokiniques ou de leurs récepteurs déstabilisant la croissance et la différenciation des éosinophiles [8]. La production de peroxydase éosinophilique par le cœur résulte de la cardiomyopathie restrictive, de la fibrose endomyocardique, du thrombus mural et des atteintes valvulaires. La première atteinte cardiaque était décrite par Loeffler à Zurich en 1936 chez deux patients ayant une HE avec fibrose endomyocardique atypique d'où la dénomination de fibrose endomyocardique de Loeffler. Dans notre cas l'ECG a montré une hypertrophie ventriculaire gauche sans autres anomalies à l'échographie cardiaque et l'IRM n'avait pu être réalisée par défaut du plateau technique. Le diagnostic positif des atteintes myocardiques peut nécessiter l'IRM qui montre une myocardite inflammatoire chez des patients cliniquement asymptomatiques [9]. Le traitement du SHE consiste à limiter l'atteinte multi viscérale en contrôlant le taux de PNE sanguin par une thérapie agressive utilisant les cortico-stéroïdes, l'Hydroxy urée, l'Interferon alpha et les chimiothérapies cytotoxiques avec un taux de survie de 4% à trois ans [10]. Notre patient est décédé 4 mois après avoir été mis sous corticothérapie associé à de l'Hydroxy Urée.

Certaines études rapportent l'efficacité de l'Imatinib mesylate à la dose de 100 à $400\text{mg}/\text{j}$ dans le SHE [11]. L'Imatinib mesylate est un inhibiteur de la 2-phenyl-amino-pyrimidine-based qui peut aussi inhiber certains récepteurs des

cytokines intervenant dans la pathogenèse de l'SHEi, tel que les récepteurs transmembranaires de la tyrosine kinase dans le type III ou le PDGFR [10]. L'accès à ce médicament reste très difficile au Niger notamment et en Afrique en général.

Conclusion

Le syndrome hypereosinophilique idiopathique reste un diagnostic d'élimination après un bilan étiologique exhaustif infructueux. Avec les thérapeutiques actuelles le pronostic est défavorable par atteinte multiviscérale. Cependant à l'avenir des molécules comme les inhibiteurs de la Tyrosine kinase représenteraient un réel espoir.

*Correspondance

Malam Abdou Badé
(badeabdou5@yahoo.fr)

Reçu: 04 Fév, 2018 ; **Accepté:** 15 Fév, 2018; **Publié:** 20 Fév, 2018

¹Service d'Onco-Hématologie Hôpital National de Niamey, Niger

²Service de Médecine interne Hôpital National de Niamey, Niger

© Journal of african clinical cases and reviews 2018

Conflit d'intérêt: Aucun

Références

[1]. Simon HU, Rothenberg ME, Bochner BS, Weller PF, Wardlaw AJ, Wechsler ME, et al. Refining the definition of hypereosinophilic syndrome. *J Allergy Clin Immunol* 2010; 126:45-9.

[2]. Rothenberg ME, Hogan SP. The eosinophil. *Annu Rev Immunol* 2006; 38:709-50.

[3]. Hogan SP, Rosenberg HF, Moqbel R, Phipps S, Foster PS, Lacy P, et al. Eosinophils: biological properties and role in health and disease. *Clin Exp Allergy* 2008;38:709-50.

[4]. Blanchard C, Rothenberg ME. Biology of the eosinophil. *Adv immunol* 2009;101:81-121.

[5]. Chusid MJ, Dale DC, West BC, Wolff SM. The hypereosinophilic syndrome: analysis of fourteen cases with review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1975;54:1-27.

[6]. Weller PF, Bublej GJ: The idiopathic hypereosinophilic syndrome. *Blood* 1994; 83:2759-2779.

[7]. Talarmin F, Hounto FY, M'Baye PS, Abraham B, Morel H, Charles D. Difficulties in diagnosing idiopathic hypereosinophilic syndrome in Black Africa. A case report observed in Senegal. *Med Trop (Mars)*. 1994; 54(2):145-8.

[8]. Mizota T, Miyawaki I, Enoki T, et al: Massive prosthetic valve thrombus in a patient with idiopathic hypereosinophilic syndrome. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2007;21:434-435.

[9]. Miszalski-Jamka T, Szczeklik W, Karwat K, Sokołowska B, Gąsior J, Rucińska M et al MRI-based Evidence for Myocardial Involvement in Women with Hypereosinophilic Syndrome. *Magn Reson Med Sci*.2015 Feb 12. [Epub ahead of print]

[10]. Cools J, De Angelo DJ, Gotlib J, et al: A Tyrosine kinase created by fusion of the PDGFRA and FIP1L1 genes as a therapeutic target of Imatinib in idiopathic hypereosinophilic syndrome. *N Engl J Med* 2003; 348:1201-1214.

[11]. Metzgeroth G, Walz C, Erben P, et al: Safety and efficacy of imatinib in chronic eosinophilic leukaemia and hypereosinophilic syndrome: A phase II studies. *Br J Haematol* 2008; 143:707-715.

Pour citer cet article:

Malam Abdou Badé, Andia A Abdelkader, Brah Souleymane et al . Un syndrome hyperéosinophilique idiopathique révélé par des précordialgies: problèmes diagnostique et thérapeutique, à propos d'un cas clinique au Niger . *Jaccr Africa* 2018; 2(1): 105-108.