

Fasciite de Shulman et atteinte nerveuse périphérique : défi diagnostique chez une jeune patiente

H.Omali, L. Barakat, K.Echchilali, M. Moudatir, H.El kabli.

Service de médecine interne, chu ibn rochd Casablanca

Résumé

Introduction :

La fasciite à éosinophiles (FE), également appelée maladie de Shulman, est une affection rare du tissu conjonctif caractérisée par un œdème symétrique et douloureux des membres, évoluant vers une induration progressive et un épaississement de la peau ainsi que des tissus mous sous-jacents.

La prise en charge thérapeutique de la FE n'est pas standardisée, elle repose sur les données de la littérature et sur des avis d'experts. Cette observation vise à illustrer la rareté de la neuropathie périphérique associée à la fasciite à éosinophiles et à insister sur l'intérêt d'un diagnostic et d'une prise en charge précoces afin d'améliorer le pronostic

Discussion /Conclusion : La FE est une affection rare qui doit être évoquée devant tout œdème douloureux des membres associé à une induration sous-cutanée et à une éosinophilie sanguine. Le diagnostic de certitude repose sur l'examen histologique, et le traitement est principalement fondé sur la corticothérapie.

Mots-clés : fasciite à éosinophile, neuropathie périphérique, corticothérapie

1. Introduction :

La fasciite à éosinophiles (FE), également appelée maladie de Shulman, est une affection rare du tissu conjonctif caractérisée par un œdème symétrique et douloureux des membres, évoluant vers une induration progressive et un épaississement de la peau ainsi que des tissus mous sous-jacents.(1)

En 1974, Shulman a rapporté les premiers cas de cette pathologie, qu'il a décrite comme un nouveau syndrome associant des manifestations cutanées sclérodermiformes à une éosinophilie périphérique, une hypergammaglobulinémie et une élévation de la vitesse de sédimentation (1) . Le diagnostic repose sur l'association d'anomalies cutanées et sous-cutanées et sur la mise en évidence d'un épaississement du fascia infiltré par un processus inflammatoire, constitué de manière constante de lymphocytes et fréquemment d'éosinophiles .(2,3) La prévalence de la FE demeure imprécise. Depuis sa première description en 1974, environ 300 cas seulement ont été rapportés dans la littérature.

La prise en charge thérapeutique de la FE n'est pas standardisée, elle repose sur les données de la littérature et sur des avis d'experts. (3)

Cette observation vise à illustrer la rareté de la neuropathie périphérique associée à la fasciite à éosinophiles et à insister sur l'intérêt d'un diagnostic et d'une prise en charge précoces afin d'améliorer le pronostic.

* Auteur correspondant: Chayma KADDOURI

2. Cas clinique :

Il s'agit d'une patiente âgée de 20 ans ayant comme antécédents la mise en place d'un place implant cochléaire qui présente depuis 6 mois un épaissement cutané avec une sclérose des 2 avant bras et des deux jambes associée à un acrosyndrome intéressant les 4 extrémités et des paresthésies type de fourmillement intéressant les deux membres inférieures, la symptomatologie s'est enrichi un mois plus tard par l'installation d'une polyarthrite bilatérale intéressant les petites et les moyennes articulations sans autres signes associés notamment pas de signes respiratoires ni ORL, l'examen clinique objective des myalgies provoquées avec un signe de canyon, la numération formule sanguine objective une hyper éosinophilie à 6210 el/mm³, le bilan immunologique a été réalisé (AAN, AC Ag solubles, kit de sclérodermie, FR, Ac CCP, ANCA) revenu normale, une échographie cardiaque a été réalisée revenue normale, un ENMG été réalisé objectivant une neuropathie périphérique sensitivo motrice, le bilan glycémique et le dosage vitaminique (vitamine B9, B12, vitamine D) a été réalisé revenu normale, une biopsie du fascia a été faite objectivant une infiltration par les éosinophiles, sur le plan thérapeutique la patiente a été mise sous corticothérapie 60 mg par jour avec dégression et sous méthotrexate à raison de 15 mg / semaine avec bonne évolution, on note la normalisation des éosinophiles et l'amélioration de l'induration.

Discussion :

La physiopathologie de la FE demeure imparfaitement élucidée. Elle repose sur un processus inflammatoire touchant principalement le fascia profond, évoluant vers une fibrose progressive. L'atteinte initiale se caractérise par un infiltrat inflammatoire riche en lymphocytes T, fréquemment associé à des éosinophiles, responsable d'un épaissement fascial et d'une induration des tissus mous adjacents.(5)

Les éosinophiles joueraient un rôle central dans ce processus par la libération de cytokines profibrosantes, telles que le transforming growth factor- β (TGF- β), ainsi que de médiateurs cytotoxiques favorisant l'activation des fibroblastes et la production excessive de collagène. Ce mécanisme conduit à une fibrose progressive du fascia, expliquant les manifestations cutanées sclérodermiformes observées au cours de la maladie. Plusieurs facteurs déclenchants ont été suggérés, notamment un effort physique intense ou répété, des traumatismes, certaines infections, des expositions médicamenteuses ou environnementales, ainsi que des mécanismes auto-immuns. L'association fréquente à une hyperéosinophilie périphérique et à une hypergammaglobulinémie renforce l'hypothèse d'un dérèglement immunitaire.(5)

La FE peut être précédé de l'apparition de prodromes incluant un amaigrissement (26 %), une asthénie (38 %) et des myalgies spontanées ou provoquées (67 %). Le délai diagnostique moyen varie de 5 à 13 mois en moyenne pouvant aller jusqu'à plus de 56 mois. Les données de notre observation concordent avec celles rapportées dans la littérature, faisant état d'un délai diagnostique moyen de six mois.(5)

Dans la littérature, une atteinte cutanée est rapportée chez plus de 90 % des patients. Il s'agit principalement d'un œdème douloureux et induré donnant un aspect de « peau d'orange » parfois associé à une hyperpigmentation. Dans un deuxième temps, l'œdème et la raideur prédominant aux extrémités évolueront, en l'absence de prise en charge thérapeutique, vers une induration ferme et une sclérose, comme c'est le cas chez 74 à 96 % des patients (4,6). À ce stade, l'examen cutané peut mettre en évidence un aspect dit de « veine en creux », également appelé « signe du canyon », chez près de 53 à 80 % des patients, reflétant la présence d'une sclérose profonde ou d'une fibrose du fascia (7,8). Une morphee (sclérodermie localisée) peut être présente chez 30 à 40 % des patients (9,10)

Sur le plan topographique, l'atteinte cutanée est le plus souvent bilatérale et globalement symétrique, bien que des formes unilatérales aient été décrites (11). Elle prédomine aux avant-bras et aux bras dans 85 à 90 % des cas, concerne les mains dans 30 à 54 % des cas et les membres inférieurs dans plus de 70 % des cas. D'autres localisations peuvent être atteintes, notamment la région cervicale (6 à 19 %), l'abdomen (23 à 44 %), la région thoracique et le dos (6 à 38 %), et plus rarement le visage (5). Les manifestations cutanées peuvent s'associer à des myalgies et des arthralgies, comme cela a été observé chez notre patiente.

L'atteinte neurologique au cours de la FE est rare et le plus souvent périphérique. Elle est principalement liée à un phénomène compressif secondaire à l'épaississement fascial et à l'induration des tissus mous, pouvant entraîner des neuropathies périphériques, notamment des syndromes canaux ou des mononeuropathies multiples.(5)

Dans notre observation, la patiente présente une neuropathie périphérique peut rentrer dans le cadre de la fasciite à éosinophiles. Il convient de noter que le bilan étiologique complet, orienté vers les autres causes potentielles de neuropathie périphérique, s'est avéré négatif.

La FE peut s'associer à des anomalies hématologiques dans environ 10 % des cas . L'association la plus fréquemment rapportée est celle avec l'anémie aplastique sévère, dont 23 observations ont été récemment analysées dans une revue de la littérature . Ces patients apparaissent plus âgés (âge moyen de 56 ans), majoritairement de sexe masculin (70 %), et présentent plus fréquemment des manifestations systémiques, en particulier une atteinte faciale (9 %), comparativement aux patients sans atteinte hématologique associée . Des associations plus exceptionnelles avec d'autres hémopathies ont également été rapportées, incluant des cas de leucémie myélomonocytaire chronique, de leucémie lymphoïde chronique, de syndromes myéloprolifératifs, de leucémie myéloïde aiguë associée à un syndrome myélodysplasique, de myélome multiple, de lymphome B non hodgkinien, de maladie de Hodgkin, ainsi que de lymphomes T, dont un cas de lymphome T cutané , l'origine néoplasique a été éliminé chez notre patiente.

La FE peut soulever des difficultés diagnostiques en raison de nombreux diagnostics différentiels, incluant les syndromes hyperéosinophiliques, le syndrome éosinophilie-myalgie lié à l'ingestion de L-tryptophane, la sclérodermie systémique, la granulomatose éosinophilique avec polyangéite et les lymphomes T à atteinte cutanée. Une anamnèse détaillée et un examen clinique minutieux permettent d'orienter le diagnostic, lequel est étayé par l'IRM musculaire et confirmé par la biopsie dermo-fascio-musculaire. Celle-ci est caractérisée histologiquement par un épaississement du fascia associé à des infiltrats inflammatoires péri-vasculaires constitués de lymphocytes et/ou d'éosinophiles. (12)

Plusieurs publications ont montré que la corticothérapie est la pierre angulaire dans la prise en charge de la FE , principalement si elle est instaurée très tôt chez notre patient l'évolution était spectaculaire après un bolus de solumedrol à raison 0,5g/j pendant 3 jours consécutifs suivis d'un relais per os à 2 mois de traitement. (13) Des données observationnelles suggèrent que l'association des corticostéroïdes au méthotrexate permettrait d'obtenir une réponse thérapeutique complète plus fréquemment que la corticothérapie seule . En cas de contre-indication au méthotrexate, d'autres immunosuppresseurs, tels que l'azathioprine ou le mycophénolate mofétil, peuvent être envisagés. La kinésithérapie constitue un adjuvant utile, notamment dans la prévention et la prise en charge des rétractions en flexion. (14)

L'infliximab a montré une efficacité dans des formes corticorésistantes de fasciite à éosinophiles, avec des rémissions cliniques rapides et durables rapportées dans quelques observations, y compris en population pédiatrique (15.16) .Le rituximab a également été efficace chez de rares patients présentant une FE réfractaire, notamment en association à une anémie aplastique résistante aux traitements conventionnels (17).

Chez notre patiente la corticothérapie associée au méthotrexate a été indiquée avec bonne évolution clinique et biologique on note la régression de l'induration cutanée et la normalisation des éosinophiles

3. Conclusion :

La FE est une affection rare qui doit être évoquée devant tout œdème douloureux des membres associé à une induration sous-cutanée et à une éosinophilie sanguine. Le diagnostic de certitude repose sur l'examen histologique, et le traitement est principalement fondé sur la corticothérapie.

Conformité aux normes éthiques

Déclaration de conflit d'intérêts

Tous les auteurs n'ont aucun conflit d'intérêts

Déclaration d'approbation éthique

« Le présent travail de recherche ne contient aucune étude réalisée sur des sujets humains ou animaux par aucun des auteurs. »

Références

- [1] L.E. Shulman . Diffuse fasciitis with hypergammaglobulinemia and eosinophilia: a new syndrome? J Rheumatol, 11 (1984), pp. 569-570
- [2] Y. Endo, A. Tamura, Y. Matsushima, T. Iwasaki, M. Hasegawa, Y. Nagai, et al. Eosinophilic fasciitis: report of two cases and a systematic review of the literature dealing with clinical variables that predict outcome Clin Rheumatol, 26 (2007), pp. 1445-1451
- [3] D. Lebeaux, C. Frances, S. Barete, B. Wechsler, O. Dubourg, J. Renoux, et al. Eosinophilic fasciitis (Shulman disease): new insights into the therapeutic management from a series of 34 patients Rheumatology (Oxford), 51 (2012), pp. 557-561
- [4] S. Lakhanpal, W.W. Ginsburg, C.J. Michet, J.A. Doyle, S.B. Moore. Eosinophilic fasciitis: clinical spectrum and therapeutic response in 52 cases , Semin Arthritis Rheum, 17 (1988), pp. 221-231
- [5] Eosinophilic fasciitis (Shulman's disease): Diagnostic and therapeutic review D. Sène Volume 36, Issue 11, November 2015, Pages 738-745
- [6] L. Bischoff, C.T. Derk Eosinophilic fasciitis: demographics, disease pattern and response to treatment: report of 12 cases and review of the literature Int J Dermatol, 47 (2008), pp. 29-35
- [7] J. Nashel, V. Steen The use of an elevated aldolase in diagnosing and managing eosinophilic fasciitis Clin Rheumatol, 34 (2015), pp. 1481-1484
- [8] A. Daumas, C. Mélenotte, S. Jimenez, P. Rossi, E. Jean, D. Figarella-Branger, et al. [Painful upper limb after an intense effort] Rev Med Interne, 35 (2014), pp. 767-768
- [9] S. Herson, S. Brechignac, J.C. Piette, J.M. Mouthon, A. Coutellier, O. Bletry, et al. Capillary microscopy during eosinophilic fasciitis in 15 patients: distinction from systemic scleroderma Am J Med, 88 (1990), pp. 598-600
- [10] S. Lakjiri, M. Meziane, A. Benani, T. Harmouch, A. Amarti, F.Z. Mernissi [Eosinophilic fasciitis, morphea and vitiligo in a single patient] Ann Dermatol Venereol, 141 (2014), pp. 598-602
- [11] R.S. Daniel, S. Lavery, J.C. Maize Jr., A.N. Brown, M.B. Bolster Unilateral eosinophilic fasciitis: an under-recognized subtype? J Clin Rheumatol, 15 (2009), pp. 247-249
- [12] Nadjia Ababou, Feroudja Miloudi, Smail Daoudi Fasciite à éosinophiles ou syndrome de Shulman : à propos d'un cas. Volume 172, Supplement 1, April 2016, Page A47
- [13] N. Abdous *, A. Salhi, A. Djeridane Fasciite de Schulman à propos d'un cas - 15/01/19 Doi : 10.1016/j.annder.2018.10.003
- [14] Kinanah Yaseen, MD, Cleveland Clinic Reviewed By Karen McKoy, MD, MPH, Fasciite a éosinophiles Harvard Medical School Vérifié/Révisé nov. 2024
- [15] N. Poliak, J.S. Orange, B.R. Pawel, P.F. Weiss Eosinophilic fasciitis mimicking angioedema and treatment response to infliximab in a pediatric patient Ann Allergy Asthma Immunol, 106 (2011), pp. 444-445
- [16] D. Khanna, H. Agrawal, P.J. Clements Infliximab may be effective in the treatment of steroid-resistant eosinophilic fasciitis: report of three cases Rheumatology (Oxford), 49 (2010), pp. 1184-1188
- [17] .M. Scheinberg, N. Hamerschlag, J.M. Kutner, A.A. Ribeiro, E. Ferreira, J. Goldenberg, et al. Rituximab in refractory autoimmune diseases: Brazilian experience with 29 patients (2002–2004) Clin Exp Rheumatol, 24 (2006), pp. 65-69