



Coordination scientifique : Pr Vincent Cottin (Lyon), Dr Matthieu Groh (Suresnes), Pr Jean-Emmanuel Kahn (Boulogne-Billancourt), Dr Guillaume Lefèvre (Lille), Pr Benjamin Terrier (Paris).

Manifestations cardiaques de l'hyperéosinophilie

Rédaction : Dr Pascal de Groot (Lille)



Points essentiels

En cas d'hyperéosinophilie majeure ou prolongée, l'atteinte cardiaque doit faire l'objet d'un dépistage systématique, rapide et approfondi (y compris chez l'enfant) en raison de son caractère parfois asymptomatique à la phase initiale, du pronostic défavorable en cas de retard diagnostique, et de la possibilité de complications emboliques.

La présentation clinique des complications cardiaques liées à l'hyperéosinophilie est variable.

Il faut distinguer des atteintes cardiaques précoces de la forme tardive séquellaire (fibrose endomyocardique).

L'atteinte cardiaque peut apparaître en situation d'hyperéosinophilie aiguë ou persistante, quelqu'en soit la cause. La fibrose endomyocardique n'apparaît qu'en cas d'hyperéosinophilie persistante.

Quelques définitions utiles

Eosinophilie sanguine	Eosinophiles > 0,5 x10 ⁹ /l ou 500/mm ³ dans le sang
Hyperéosinophilie sanguine	Eosinophiles > 1,5 x10 ⁹ /l ou 1500/mm ³ dans le sang Sur 2 prélèvements (séparés d'au moins 1 mois)*
Hyperéosinophilie tissulaire	1. Eosinophiles > 20 % des cellules dans la moelle osseuse ou 2. infiltration significative par les éosinophiles d'après le compte-rendu anatomopathologique ou 3. Nombreux dépôts de protéines issues des granules des éosinophiles dans au moins 1 tissu (quel que soit le nombre d'éosinophiles dans ce tissu)
Maladie d'organe liée à l'éosinophile	1. Critères d'hyperéosinophilie tissulaire 2. Et lésions ou dysfonction d'un seul organe liées à l'infiltration par les éosinophiles

* La persistance sur 2 prélèvements est un critère facultatif quand un traitement de l'hyperéosinophilie est nécessaire (atteinte d'organe)

Complications cardiaques de l'hyperéosinophilie

Physiopathologie

Les atteintes cardiaques sont variées, de la myocardite aiguë à la fibrose endomyocardique. Pour cette dernière, on distingue classiquement 3 phases successives :

1. **Phase nécrotique** secondaire à l'infiltration des éosinophiles dans le myocarde ;
2. **Phase thrombotique**, associée à la phase nécrotique. Toujours présente dans l'atteinte apicale ;
3. **Phase fibrotique**, séquellaire.

Présentation clinique

Très variable allant du patient asymptomatique au choc cardiogénique.

La symptomatologie majeure est la douleur thoracique de péricardite, les autres symptômes sont la dyspnée et les signes de rétention hydrosodée.

Les différentes atteintes cardiaques

- **Myocardite** : de la forme asymptomatique à la forme fulminante de très mauvais pronostic (50% de mortalité dans les formes sévères). La fraction d'éjection du ventricule gauche peut-être normale ou effondrée.
- **Atteinte valvulaire** : par infiltration des éosinophiles à l'origine surtout de fuite valvulaire, surtout mitrale avec possible œdème aigu pulmonaire par rupture de cordage.
- **Péricardite**
- **Cardiomyopathie dilatée** : probablement cicatricielle d'une myocardite passée inaperçue.
- **Vasospasme coronaire** : authentique angor type Prinzmetal avec modifications typiques à l'ECG simulant un syndrome coronaire aigu sans lésion significative ou thrombose à la coronarographie.
- **Thrombus intra-cavitaire** : de découverte fortuite ou après un événement embolique. A distinguer du comblement apical de la forme suivante.
- **Fibrose endomyocardique** : phase séquellaire, souvent sans individualisation d'une phase aiguë.
 - Nécessite une hyperéosinophilie modérée ($1000/\text{mm}^3$) et prolongée (> 1 an).
 - Présence d'un comblement mixte de l'apex par des cellules éosinophiles et du matériel thrombotique.
 - Évolue vers la fibrose séquellaire avec une présentation de cardiopathie restrictive dominée par la dyspnée, les signes de rétention hydro-sodée et éventuellement les troubles du rythme, essentiellement supra-ventriculaires (fibrillation auriculaire)

Quelles explorations cardiaques ?

- **Biologie** : dosage de la troponine et des peptides natriurétiques
- **Échographie** cardiaque trans-thoracique (ETT)
- **IRM cardiaque** : uniquement en cas de symptômes cardiaques et/ou d'anomalies ECG, biologiques ou ETT

Prise en charge thérapeutique selon la présentation clinique

En cas de fibrose endomyocardique, anticoagulation à dose curative par AVK avec objectif d'INR entre 2 - 3 en raison du risque emboligène.

Situation critique :

- Hospitalisation en Soins intensifs cardiologiques (SIC)** avec en fonction de l'état du patient, inotropes et/ou assistance circulatoire de courte durée ± transplantation ou cœur artificiel selon l'évolution.
- Traitement urgent de l'hyperéosinophilie** : corticoïdes, traitement spécifique

Situation non critique : selon les symptômes,

- Contrôle de la rétention hydrosodée : régime pauvre en sel ± diurétiques de l'anse/antialdostérone
- Traitement de l'insuffisance cardiaque

Fibrose endomyocardique :

- Traitement de l'insuffisance cardiaque
- Discuter la chirurgie d'exérèse du comblement apical ou la transplantation cardiaque

Surveillance

Phase aiguë ou initiale :

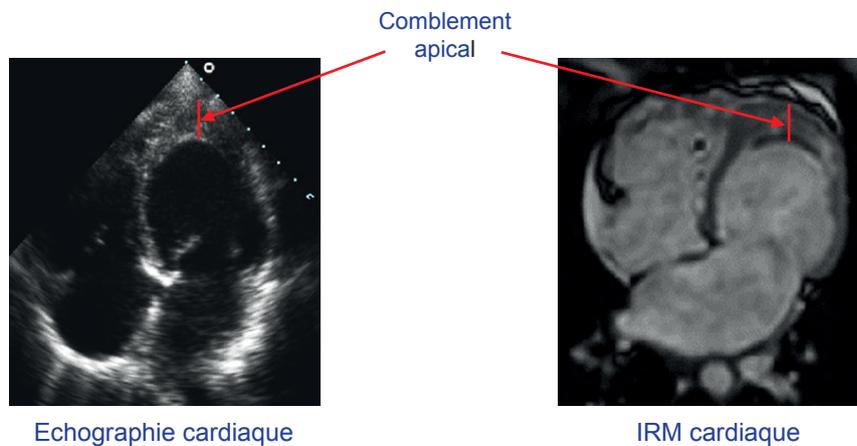
- Examen clinique et ECG ;
- Dosage de troponine, des peptides natriurétiques ;
- Échographie cardiaque ;
- IRM cardiaque (peut être normale n'excluant pas une myocardite à éosinophiles).

Phase tardive :

- Échographie cardiaque semestrielle, annuelle ou bi-annuelle en fonction de l'atteinte initiale, des symptômes et du contrôle de l'hyperéosinophilie ;
- IRM cardiaque à six mois de la phase initiale pour faire le bilan de l'atteinte puis tous les ans si l'hyperéosinophilie est persistante ;
- Peptides natriurétiques : selon les symptômes.

En cas de normalisation de l'hyperéosinophilie et en l'absence d'atteinte cardiaque à la phase initiale, il est inutile de poursuivre la surveillance cardiologique.

Exemple d'une fibrose endomyocardique : présence d'un comblement apical



SHE : quand y penser ? Quelles explorations ?

Syndrome hyperéosinophilique (SHE)

1. Hyperéosinophilie sanguine : éosinophiles $> 1,5 \times 10^9/l$ ou $1500/mm^3$ dans le sang
2. Lésions tissulaires ou dysfonction d'organe liée à l'infiltration par les éosinophiles
3. Exclusion de toute autre cause pouvant expliquer les lésions tissulaires

Toute HE sanguine inexpiquée ne signifie pas SHE
Devant une HE $> 1500 / mm^3$

Rechercher une atteinte d'organe



Cutanée (urticaire, eczéma, angioedème, ulcérations muqueuses...)

Pulmonaire (atteinte bronchique et/ou parenchymateuse)

Vasculaire (toxicité vasculaire artérielle et/ou thrombose veineuse), spasme coronaire

Digestive (cholangite ou gastro-entérite à éosinophiles)

Neurologique (centrale ou périphérique)

Pratiquer un bilan étiologique



Rechercher en priorité une cause médicamenteuse

Les médicaments les plus fréquemment en cause : AINS, antiépileptiques, antibiotiques, sulfamides, allopurinol...



Ou parasitaire

Un séjour (même ancien) en zone d'endémie parasitaire ; ou si le sujet n'a pas quitté la France métropolitaine envisager :

- la toxocarose (*larva migrans* viscérale, à dépister par sérologie),
- ou l'ascaridiose (examen parasitologique des selles).

Au terme de l'enquête, proposer un traitement antiparasitaire d'épreuve.

Quelles explorations envisager ?

- CRP
- Numération Formule Sanguine
- Ionogramme sanguin
- Urée, créatinine (et bandelette urinaire)
- Bilan hépatique complet
- Troponine et BNP
- ECG et échocardiographie transthoracique
- LDH, CPK
- Calcémie, phosphorémie

- Électrophorèse des protéines plasmatiques
- Tryptase sérique
- Vitamine B12
- IgE totales
- Sérologies VIH, toxocarose et autres sérologies parasitaires et sérologie HTLV1 en fonction du contexte
- Parasitologie des selles
- Scanner thoraco-abdomino-pelvien

Organisation des soins et quelques liens utiles

En cas de questions concernant la prise en charge des patients atteints de syndrome hyperéosinophilique, de vascularites ou de maladies pulmonaires rares, n'hésitez pas à contacter les centres de références spécialistes concernés :



Centre de Référence
des Syndromes hyperéosinophiliques

www.cereo.fr



www.vascularites.org



www.maladies-pulmonaires-rares.fr

Les filières de Santé permettent de fédérer au niveau national les ressources et expertises dans le but de faciliter le parcours de soin, le diagnostic et la prise en charge des patients :



<https://marih.fr>

Le CERE0 est labellisé
filière Maladies Rares MARIH,
maladies rares immuno
hématologiques



www.fai2r.org/filiere-fai2r

FAI²R est la filière de santé pour
les maladies auto-immunes
et auto-inflammatoires rares



<https://respifil.fr>

Le centre de référence OrphaLung
est labellisé Filière Maladies Rares
RespiFIL, la filière de santé des
maladies respiratoires rares.

Références

- CERE0 www.cereo.fr
- PNDS www.has-sante.fr Hyperéosinophilies et Syndromes Hyperéosinophiliques 2022