

## Une insuffisance cardiaque droite progressive révélant une leucémie chronique à éosinophiles FIP1L1-PDGFR<sup>A</sup> +

**Yosra BOUATTOUR, AHU, Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie**

Ichrak MNIF, Résident, Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

Hamah MED VALL, Résident, Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

Faten FRIKHA, Professeur, Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

Zouhir BAHLOUL, Professeur, Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

### **INTRODUCTION:**

- Le syndrome hyperéosinophilique (SHE) est défini par la présence d'une hyperéosinophilie sanguine supérieure à 1500 éle/mm<sup>3</sup> d'évolution chronique, associé à une destruction viscérale par l'infiltration éosinophilique.
- La leucémie chronique à éosinophiles (LCE) associée au gène de fusion FIP1L1-PDGFR<sup>A</sup> (F/P+) représente 10 à 20 % des causes de SHE.
- Elle représente un SHE néoplasique ou clonal.
- Il s'agit d'une maladie myéloproliférative chronique rare.
- Elle est caractérisée par une prolifération clonale de précurseurs éosinophiles entraînant une hyperéosinophilie sanguine, médullaire et tissulaire périphériques, provoquant ainsi des lésions organiques.
- L'insuffisance cardiaque progressive constitue la cause la plus fréquente de mortalité.
- A travers une observation exceptionnelle, nous rapportons le cas d'un patient présentant une LCE FIP1L1 PDGFR<sup>A</sup>+ révélée par une insuffisance cardiaque droite progressive.

### **OBSERVATION:**

- Il s'agissait d'un patient âgé de 50 ans, qui consultait pour une altération de l'état général évoluant depuis 6 mois, associée à une dyspnée d'effort d'aggravation progressive.
- A l'examen physique, le patient présentait un syndrome anémique manifeste.
- Il avait aussi un œdème des membres inférieurs, une turgescence des veines jugulaires, une hépatomégalie à 16 cm et une splénomégalie à 2 travers de doigt.
- A la biologie, la Vs était accélérée à 120 à la 1ère heure et la CRP était à 12 mg/l.
- L'hémogramme objectivait une hyperleucocytose à 23000 éle/mm<sup>3</sup> avec 9000 éle/mm<sup>3</sup> de polynucléaires éosinophiles, une anémie macrocytaire à 6.5 g/dl, et une thrombopénie à 85000/mm<sup>3</sup>.
- Le dosage de la vitamine B12 était supérieur à 2000pg/ml.
- Le frottis sanguin et la ponction sternale objectivaient des signes en faveur d'une dysgranulopoïèse, avec des polynucléaires éosinophiles anormaux.
- Devant ce tableau d'une insuffisance cardiaque droite associée à une hyperéosinophilie massive, une série d'exploration était effectuée.
- L'IRM cardiaque montrait une hypertension artérielle pulmonaire à 45 mmHg associée à une cardiomyopathie dilatée à prédominance droite.
- La pro-BNP était élevée.
- Le scanner thoraco-abdomino-pelvien objectivait un aspect en verre dépoli des bases pulmonaires, une cardiomégalie avec une hépatosplénomégalie.
- La biopsie ostéomédullaire montrait un clone de polynucléaires éosinophiles à 32%.
- La recherche du chromosome Philadelphie était négative.
- Le transcrit FIP1L1-PDGFR<sup>A</sup> (F/P) était positif.
- Ainsi, le diagnostic d'une LCE FIP1L1-PDGFR<sup>A</sup> + était retenu.
- Le patient était mis sous Imatinib mésylate 100 mg/j en association avec le traitement symptomatique de l'insuffisance cardiaque.
- L'évolution était rapidement favorable avec une disparition des signes droits cliniques et à l'échographie cardiaque de contrôle, une réponse hématologique et moléculaire complète.
- Le recul actuel est de 9 mois.

### **DISCUSSION:**

- La leucémie chronique à éosinophiles FIP1L1-PDGFR<sup>A</sup> + est une pathologie très rare.
- A l'heure actuelle, aucune étude épidémiologique mondiale fiable ne permet d'estimer son incidence et sa prévalence.
- Une seule étude épidémiologique descriptive française a été faite, colligeant moins de 200 cas de la maladie en France métropolitaine depuis 2003.
- La prédominance masculine est nette selon les données de la littérature.
- Le profil clinico-biologique est souvent évocateur avec une atteinte multi-systémiques en raison de l'infiltration des tissus par les éosinophiles néoplasiques.
- Tous les organes peuvent être touchés avec une atteinte préférentielle respiratoire, cardiaque, cutanée et splénique.
- L'atteinte cardiaque est de l'ordre de 20% des cas.
- Elle est lentement progressive et représente un facteur de mauvais pronostic.
- Le traitement principal de la LCE FIP1L1-PDGFR<sup>A</sup> + repose sur les inhibiteurs de tyrosine kinase.
- La réponse à l'imatinib est rapide, comme l'illustre notre cas.
- Une rémission hématologique et moléculaire complète est presque universelle.

### **CONCLUSION:**

- Bien que rare, le diagnostic d'une LCE FIP1L1-PDGFR<sup>A</sup> + doit être gardé à l'esprit du clinicien face à un SHE avec une atteinte cardiaque progressive.