

Localisation buccale sévère d'un syndrome hyperéosinophilique de type lymphoïde

Jean-Marie d'Elbée¹, Maité Longy Boursier², Patrick Mercié², Céline Dieval², Hubert-Antoine De Mascarel³, Jean-Christophe Fricain¹

¹ UFR Odontologie Victor Segalen, 33000 Bordeaux, France

² Service de Médecine interne et Maladies infectieuses, Hôpital Saint André, CHU, 33000 Bordeaux, France

³ Service d'Anatomopathologie, Hôpital Haut Lévêque, CHU, 33000 Bordeaux, France

jmdelbee64@gmail.com

Le syndrome hyperéosinophilique (SHE) désigne l'ensemble des pathologies associées à une hyperéosinophilie persistante et à une infiltration par des polynucléaires éosinophiles (PNE), avec ou sans atteinte viscérale et après exclusion des causes usuelles (Kahn et al, 2010). L'incidence est de 0.036 cas pour 100 000 personnes (Crane et al. 2010). On distingue deux variants : myéloïde et lymphoïde (Roufosse et al. 2000, Cools et al. 2003). Les localisations buccales sont très rares. Seules des atteintes buccales associées à des formes myéloïdes ont été rapportées, mais jamais associées à des formes lymphoïdes. Un cas d'atteinte buccale gravissime associée à un SHE de type lymphoïde est rapporté.

Il s'agit d'un patient âgé de 65 ans, retraité, ayant comme antécédents un tabagisme sevré à 50 PA et un éthyliste sevré depuis 20 ans, qui a été hospitalisé en janvier 2011 pour bilan d'une hyperéosinophilie chronique (41000/mm³) associée à une altération franche de l'état général. Il présentait un amaigrissement de 17 kg avec une amyotrophie, une dyspnée et une toux sèche chronique. Aucune cause infectieuse ni parasitaire n'était retrouvée. Une cause néoplasique a été suspectée mais la recherche du transcrit FIP1L1-PDGFR α par PCR s'est révélée négative. La biopsie ostéo-médullaire a montré que la lignée éosinophile représentait 74% de la lignée granuleuse. Elle révélait un réarrangement monoclonal de génotype T lymphocytaire aberrant CD3⁻ CD4⁺. Le type lymphoïde du SHE était confirmé avec une atteinte multiviscérale : localisations pulmonaire, digestive, hépatique, splénique, ganglionnaire et médullaire. Devant l'échec du traitement initial par corticoïdes, une chimiothérapie de type CHOP (cyclophosphamide, hydroxydoxorubicine, vincristine, prednisone) a été débutée. Fin février, une volumineuse infiltration buccale dans le vestibule inférieur droit, évoluant vers la nécrose, est apparue. L'examen anatomopathologique des biopsies linguale et labiale a révélé un infiltrat polymorphe avec prédominance des polynucléaires éosinophiles. Cette hyperéosinophilie s'accompagnait d'une lymphocytose T de phénotype aberrant (CD3⁻, CD4⁺, CD30⁺). Le SHE continuait sa progression et les signes généraux et buccaux s'aggravaient. Un traitement associant imatinib mésylate + CHOP fut instauré sans succès. La nécrose buccale s'étendait et la surinfection provoquait plusieurs cellulites et sepsis. Entre août et septembre, le patient bénéficia de trois cures de mépolizumab qui ont entraîné une rémission biologique tandis que la nécrose buccale continuait à s'aggraver; une volumineuse tuméfaction linguale très algique apparut, nécessitant la réalisation d'une trachéotomie. Début octobre, un traitement de dernier recours par injection intra-linguale d'interféron alpha 2A fut réalisé sans succès, puis le patient décéda.

Cette observation est le premier cas décrit d'atteinte buccale dans un SHE lymphoïde. La revue de la littérature révèle que les atteintes buccales sont associées aux formes myéloprolifératives. Les derniers prélèvements linguaux réalisés ont montré un infiltrat comportant surtout des lymphocytes T faisant suspecter un lymphome à cellules T. La résistance de la lésion buccale à tous les traitements pourrait être le fait d'une organisation autonome de la lésion (site sanctuaire).