

Syndrome Hyperéosinophilique Idiopathique: Démarche Diagnostique À Propos D'un Cas

H. Arfaoui, Z. Sqalli Houssini, S. Msika, N. Mouhssine, H. Bamha,
N. Bougteb, H. Jabri, W. El Khattabi, Mly H. Afif

Service Des Maladies Respiratoires, Hôpital 20 Août 1953, Casablanca, Maroc

Résumé

Le syndrome hyperéosinophilique idiopathique (SHEI) est une entité rare caractérisée par une hyperéosinophilie persistante associée à des manifestations cliniques d'atteinte d'organes, en l'absence de cause secondaire ou clonale identifiable. Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 34 ans, hospitalisé pour pleuropneumopathie bilatérale avec une hyperéosinophilie à 6880 éléments/mm³. Le bilan étiologique exhaustif n'a pas retrouvé de cause parasitaire, médicamenteuse, allergique, néoplasique ou auto-immune. L'exploration hématologique, incluant les investigations moléculaires, cytogénétiques ainsi que la biopsie ostéo-médullaire, n'a pas mis en évidence d'argument en faveur d'une origine lymphoproliférative ou myéloproliférative. Le diagnostic de SHEI a été retenu. La prise en charge thérapeutique était une corticothérapie orale à la dose de 1 mg/kg/jour, relayée par l'azathioprine à raison de 50 mg trois fois par jour, avec une évolution clinique favorable et une normalisation de l'éosinophilie. Cette observation illustre la difficulté diagnostique du SHEI et souligne l'importance d'une démarche rigoureuse d'élimination des causes secondaires et clonales afin d'instaurer une prise en charge adaptée.

Mots-clés : Syndrome hyperéosinophilique idiopathique ; Hyperéosinophilie ; Démarche diagnostique ; Atteinte pulmonaire ; Atteinte cardiaque ; Corticothérapie

Date of Submission: 09-03-2026

Date of Acceptance: 19-03-2026

I. Introduction

Le syndrome hyperéosinophilique idiopathique (SHEI) est une affection rare caractérisée par une hyperéosinophilie persistante associée à une atteinte d'organes, après élimination rigoureuse des causes secondaires et des formes clonales. Son diagnostic repose sur une démarche étiologique exhaustive, souvent complexe en raison du polymorphisme clinique et biologique. Nous rapportons à travers cette observation les principales étapes diagnostiques ayant permis de retenir le diagnostic de SHEI idiopathique et d'instaurer une prise en charge thérapeutique adaptée.

II. Observation

Il s'agit d'un patient âgé de 34 ans, maçon, tabagique chronique sévère (6 paquets-années), consommateur de cannabis arrêté, traité pour une pleurésie tuberculeuse il y a 3 ans (sans documentation), n'ayant pas d'antécédents respiratoires chroniques connus, ni d'antécédent de voyage en zone tropicale ou de prise médicamenteuse. L'histoire de la maladie remonte à un mois avant son admission par l'installation progressive d'un syndrome bronchique muco-purulent associé à des hémoptysies de faible abondance, des sifflements thoraciques, des précordialgies, une dyspnée stade II mMRC, le tout évoluant dans un contexte fébrile et altération de l'état général. L'examen clinique a retrouvé un patient apyrétique, polyénique à 26 cycle/minute, avec un syndrome d'épanchement liquidien gauche. La radiographie thoracique a montré la présence d'opacités bilatérales associées à un épanchement pleural bilatéral prédominant à gauche, non ponctionnable après échographie thoracique [Figure1]. La tomodensitométrie thoracique a objectivé des foyers de condensation bilatéraux à prédominance basale associés à une pleurésie bilatérale, plus marquée à gauche [Figure2]. La numération de la formule sanguine a objectivé une hyperleucocytose à 18 940/mm³ à prédominance hyperéosinophilique à 6 880/mm³. Le GeneXpert MTB/RIF dans les expectorations est revenu négatif. Devant l'angor, un ECG réalisé en urgence a montré un sus-décalage en apico-latéral, avec élévation importante de la troponine à 8 126,5 ng/L, le diagnostic d'infarctus du myocarde sans sus-décalage du segment ST (NSTEMI) est posé. L'échocardiographie transthoracique (ETT) a montré une dysfonction ventriculaire gauche avec une fraction d'éjection à 30 %, indiquant une endomyocardite à éosinophiles, associée à une lame d'épanchement péricardique. La coronarographie était normale. Devant le pronostic vital, une corticothérapie intraveineuse par méthylprednisolone (120mg/jour pendant 3 jours) a été instaurée, permettant une amélioration clinique et normalisation transitoire de l'éosinophilie à 800 élément/mm³. Au bilan de l'hyperéosinophilie, le scanner thoracique de contrôle a montré une nette régression des lésions parenchymateuses [Figure3]. La bronchoscopie

souple a retrouvé une inflammation diffuse de l'arbre bronchique avec des granulations blanchâtres [Figure 4]. Le lavage broncho-alvéolaire a montré 4 % de polynucléaires éosinophiles. Les aspirations bronchiques ont révélé un MTB détecté très bas, avec résistance à la rifampicine indéterminée, avec mise du patient sous traitement antibactérien, selon le programme nationale de lutte antituberculeuse (PNLAT) (2RHZE/4RH) pendant 6 mois. Les biopsies bronchiques ont objectivé un remaniement fibro-inflammatoire non spécifique. Les trois examens parasitologiques des selles, les p-ANCA, la sérologie HIV sont revenues négatifs. L'électrophorèse des protéines plasmatiques a révélé un profil inflammatoire. L'électroneuromyographie (ENMG), nasofibroscopie, et l'échographie abdomino-pelvienne n'ont pas objectivé d'anomalies. Les explorations moléculaires et cytogénétiques (PDGFRA, BCR-ABL, mutation JAK2 V617F) a éliminé une origine clonale. La biopsie ostéo-médullaire a mis en évidence une hyperplasie granulomateuse avec hyperéosinophilie sans argument en faveur d'une hémopathie maligne. Le diagnostic ainsi retenu est un syndrome hyperéosinophilique idiopathique. Le patient a été mis sous corticothérapie orale à la dose de 1 mg/kg/jour, puis relayée par l'azathioprine à dose de 50 mg trois fois par jour. L'évolution clinique était favorable, avec une normalisation progressive de l'éosinophilie devenant 410 élément/mm³. À 1 mois de suivi, une consultation en cardiologie a révélé un thrombus intra-ventriculaire droit sur l'ETT, l'angioscanner thoracique a mis en évidence un épaississement des feuillets péricardiques associés, et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cardiaque a objectivé une fibrose et inflammation diffuse [Figure 5,6], justifiant l'instauration d'un traitement anticoagulant à base d'antivitamines K (Sintrom) en fonction de l'INR. À quatre mois de suivi, l'évolution a été jugée satisfaisante, avec une normalisation des polynucléaires éosinophiles devenant à 410 éléments /mm³.

III. Discussion

Le syndrome hyperéosinophilique idiopathique (SHEI) est une affection rare et hétérogène, définie par une hyperéosinophilie sanguine persistante $\geq 1\,500/\text{mm}^3$ associée à des lésions d'organes attribuables à l'infiltration éosinophilique, en l'absence de cause secondaire ou clonale identifiable après un bilan étiologique exhaustif [1–3]. En l'absence de biomarqueur spécifique, le diagnostic repose essentiellement sur une démarche d'exclusion rigoureuse, ce qui explique les retards diagnostiques fréquemment rapportés et la grande variabilité des présentations cliniques [1,2]. Les données épidémiologiques restent limitées, issues principalement de séries monocentriques. L'incidence exacte demeure inconnue, mais la maladie touche préférentiellement l'adulte jeune ou d'âge moyen avec une légère prédominance masculine [2,4]. L'expression clinique est polymorphe, traduisant l'infiltration tissulaire et l'activation cytotoxique des éosinophiles. Les atteintes cutanées, pulmonaires, digestives et cardiaques sont les plus fréquemment décrites [2–5]. La sévérité dépend davantage de l'infiltration tissulaire que du taux sanguin d'éosinophiles, expliquant l'absence de corrélation stricte entre hyperéosinophilie et gravité clinique [3]. L'atteinte cardiaque constitue le principal facteur pronostique et la première cause de morbi-mortalité [3–6]. Elle évolue classiquement en trois phases : myocardite nécrotique aiguë, thrombose intracavitaire puis fibrose endomyocardique restrictive [6]. Les recommandations actuelles insistent sur un dépistage systématique par ECG, troponines, échocardiographie transthoracique et IRM cardiaque, cette dernière étant l'examen le plus sensible pour la détection précoce des lésions myocardiques éosinophiliques [1,6]. L'atteinte pulmonaire est rapportée chez environ 40–50 % des patients. Elle peut se manifester par un asthme d'apparition récente, des sifflements thoraciques, des infiltrats pulmonaires, une pneumopathie interstitielle, une bronchiolite ou plus rarement un épanchement pleural [2,4,5]. Ces manifestations peuvent mimer des pathologies infectieuses ou inflammatoires, rendant le diagnostic différentiel parfois difficile. L'atteinte cutanéomuqueuse est rapportée dans près de 60 à 70 % des cas et se manifeste le plus souvent par un prurit, un eczéma, une urticaire, ou des ulcérations. Une atteinte digestive est retrouvée dans environ 30 à 40 % des cas, sous forme de gastro-entérite ou de colite éosinophilique, parfois associée à une ascite à éosinophiles [2,4]. La démarche diagnostique recommandée repose sur la confirmation d'une hyperéosinophilie persistante $\geq 1\,500/\text{mm}^3$ associée à une atteinte d'organe attribuable aux éosinophiles, suivie de l'exclusion systématique des causes secondaires fréquentes, notamment parasitaires, médicamenteuses, allergiques, auto-immunes et néoplasiques [1,2]. L'élimination du syndrome hyperéosinophilique lymphocytaire (L-HES) reposant sur la cytométrie en flux à la recherche d'un phénotype lymphocytaire T aberrant, ainsi que l'analyse morphologique médullaire [2]. Enfin l'élimination des formes clonales nécessitent des explorations cytogénétiques et moléculaires ciblant le PDGFRA, PDGFRB, FGFR1, JAK2 ou BCR-ABL [2,3]. Cette approche conditionne non seulement le diagnostic final, mais également la stratégie thérapeutique. Sur le plan thérapeutique, la corticothérapie systémique constitue le traitement de première ligne. Les recommandations préconisent la prednisone à la dose de 0,5 à 1 mg/kg/j, avec une décroissance progressive adaptée à la réponse clinique et biologique [1,2]. En situation de gravité, notamment en cas d'atteinte cardiaque, respiratoire ou neurologique, des bolus de méthylprednisolone à raison de 15 mg/kg/j en intra veineux sans dépasser 1g/j pendant 3j sont recommandés afin d'obtenir un contrôle rapide de l'inflammation éosinophilique [2]. Les biothérapies ciblant l'axe de l'IL-5 ont récemment modifié la prise en charge des formes corticodépendantes ou réfractaires [7–10]. Le mépolizumab et le benralizumab ont démontré leur efficacité dans la réduction de l'éosinophilie, la diminution des rechutes et l'épargne cortisonique [7,8]. D'autres options telles

que l'interféron- α ou l'hydroxyurée peuvent être proposées dans des situations sélectionnées [3,9]. Les recommandations récentes soulignent également l'intérêt d'une stratégie thérapeutique personnalisée intégrant ces nouvelles biothérapies [10]. Un traitement antiparasitaire probabiliste, notamment par ivermectine, est recommandé avant toute corticothérapie prolongée afin de prévenir une hyperinfestation à *Strongyloides stercoralis* [1,2]. En cas d'atteinte cardiaque thrombotique, une anticoagulation curative est indiquée, et certaines formes évoluées de fibrose endomyocardique peuvent relever d'une prise en charge chirurgicale spécialisée [5,6]. Ainsi, la prise en charge du SHEI nécessite une approche multidisciplinaire et un suivi prolongé, centrée sur la surveillance des organes atteints, en particulier cardiaque, ainsi que sur l'adaptation thérapeutique individuelle.

IV. Conclusion

Le syndrome hyperéosinophilique idiopathique demeure un diagnostic d'exclusion nécessitant une démarche étiologique exhaustive afin d'éliminer les causes secondaires et clonales. Cette observation illustre la diversité des présentations cliniques et la difficulté diagnostique de cette affection, dont l'atteinte cardiaque constitue le principal déterminant pronostique. Une prise en charge précoce, reposant sur la corticothérapie et les thérapeutiques ciblées lorsque nécessaire, est essentielle pour prévenir les lésions viscérales irréversibles et limiter les récurrences. Un suivi multidisciplinaire prolongé s'impose afin d'optimiser le pronostic à long terme.

Références

- [1]. Haute Autorité De Santé. PNDS – Hyperéosinophilies Et Syndromes Hyperéosinophiliques. 2022.
- [2]. Caminati M, Et Al. Diagnosis And Management Of Hypereosinophilic Syndromes. World Allergy Organization Journal. 2024.
- [3]. Roufosse F, Et Al. Hypereosinophilic Syndromes: Clinical And Therapeutic Perspectives. J Allergy Clin Immunol. 2011.
- [4]. Klion AD. How I Treat Hypereosinophilic Syndromes. Blood. 2015.
- [5]. Ogbogu PU, Et Al. Hypereosinophilic Syndrome: A Multicenter Clinical Analysis Of Manifestations And Outcomes. Mayo Clin Proc. 2009.
- [6]. Mankad R, Bonnicksen C, Mankad S. Hypereosinophilic Syndrome: Cardiac Diagnosis And Management. Circulation. 2016.
- [7]. Rothenberg ME, Et Al. Mepolizumab For Hypereosinophilic Syndrome. N Engl J Med. 2008.
- [8]. Gleich GJ. Mechanisms Of Eosinophil-Associated Inflammation. Lancet. 2013.
- [9]. Valent P, Et Al. Contemporary Consensus Proposal On Criteria And Classification Of Eosinophilic Disorders And Related Syndromes. Allergy. 2012.
- [10]. Gotlib J. World Health Organization-Defined Eosinophilic Disorders: 2022 Update On Diagnosis, Risk Stratification, And Management. Blood. 2022.



Figure1 : Radiographie Thoracique De Face: Opacités Denses Inhomogènes Occupant La Moitié Inferieur Du Champs Pulmonaire Gauche, Opacité De Type Pleurale Gauche, Opacité Inter Hilo Diaphragmatique Droite Inhomogène, Et Émoussement Du Cul De Sac Costo-Diaphragmatique Homolatéral, Et Aspect De Scissurite

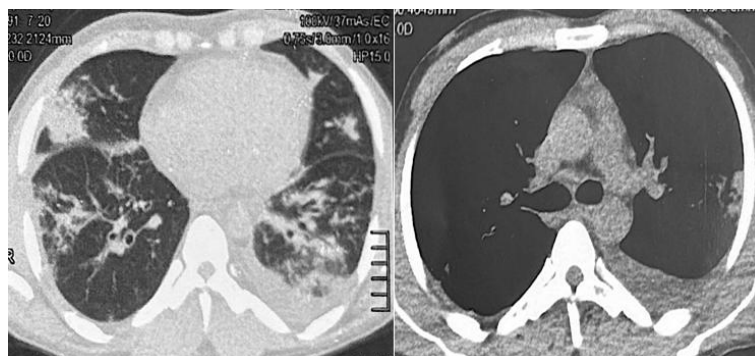


Figure 2 : TDM Thoracique : Foyers De Condensations Bilatéraux En Basal Bilatéral, Lobaire Moyen, Et Lingulaire, Associé À Un Aspect D'arbre En Bourgeon, Et Une Pleurésie Bilatérale Prédominant À Gauche

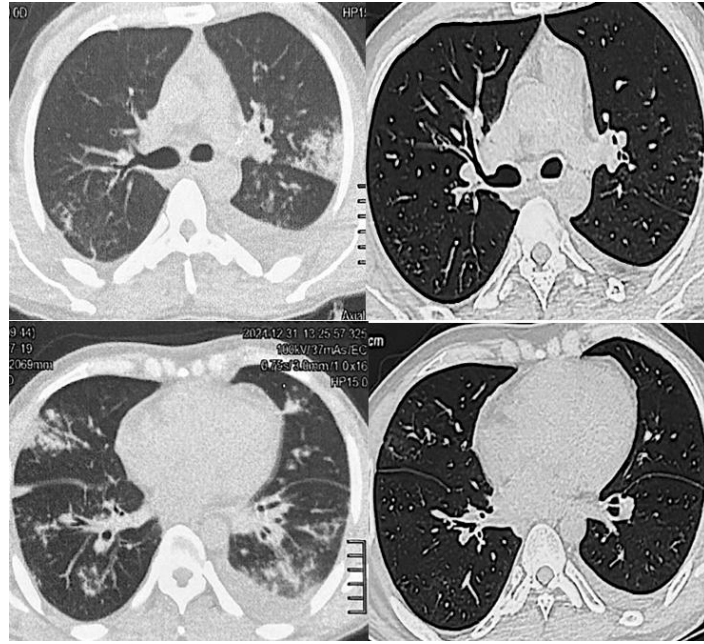


Figure 3 : TDM Thoracique : Nettoyage Scanographique Des Lésions Pulmonaires

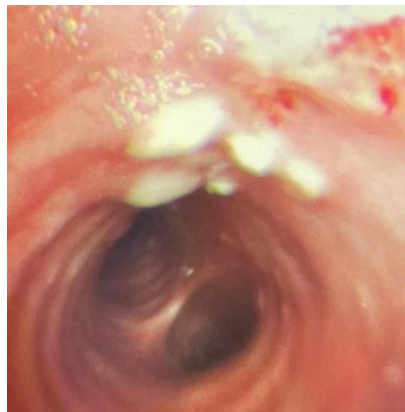


Figure 4 : Bronchoscopie Souple : Multiples Granulations Blanchâtres Agglutinées Par Endroit, Tapissant Tout L'arbre Bronchique Dès La Trachée



Figure 5 : Angioscanner Thoracique Objectivant Un Thrombus Intra Ventriculaire Droit Avec Épaississement Des Feuilletés Péricardiques

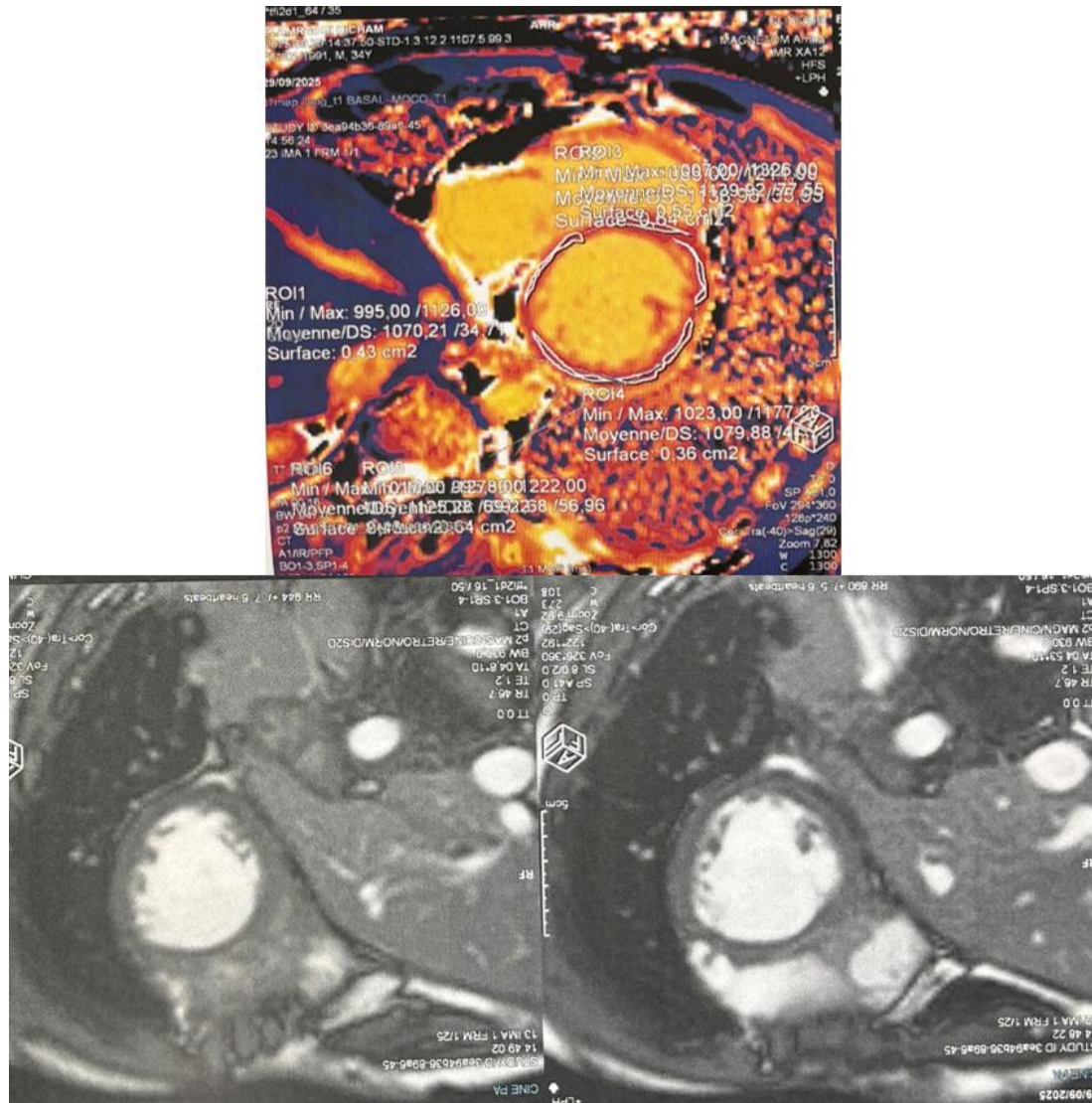


Figure 6 : IRM Cardiaque Objectivant Un Thrombus Mural Du Ventricule Droit, Une Fibrose Et Une Inflammation Diffuse