



Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Syndrome de Churg et Strauss : à propos d'une observation pédiatrique

Churg-Strauss syndrome: A paediatric case

S. Ben Ameer^{a,*,b}, I. Maaloul^{a,b}, N. Gouiaa^{b,c},
S. Kmiha^{a,b}, H. Aloulou^{a,b}, T. Kamoun^{a,b},
T. Boudawara^{b,c}, M. Hachicha^{a,b}

^a Service de pédiatrie, CHU Hédi Chaker, route El Ain Km 0,5, 3029 Sfax, Tunisie

^b Faculté de médecine de Sfax, Sfax, Tunisie

^c Service d'anatomopathologie, CHU Habib Bourguib, Sfax, Tunisie

Reçu le 17 janvier 2013 ; accepté le 19 avril 2013

MOTS CLÉS

Syndrome de Churg et Strauss ;
Vascularite ;
Asthme ;
Enfant ;
Éosinophilie

KEYWORDS

Churg-Strauss syndrome;
Vasculitis;
Asthma;
Child;
Eosinophilia

Introduction

Les vascularites systémiques représentent un groupe hétérogène de maladies caractérisées par l'inflammation et la nécrose des parois vasculaires. La maladie de Kawasaki et le purpura rhumatoïde sont les vascularites les plus communes en pédiatrie. La maladie de Takayasu, la périartérite noueuse, la maladie de Wegener et le syndrome de Churg et Strauss (SCG) sont exceptionnelles à cet âge [1].

Le SCG ou granulomatose éosinophilique avec polyangéite est une vascularite systémique rare caractérisée par la présence d'un asthme sévère, d'une éosinophilie, d'une infiltration éosinophilique des tissus et de manifestations extrapulmonaires [2]. Elle fut décrite dès 1951 par Churg et Strauss [3] et s'est appelée initialement angéite allergique et granulomateuse.

Nous rapportons une observation pédiatrique de SCS révélée initialement par une atteinte cutanée chez un enfant suivi pour un asthme depuis la petite enfance.

Observation

M., âgé de dix ans, suivi pour asthme modéré depuis l'âge de deux ans avec une sensibilisation aux poils d'animaux, était adressé en consultation pour exploration de lésions cutanées à type de placards purpuriques au niveau des membres. Un traitement de fond

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : benameursalma@gmail.com (S. Ben Ameer).

par corticoïdes inhalés avait été instauré à l'âge de sept ans. Ce patient n'avait pas été désensibilisé et n'avait jamais reçu d'antileucotriènes.

Le début de la symptomatologie remontait à deux mois avant son hospitalisation par l'apparition de lésions cutanées violacées au niveau des extrémités des membres. Ces lésions se sont aggravées progressivement s'associant à une asthénie, un amaigrissement non chiffrée, des myalgies et des arthralgies avec un asthme qui devient mal contrôlé malgré un traitement de fond bien conduit.

L'examen général trouvait un patient apyrétique avec un état général conservé. À l'examen cutané, on notait une hyperesthésie cutanée, une allodynie des membres avec la présence de placards purpuriques, indurés prurigineux siégeant au niveau des deux chevilles, des paumes des mains et la face antérieure des genoux (Fig. 1 et 2). L'auscultation pulmonaire trouvait des râles sibilants aux deux champs pulmonaires. Le reste de l'examen était sans particularités.

Sur le plan biologique, on notait un syndrome inflammatoire avec une accélération de la vitesse de sédimentation à 43 mm/h à la première heure, une anémie normochrome normocytaire à 10 g/dL et une hyperéosinophilie à 2860/mm³ avec des globules blancs à 8090/mm³. La fonction rénale était normale avec une protéinurie de 24 heures négative et absence d'hématurie et de leucocyturie.



Figures 1 et 2. Jambe droite: placards violacés mal limités au niveau de la face interne de la cheville et du genou.

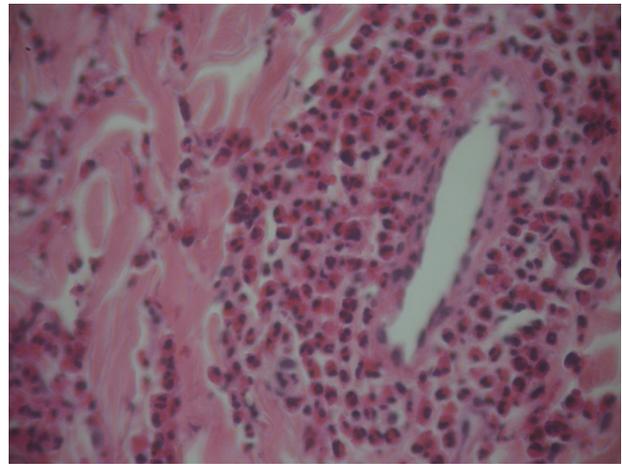


Figure 3. Biopsie cutanée (coloration): infiltrat dermique de polynucléaires éosinophiles sans véritable vascularite (HE × 200).

La recherche d'anticorps anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) et des anticorps anti-nucléaires étaient négatives. Le complément sérique (fraction C3 et C4) était normal. Le bilan parasitaire était négatif.

L'électrocardiogramme montrait des ondes T négatives diffuses avec une élévation des troponines en faveur d'une atteinte myocardique. L'échographie cardiaque montrait une hypokinésie septale. Une IRM cardiaque était indiquée mais n'a pas pu être réalisée vu sa non-disponibilité dans notre institution.

La tomодensitométrie thoracique était normale (réalisée un mois après début de la corticothérapie). La TDM des sinus mettait en évidence un épaississement significatif avec un comblement des cellules ethmoïdales et des sinus maxillaires.

La biopsie cutanée montrait un infiltrat abondant de polynucléaires éosinophiles au niveau du derme, engainant des capillaires sanguins sans véritable vascularite (Fig. 3).

Le diagnostic de SCS était donc retenu sur l'association d'un asthme avec hyperéosinophilie sanguine, de manifestations systémiques, cutanées, neurologique, ORL et cardiaque évocatrices malgré l'absence de vascularite nécrosante à la biopsie.

Une corticothérapie était alors instaurée, initialement par voie intraveineuse (trois bolus de méthylprednisolone à 15 mg/kg/j), puis per os (prednisone 1 mg/kg/j). L'évolution était favorable avec une régression des lésions cutanées et des douleurs après quelques jours de traitement avec sur le plan biologique, une normalisation du taux des éosinophiles. L'échographie cardiaque de contrôle un mois après le début du traitement était normale. Après un recul de dix mois, aucune rechute n'était constatée sous corticothérapie prolongée à la dose de 10 mg/j.

Discussion

L'incidence du SCS a pu être évaluée dans la population adulte dans une tranche d'âge entre 30 et 50 ans [4]. Sa prévalence est d'environ 7,3 par million d'habitants en France [5] et des formes pédiatriques n'ont été qu'exceptionnellement notées. Trente-trois cas

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4169952>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4169952>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)