

- Femme 37 ans. **Asthme** bien équilibré sous traitement de fond
- Allergie aux acariens, évoluant depuis la petite enfance (désensibilisation à l'âge de 18 ans)
- **Polypose naso-sinusienne**
- Reflux gastro-oesophagien

- Talalgies gauches + sciatalgie, sans amélioration sous traitement antalgique

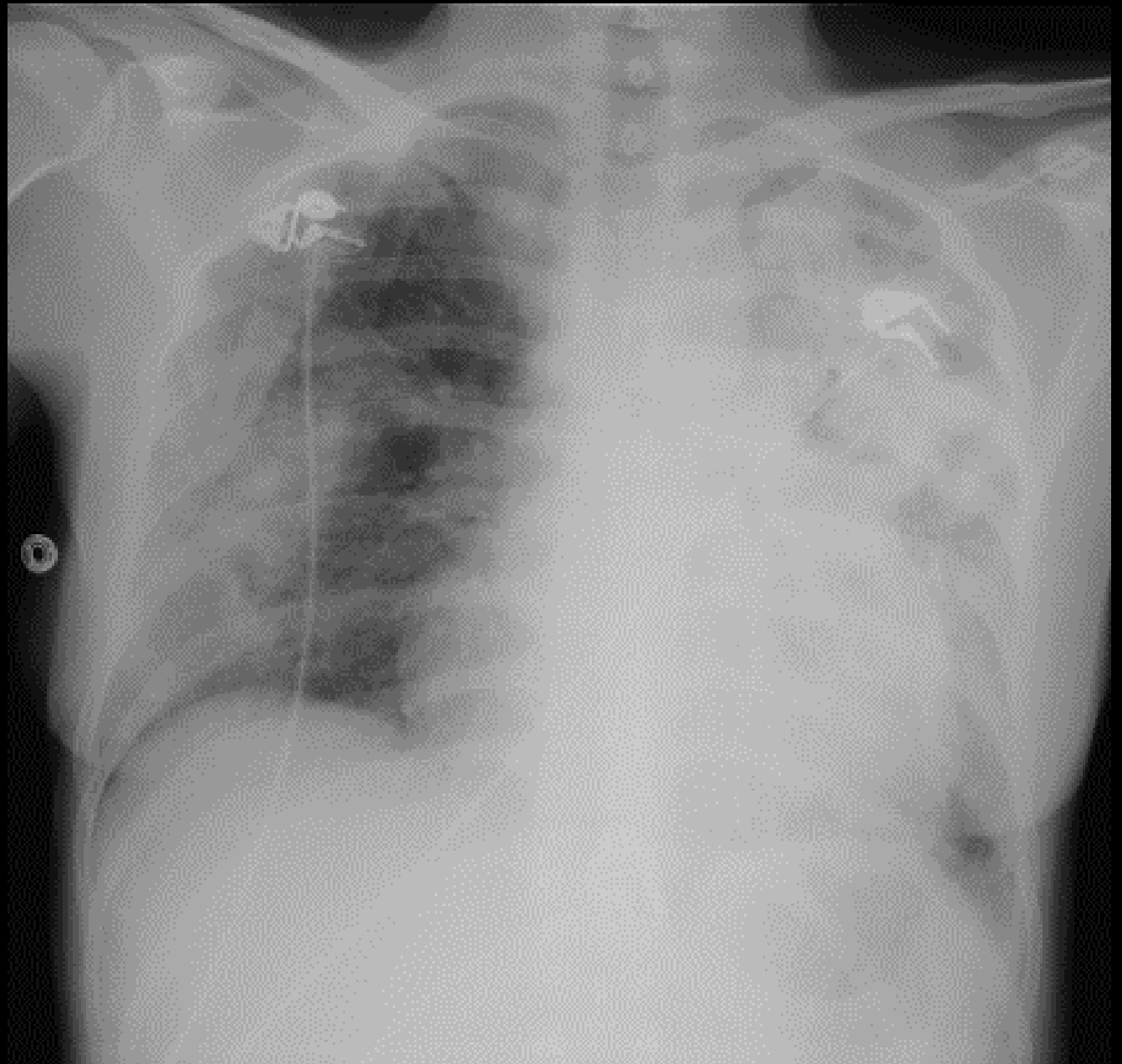
PEC ostéopathe - scanner rachidien) pour suspicion de hernie discale : débords discaux globaux en L4-L5 et L5-S1 sans protrusion focale associée

- EMG – *radiculite S1*

- ponction lombaire –, sérologie maladie de Lyme négative

- T=39,4°C, SpO2=100% en ventilation spontanée sous FiO2 à 40%
- Dyspnée de repos + polypnée à 33/min, toux avec difficultés pour expectorer
- Tirage sus claviculaire
- Rales crépitants de tout le champ pulmonaire gauche et à la base droite
- Bruits de coeur réguliers, tachycardie (FC=130bpm), pas de souffle
- Papules prurigineuses au niveau du front
- Talalgies de type paresthésique

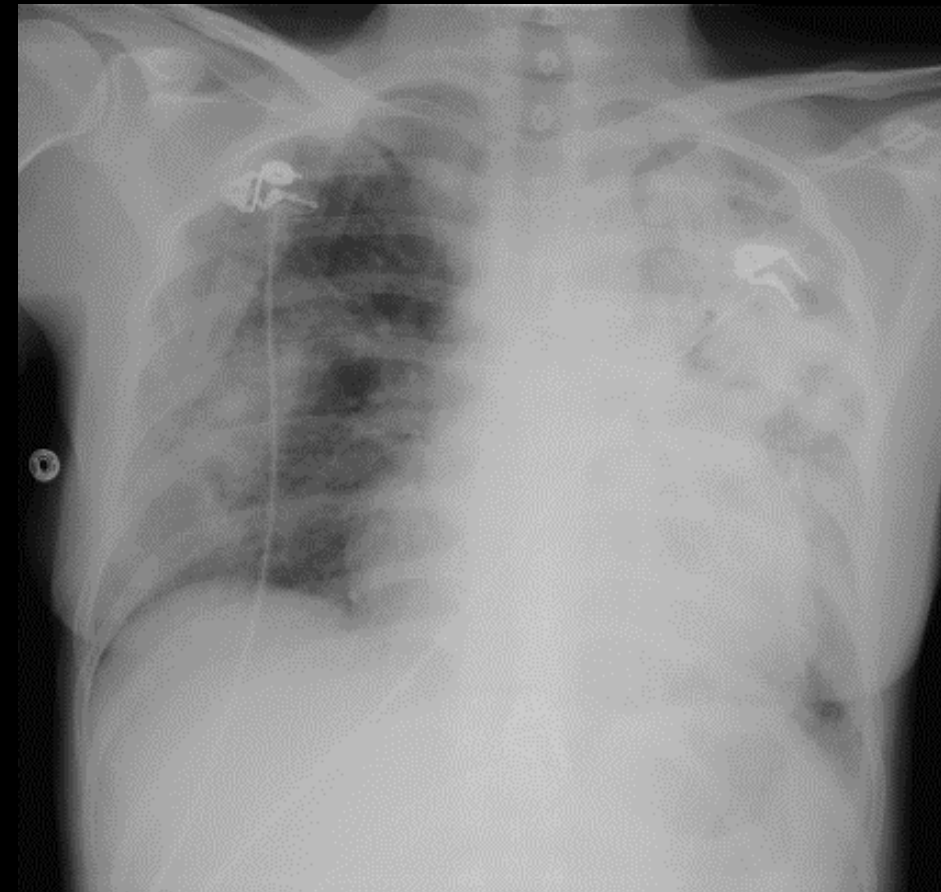
- Dégradation respiratoire avec tableau de détresse respiratoire fébrile -> transfert en réa respiratoire
- **hyperéosinophilie sanguine (GB=14,2 G/l – PNN=41,4%, PNE=46,9%)**
- On évoque le diagnostic de **vascularite de type Churg et Strauss** devant les antécédents d'asthme et la polypose nasale, l'hyperéosinophilie sanguine, les signes généraux sévères et les atteintes systémiques cardiaques , cutanées et nerveuses

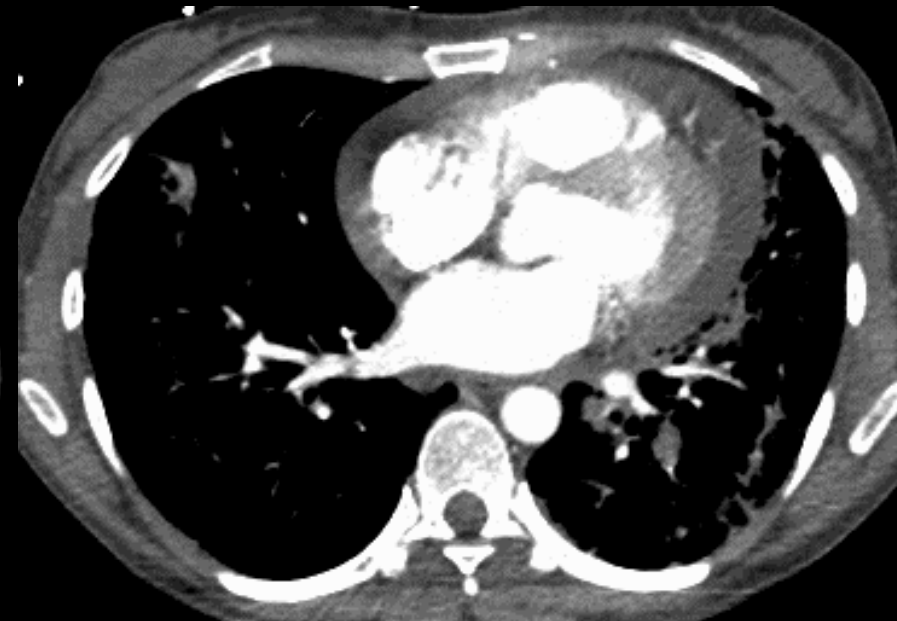
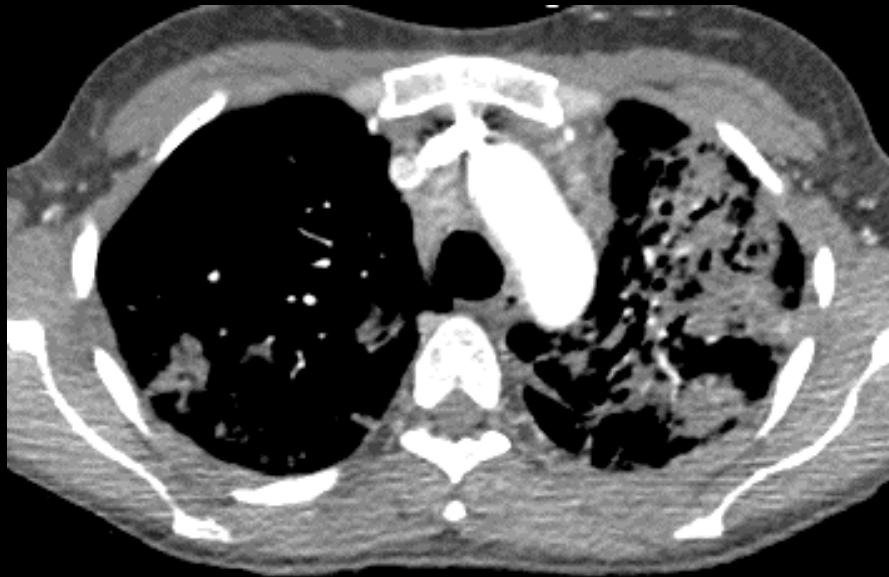


Quels items sémiologiques doit-on retenir, dans le contexte, sur la radiographie thoracique ?

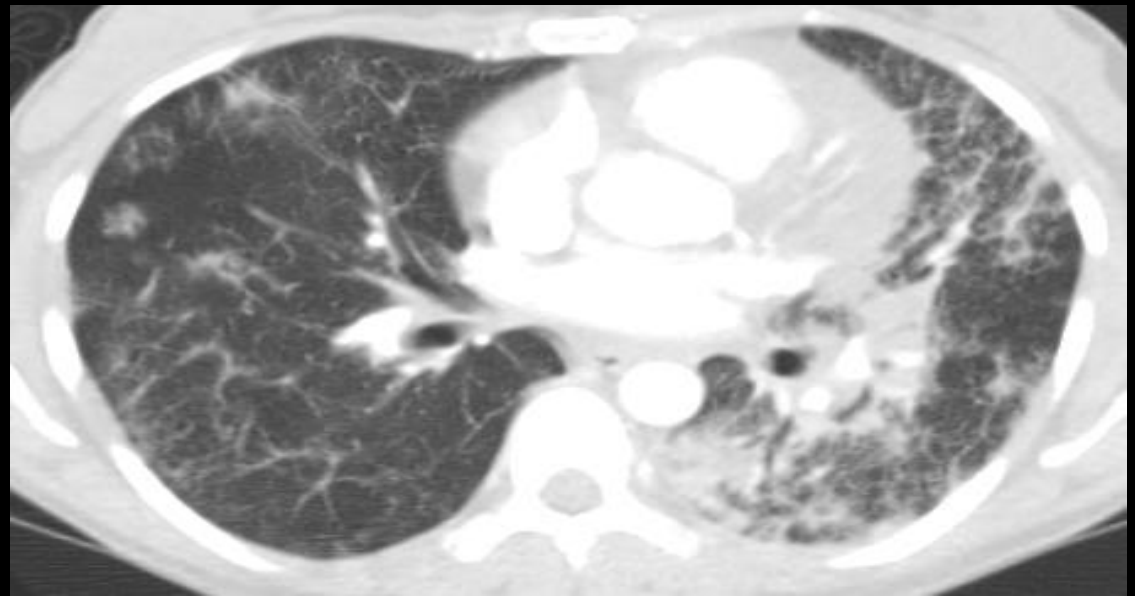
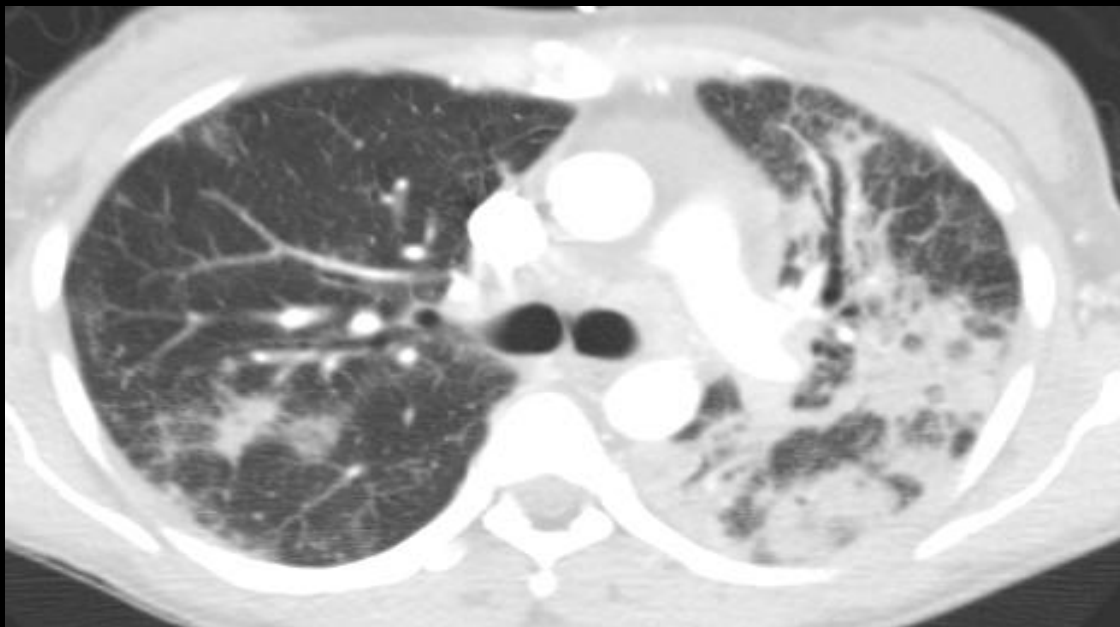
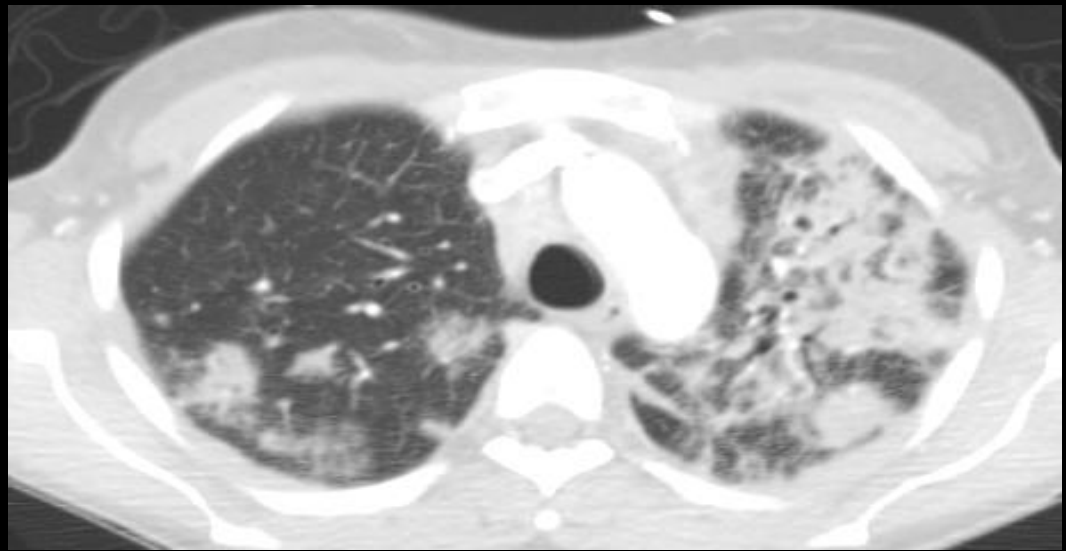
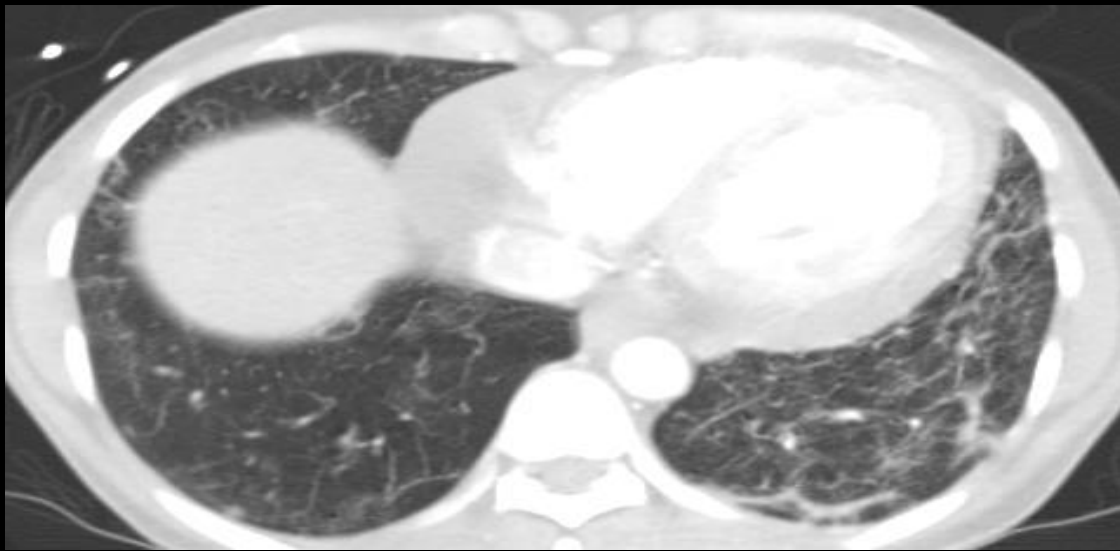
Comme toujours, surtout chez un sujet dyspnéique, il faut "lire" les images cardio-vasculaires avant de s'intéresser aux champs pulmonaires. Ce principe vous évitera bien des déboires

Ici par exemple, l'augmentation évidente de la surface de projection du cœur (index cardio-thoracique  $> 0,55$ ), contrastant avec l'absence d'épanchement pleural à droite, la voussure de l'arc inférieur du bord droit du médiastin, la rectitude du bord gauche du médiastin responsable de l'aspect triangulaire du cœur sont en faveur d'une péricardite liquidienne (cœur en carafe)

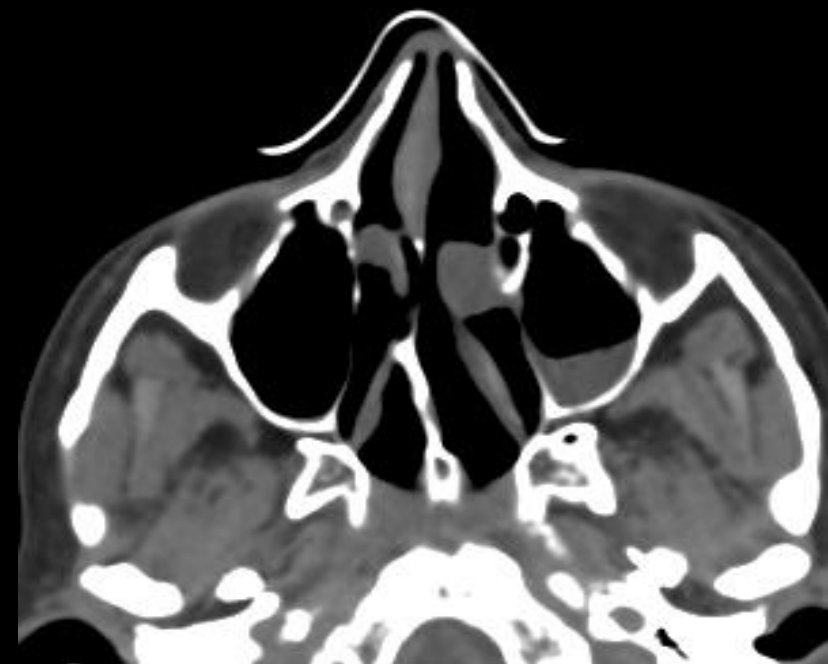
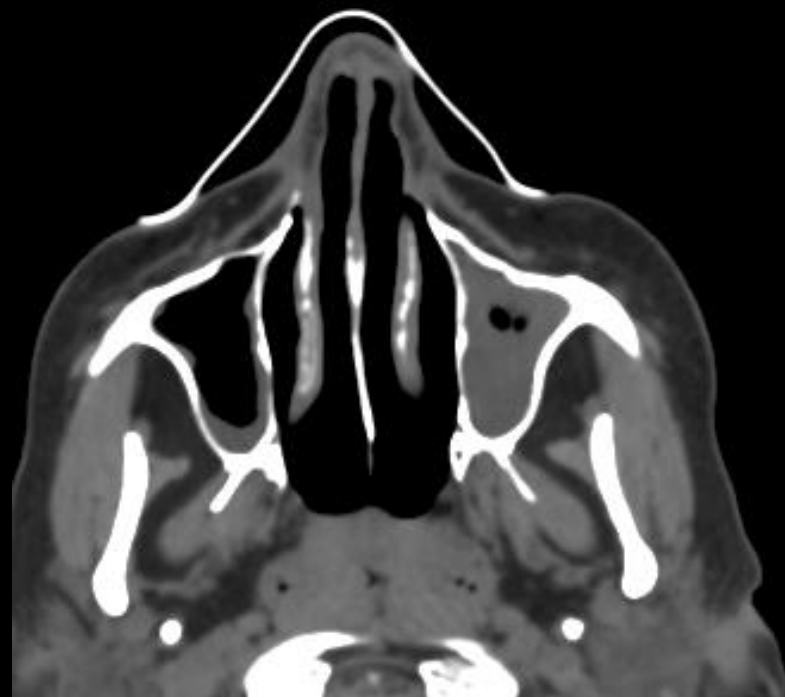
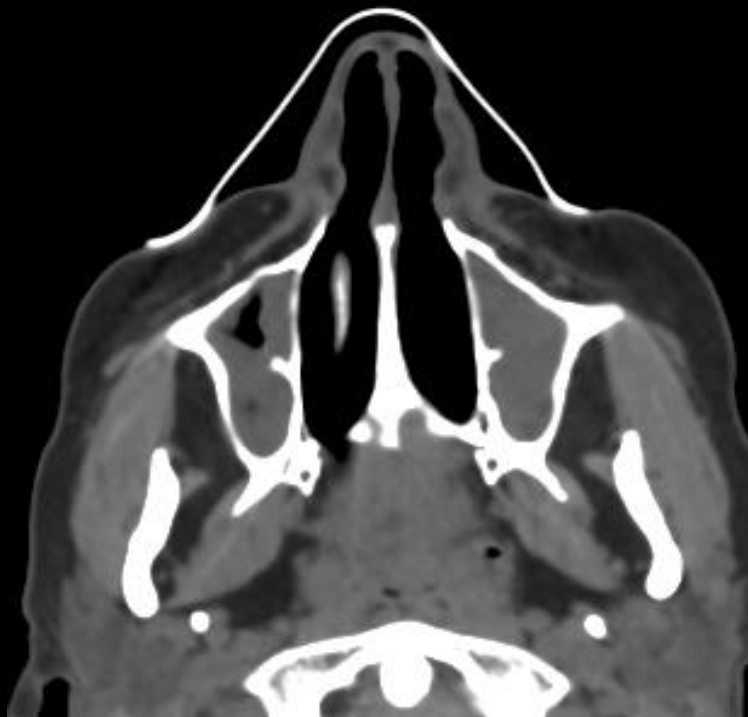




Le scanner confirme la présence d'un **épanchement liquide de moyenne abondance du péricarde** ainsi que de **plages de condensation parenchymateuse non systématisées**, prédominant dans l'hémi-champ supérieur gauche avec défaut d'expansion des segments atteints



plages de condensation parenchymateuse non systématisées  
,prédominant dans l'hémi-champ supérieur gauche



Hyperplasie muqueuse antrale bilatérale

- Fibroscopie bronchique + LBA :

- pas d'anomalie macroscopique visible

- **80% d'éosinophiles**

- examen microbiologique  $\ominus$  sauf présence de virus grippal avec contrôle sérologique  $\ominus$  à 2 reprises

- ECG : tachycardie sinusale régulière à 120 bpm, microvoltage, BBD complet, aspect S1-Q3

- Echographie cardiaque (contrôlée 3 jours successifs) - épanchement péricardique circonférentiel stable estimé à 300 mL avec compression modérée des cavités droites

- NFS : GB=17,1 G/l dont PNE=5,68 G/l; PCR = 167mg/l

Albuminémie = 22 g/l, protéinurie = 4g/24h

Enzymes cardiaques peu augmentées (0,18g/ )

IgE totales = 434 UI/ml ; Ensemble des prélèvements microbiologiques négatifs



# Diagnostic suspecté

sd. de Churg et Strauss

## Décision thérapeutique

**Corticothérapie** initiale à 15mg/j pendant 3j (750 mg de Solumedrol IV) à partir de 17/02  
puis diminution à 1mg/kg/j associée à une supplémentation vitamino-calcique

# Evolution

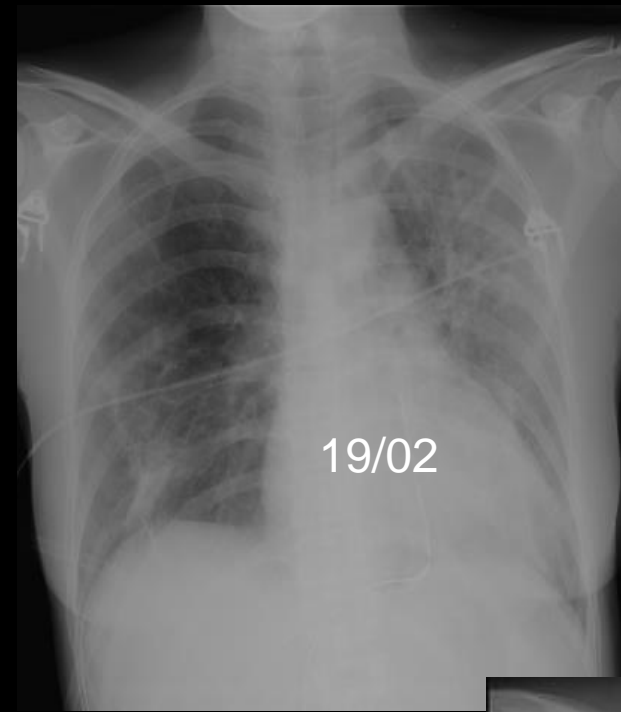
- Clinique – régression nette de la dyspnée + disparition des râles crépitants après 1 mois de corticothérapie + sevrage en O2



21/03



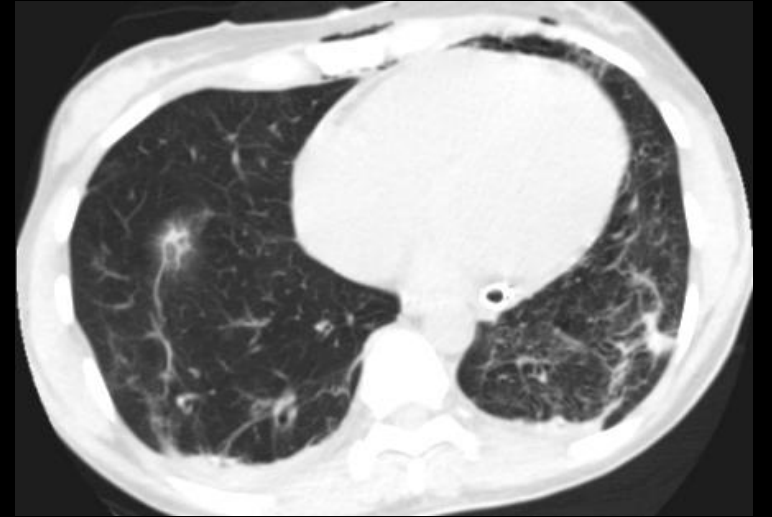
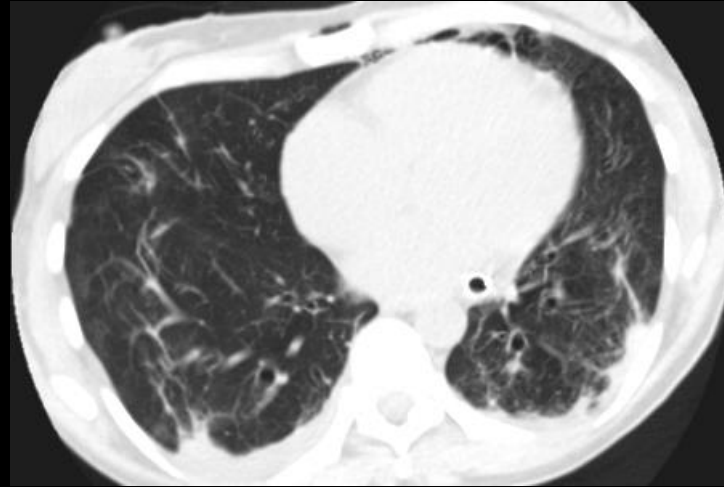
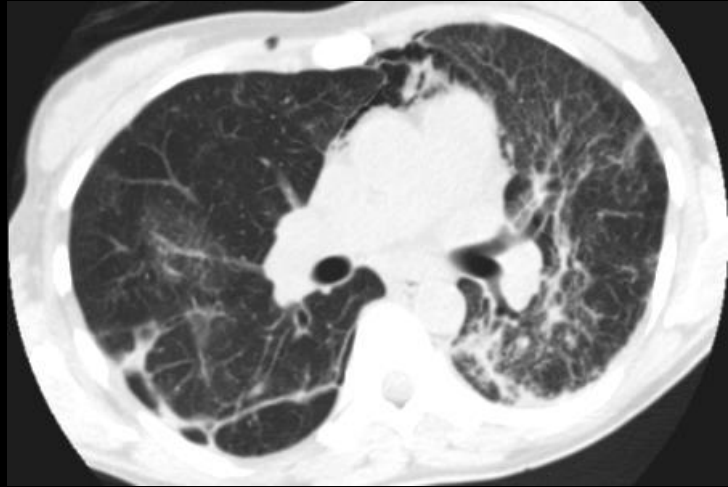
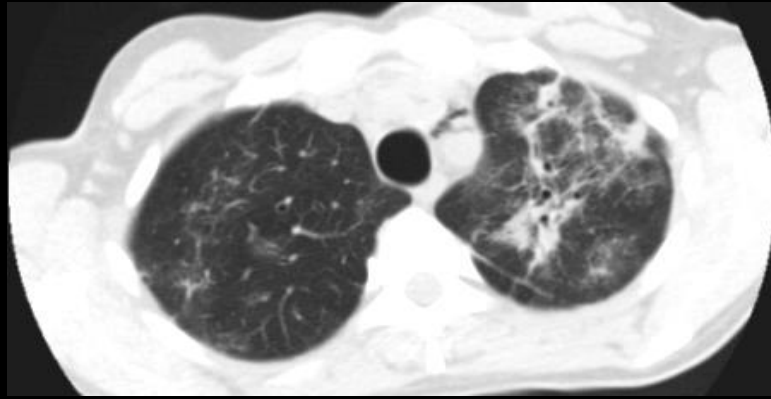
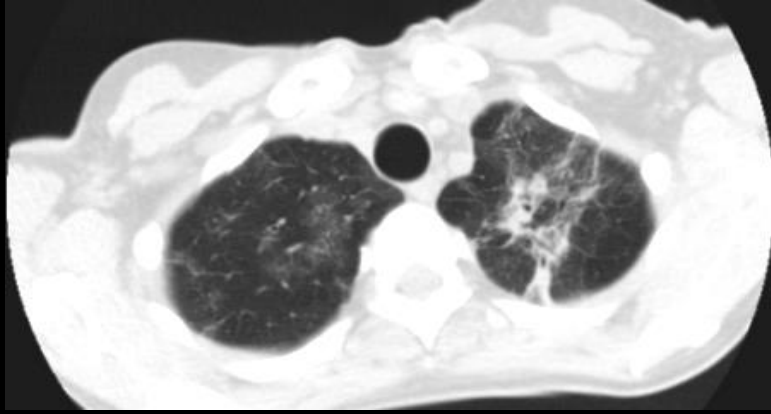
22/02



19/02



27/02



- Le 19/02 - tachycardie à 140 bpm mal tolérée, sans modification de l'ECG et de l'examen clinique -> drainage péricardique
  - retrait de 300 ml liquide séro-hématique ( inflammatoire, riche en polynucléaires éosinophiles et neutrophiles)
  - biopsie péricardique –vascularite nécrosante avec infiltration inflammatoire riche en éosinophiles et neutrophiles, sans signe de malignité
- - ablation du drain à J2, mais persistance d'une tachycardie sinusale à 120 bpm
- Echographie cardiaque - FEVG=45-50%
  - septum paradoxal
  - péricarde sec
  - PAPs normale
  - IC conservé à 3'3 l/min

- IRM cardio-thoracique :
  - dysfonction ventriculaire gauche modérée avec FEVG à 46%
  - probable pneumo-péricarde post-drainage péricardique
  - aspect évocateur de myopéricardite en phase inflammatoire mais aussi avec des aspects évocateurs de foyer de destruction tissulaire, en particulier au niveau septal (amincissement pariétal, hypokinésie sévère, foyer de redistribution tardive intra-pariétale)
- Introduction IEC (Triatec®) à doses progressives
- Coronarographie – normale
- -> normalisation FC, enzymes cardiaques
- Réalisation 1ère cure d'Endoxan, avec une bonne tolérance

# Evolution

- Cutanée - biopsie – vascularite leucocytoplasiq ue avec infiltrat polymorphe à éosinophiles, absence de granulome

-> amélioration des lésions cutanées au niveau du front sous tt corticoïd e

- Rénale - immuno-électrophorèse des protéines urinaires – pas de protéinurie Bence-Jones

-> disparition de sd.néprotique pur

- Neurologique - persistance d'une hypersensibilité du bord externe et de la plante du pied droit

- Biologique - normalisation de taux d'éosinophiles et pas de récïdive de l'hyperéosinophilie

- Ac ANCA anti-protéïnase 3 revenus très positifs à 2,74 UEIA

# Suivi

- HDJ mensuelle – évaluation clinique et paraclinique  
Cures d'Endoxan (3ème -> le 24/05/2007)  
décroissance progressive de la coricothérapie



**Au total**, le **syndrome de Churg-Strauss (SCS) ou granulomatose éosinophilique avec polyangéite** est une maladie systémique caractérisée par de **l'asthme**, des infiltrats pulmonaires transitoires, une **hyperéosinophilie**, et une vascularite systémique.

Sa prévalence estimée se situe entre 0,75 et 1,3 sur 100 000. Bien que le CSS ait longtemps été considéré comme une maladie rare, il est beaucoup plus fréquent dans la population des patients asthmatiques (environ 1/15 000), quel que soit le traitement qu'ils utilisent ; les patients ont souvent un terrain atopique. La maladie se déclare souvent dans un contexte d'aggravation de l'asthme

. La maladie apparaît typiquement entre 15 et 70 ans. La vascularite à éosinophiles peut affecter de nombreux organes, comme les poumons, le coeur, la peau, le tractus gastro-intestinal, et le système nerveux..

[https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Ing=FR&Expert=183](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Ing=FR&Expert=183)



L'évolution de la pathologie a été divisée en 3 phases, qui peuvent être séquentielles ou non.

.La phase prodromique est caractérisée par de **l'asthme, avec ou sans rhinite allergique**.

.La deuxième phase est marquée par une éosinophilie sanguine et une infiltration des tissus par les éosinophiles, conduisant à un tableau semblable à celui d'une éosinophilie pulmonaire simple (syndrome de Loeffler), d'une pneumonie à éosinophiles chronique ou d'une gastro-entérite à éosinophiles.

.La **troisième phase, où apparaît la vascularite**, peut affecter chacun de ces organes : poumon, coeur, système nerveux périphérique (chez 78% des patients), rein, ganglions lymphatiques, muscles et peau. L'atteinte cutanée concerne deux tiers des patient

Bien que l'étiologie exacte du syndrome de Churg-Strauss soit inconnue, il s'agit probablement d'un processus auto-immun. C'est ce que suggèrent l'importance des manifestations allergiques, la présence de complexes immuns, une activité accrue de l'immunité lymphocytaire T, et la modification de l'immunité humorale, révélée par l'élévation des taux d'immunoglobuline E et de facteur rhumatoïde. Selon les critères développés par le Collège Américain de Rhumatologie (CAR), le syndrome de Churg-Strauss peut être diagnostiqué quand **quatre des six caractéristiques suivantes** sont présentes : **asthme, éosinophilie, neuropathie, infiltrats pulmonaires, anomalies des sinus paranasaux et vasculite éosinophile.**

La mesure biologique caractéristique du CSS est une **éosinophilie supérieure à 10%**, qui peut atteindre la proportion de 75% des éléments figurés du sang à la numération formule sanguine. Des anomalies à la radiographie pulmonaire sont extrêmement fréquentes dans le CSS. Des biopsies tissulaires montrent une éosinophilie, une vascularite nécrosante et parfois une inflammation granulomateuse.

Le diagnostic différentiel se fait avec la granulomatose de Wegener, le syndrome hyperéosinophile, des réactions médicamenteuses, une granulomatose bronchocentrique, un granulome à éosinophiles, des infections fongiques ou parasitaires, et des tumeurs malignes.

Le traitement des patients atteints d'une forme modérée de la maladie consiste en des glucocorticoïdes en monothérapie.

Les traitements par immunosuppresseurs comme le cyclophosphamide sont réservés aux patients atteints de formes agressives évoluant rapidement.

Un traitement avec l'interféron-alpha s'est montré efficace chez les patients réfractaires à l'association de glucocorticoïdes et de cyclophosphamide. Des hémorragies cérébrales et des accidents vasculaires cérébraux peuvent survenir et représentent des facteurs de mortalité importants. Malgré le traitement, les séquelles neurologiques disparaissent rarement complètement. L'atteinte cardiaque présage souvent d'un pronostic plus défavorable).