

Asthme Réfractaire Avec Hyperéosinophilie : Une Présentation Révélant Une Granulomatose Eosinophilique Avec Polyangéite

S. El Hanafy, H. Arfaoui, S. Msika, C. Belhaj, H. Bamha, N. Bougteb, H. Jabri, W. Elkhatabi, H. Afif

Hôpital 20 Aout 1953, CHU Ibn Rochd, Université Hassan II, Casablanca, Maroc

Résumé

La granulomatose éosinophilique avec polyangéite (GEPA) est une vascularite rare souvent révélée par des manifestations respiratoires. Nous rapportons le cas d'une patiente de 51 ans suivie pour un asthme tardif mal contrôlé, hospitalisée pour une exacerbation d'asthme modérée. Le bilan a mis en évidence une hyperéosinophilie sanguine et alvéolaire associée à des opacités pulmonaires en verre dépoli. La présence d'une polypose nasosinusienne, la positivité des P-ANCA et un score ACR/EULAR 2022 à 11 points ont permis de retenir le diagnostic de GEPA. Le score pronostique FFS était à 0. L'évolution sous corticothérapie seule était favorable, avec une rémission clinique, biologique et radiologique durable.

Ce cas souligne l'importance d'évoquer une GEPA devant un asthme tardif mal contrôlé associé à une hyperéosinophilie, afin de permettre une prise en charge précoce et d'éviter les complications systémiques.

Mots clés : Granulomatose éosinophilique avec polyangéite, asthme tardif, hyperéosinophilie

Date of Submission: 29-03-2026

Date of Acceptance: 09-04-2026

I. Introduction

La granulomatose éosinophilique avec polyangéite (GEPA), anciennement appelée syndrome de Churg-Strauss, est une vascularite nécrosante rare des petits et moyens vaisseaux, caractérisée par l'association d'un asthme, d'une hyperéosinophilie périphérique et d'atteintes systémiques multiples. Son diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques, radiologiques et immunologiques.

Les manifestations respiratoires sont souvent inaugurales sous forme d'un asthme sévère ou mal contrôlé, retardant ainsi l'identification de la maladie. Nous rapportons une observation illustrant les difficultés diagnostiques de la GEPA révélée par une exacerbation d'asthme associée à une hyperéosinophilie, mettant en évidence l'intérêt d'une démarche étiologique rigoureuse.

II. Observation

Il s'agit d'une patiente de 51 ans, sans habitudes toxiques ni antécédents d'infections respiratoires récidivantes durant l'enfance, suivie depuis 5 ans pour un asthme mal contrôlé malgré un traitement bien adapté (associant propionate de fluticasone et salmétérol), connue dyspnéique et bronchorrétique chronique depuis 5 ans, sans terrain d'atopie connu ni d'intolérance à l'aspirine, ni reflux gastro-œsophagien et sans rhinite, ni prise médicamenteuse ou voyage en zone d'endémie parasitaire.

L'histoire de la maladie était marquée par une aggravation de sa dyspnée devenant persistante et sifflante et de son syndrome bronchique devenant purulent sans obstruction nasale, le tout évoluant dans un contexte de sensations fébriles et de fléchissement de l'état général fait d'asthénie et anorexie.

À l'examen clinique, la patiente était en bon état général, apyrétique, sans cyanose ni pâleur cutanéomuqueuse. Elle présentait une polypnée à 30 cycles/min, avec une saturation en oxygène à 92 % à l'air ambiant, sans signes de lutte respiratoire associés. L'auscultation pleuropulmonaire a retrouvé des râles sibilants et ronflants bilatéraux diffus. Le reste de l'examen somatique était sans particularité. La patiente a été prise en charge pour une exacerbation d'asthme modérée, et mise sous oxygénothérapie à 3 L/min, des nébulisations de salbutamol toutes les quatre heures, et une antibiothérapie empirique par amoxicilline-acide clavulanique (3g/jour) après réalisation des prélèvements bactériologiques. L'évolution a été marquée par une amélioration clinique avec stabilisation des paramètres respiratoires.

La radiographie thoracique de face a montré des infiltrats réticulo-micronodulaires bilatéraux avec des infiltrats rétro-cardiaque (figure 1). Et la TDM thoracique a objectivé un aspect en verre dépoli diffus avec foyer de condensation basale gauche (figure 2).

Le bilan biologique a objectivé une hyperéosinophilie sanguine à 6690/mm³, l'examen cytobactériologique des expectorations ainsi que la recherche de BK dans les expectorations étaient négatifs, et le bilan rénal était sans anomalie.

Devant l'association de condensations parenchymateuses et d'hyperéosinophilie sanguine, un bilan étiologique exhaustif a été entrepris. L'interrogatoire dirigé ne retrouvait ni prise médicamenteuse récente, ni voyage en zone d'endémie parasitaire.

L'examen parasitologique des selles, la sérologie aspergillaire et la sérologie VIH étaient négatifs, les P-ANCA étaient positifs.

La bronchoscopie souple a mis en évidence une inflammation de 2^{ème} degré diffuse, les examens bactériologiques dans les aspirations bronchiques étaient négatifs et les biopsies bronchiques ont montré un remaniement fibro-inflammatoire non spécifique. Le lavage broncho-alvéolaire retrouvait une hyperéosinophilie alvéolaire à 11000 éléments ce qui représente 10 % de la cellularité totale.

La rhinocavoscopie a montré une muqueuse nasale inflammée avec une polypose naso-sinusienne stade 2, l'ECG et l'échographie cardiaque transthoracique étaient sans anomalie. L'ENMG n'a pas objectivé d'atteinte nerveuse.

Selon la classification ACR/EULAR 2022 pour la Granulomatose Éosinophilique avec Polyangéite (figure 3), le score total de notre patiente était de 11 points permettant de retenir le diagnostic de GEPA. Le score FFS (Five Factor Score) était de 0 (absence de facteurs de mauvais pronostic).

La patiente a été mise sous corticothérapie orale seule à la dose de 1 mg/kg/jour pendant un mois puis dose dégressive sur une période de 12 mois avec un traitement adjuvant et un traitement de fond d'asthme et de la polypose nasale bien adapté. L'évolution à court terme était très favorable, avec une amélioration clinique nette, une normalisation progressive du taux d'éosinophiles sanguins. Après un recul de 18 mois, la patiente reste asymptomatique, avec nettoyage radiologique (figure 4), témoignant de l'efficacité durable du traitement.

III. Discussion

La granulomatose éosinophilique avec polyangéite (GEPA), anciennement dénommée syndrome de Churg-Strauss, est une vascularite nécrosante des petits et moyens vaisseaux, appartenant au spectre des vascularites à ANCA (anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles) [1]. Elle associe un asthme généralement sévère, une hyperéosinophilie sanguine et tissulaire marquée, ainsi que diverses autres manifestations cliniques (neuropathie périphérique, myocardite, polypose naso-sinusienne, atteinte digestive, etc.) La GEPA est la plus rare des vascularites associées aux ANCA, avec une incidence mondiale d'environ 1 à 4 personnes/an/million d'habitants et une prévalence mondiale en moyenne de 15 par million d'habitants [2]

La distribution des genres est équilibrée. L'âge moyen au diagnostic varie de 45 à 60 ans, mais des cas pédiatriques ont aussi été rapportés [3,4]

Sa physiopathologie dépendrait de plusieurs éléments : une prédisposition génétique en association avec les gènes du système Human Leukocyte Antigen (HLA). Un rôle de l'environnement car les patients atteints de GEPA ont souvent des antécédents d'allergie, mais la GEPA n'a pas toutes les caractéristiques des maladies allergiques : la prévalence de l'atopie n'est pas plus élevée chez des patients atteints de GEPA que chez des patients témoins, [5]

Lanham et ses collègues ont décrit en 1984 une évolution en trois temps de la maladie. La première phase, prodromique, correspond à l'apparition tardive d'un asthme et/ou d'une obstruction nasale chronique (rhinosinusite chronique, polypes nasaux). En effet, l'asthme, présent dans 90 à 100% des cas, apparaît en moyenne 9 ans avant le diagnostic. La seconde phase correspond à l'apparition d'une hyperéosinophilie, plus ou moins associées à des retentissements d'organe. La dernière phase correspond à l'installation de la vascularite [6,7,8].

Les critères de classification ACR/EULAR 2022 ont permis d'améliorer significativement le diagnostic de la GEPA en intégrant des éléments cliniques, biologiques, radiologiques et immunologiques pondérés. Ces critères reposent sur un système de score attribuant des points à différents paramètres tels que l'asthme, l'hyperéosinophilie sanguine, l'atteinte ORL (polypose naso-sinusienne), l'atteinte pulmonaire, la neuropathie périphérique et la positivité des ANCA, tout en soustrayant des points en présence d'éléments évocateurs d'autres vascularites. Un score total ≥ 6 permet de classer un patient comme atteint de GEPA avec une sensibilité et une spécificité élevée. Dans notre observation, le score ACR/EULAR 2022 était de 11 points, renforçant de manière objective le diagnostic de GEPA.

Cette vascularite systémique a plusieurs manifestations avec des signes généraux incluant fatigue, perte de poids, sensations fébriles. La symptomatologie respiratoire se manifeste par un L'asthme d'apparition tardif, difficile à traiter et corticodépendant [10], le plus souvent associé à une atteinte O.R.L. comprenant une rhinite dans 70 % des cas, une obstruction nasale, une polypose nasale et une sinusite non destructrice (62,5 %). La rhinite n'est pas nécessairement d'origine allergique.

Outre l'atteinte respiratoire, la GEPA est une maladie systémique pouvant toucher de nombreux organes. Les manifestations articulaires sont fréquentes et se traduisent le plus souvent par des arthralgies inflammatoires, parfois associées à des myalgies, sans érosions articulaires. L'atteinte digestive se manifeste par des douleurs abdominales, des diarrhées, des rectorragies, voire des complications sévères telles que des ischémies mésentériques ou des perforations intestinales, liées à la vascularite des vaisseaux digestifs.

Les manifestations cutanées constituent également un mode de révélation fréquent de la GEPA, dominées par le purpura vasculaire, les ulcérations cutanées.

L'atteinte cardiaque, bien que parfois cliniquement silencieuse, représente l'une des principales causes de morbi-mortalité au cours de la GEPA elle inclut la myocardite éosinophilique, la péricardite, les troubles du rythme et plus rarement des infarctus du myocarde par atteinte coronarienne inflammatoire.

L'atteinte rénale, généralement moins fréquente que dans les autres vascularites associées aux ANCA, peut néanmoins se manifester par une hématurie microscopique, une protéinurie ou une insuffisance rénale d'installation progressive. Le tableau typique des neuropathies observées au cours des vascularites nécrosantes est celui d'une multinévrite aiguë ou subaiguë sensitivomotrice, habituellement très douloureuse à l'installation. Cependant, une atteinte distale grossièrement symétrique à prédominance sensitive se rencontre dans de nombreux cas d'évolution chronique. Enfin, des atteintes ophtalmologiques ont été rapportées, incluant des conjonctivites, des uvéites ou des neuropathies optiques, soulignant le caractère systémique et potentiellement grave de cette affection [11, 12, 13, 14].

Sur le plan radiologique, la GEPA se manifeste le plus souvent par des opacités alvéolaires bilatérales périphériques, volontiers labiles ou migratrices à la radiographie thoracique. Des nodules pulmonaires, rarement excavés, ainsi qu'une atteinte pleurale avec épanchement parfois riche en éosinophiles peut être associée. La TDM thoracique retrouve classiquement des foyers de condensation périphériques associés à des plages de verre dépoli, pouvant mimer une pneumopathie chronique éosinophilique, ainsi que des nodules pulmonaires ou des dilatations de bronches [15].

La corticothérapie constitue le pilier du traitement de la granulomatose éosinophilique avec polyangéite. L'indication d'un traitement immunosuppresseur associé repose sur l'évaluation pronostique à l'aide du Five Factor Score (FFS), dont les éléments péjoratifs incluent une atteinte rénale, cardiaque, digestive sévère ou du système nerveux central. En l'absence de facteurs de mauvais pronostic (FFS = 0), comme dans notre observation, le traitement repose sur une corticothérapie seule à la dose initiale de 1 mg/kg/j (sans dépasser 60 mg/j d'équivalent prednisone), suivie d'une dégression progressive sur 12 à 18 mois. Des bolus de méthylprednisolone à la dose de 15 mg/kg/j peuvent être utilisés en phase initiale en cas de présentation sévère. Un traitement adjuvant, à base de vitamine D, de calcium, une supplémentation potassique et des règles hygiéno-diététiques, est systématiquement associé afin de prévenir les complications de la corticothérapie prolongée [13].

Lorsque le score pronostique FFS est ≥ 1 , l'association d'un traitement immunosuppresseur à la corticothérapie est recommandée en première intention, le cyclophosphamide étant le plus souvent privilégié. Après obtention de la rémission, un traitement d'entretien par azathioprine ou méthotrexate est instauré afin de prévenir les rechutes. La prise en charge de l'asthme résiduel repose sur une optimisation du traitement inhalé et le traitement des comorbidités associées, notamment la rhino-sinusite chronique et le reflux gastro-œsophagien. En cas de recours au cyclophosphamide, des mesures de préservation de la fertilité doivent être discutées avant l'instauration du traitement. Un suivi clinique et biologique régulier est indispensable, en raison du risque de rechutes tardives, particulièrement chez les patients ayant présenté une atteinte rénale ou cardiaque [13, 16].

IV. Conclusion

La granulomatose éosinophilique avec polyangéite est une vascularite systémique rare dont le diagnostic doit être évoqué devant un asthme mal contrôlé associé à une hyperéosinophilie persistante et des anomalies pulmonaires évocatrices. L'application des critères de classification ACR/EULAR 2022 permet une confirmation diagnostique fiable, tandis que l'évaluation pronostique par le Five Factor Score guide la stratégie thérapeutique. Une prise en charge précoce et adaptée permet généralement une évolution favorable et améliore le pronostic à long terme.

Conflit d'intérêt
Pas de conflit d'intérêt.

Figures

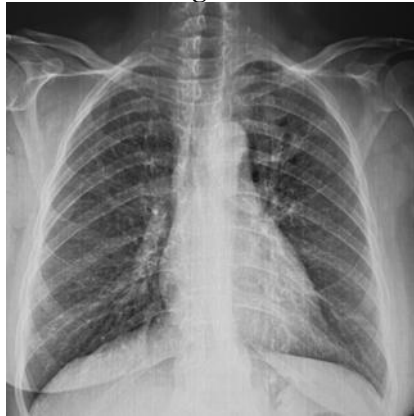
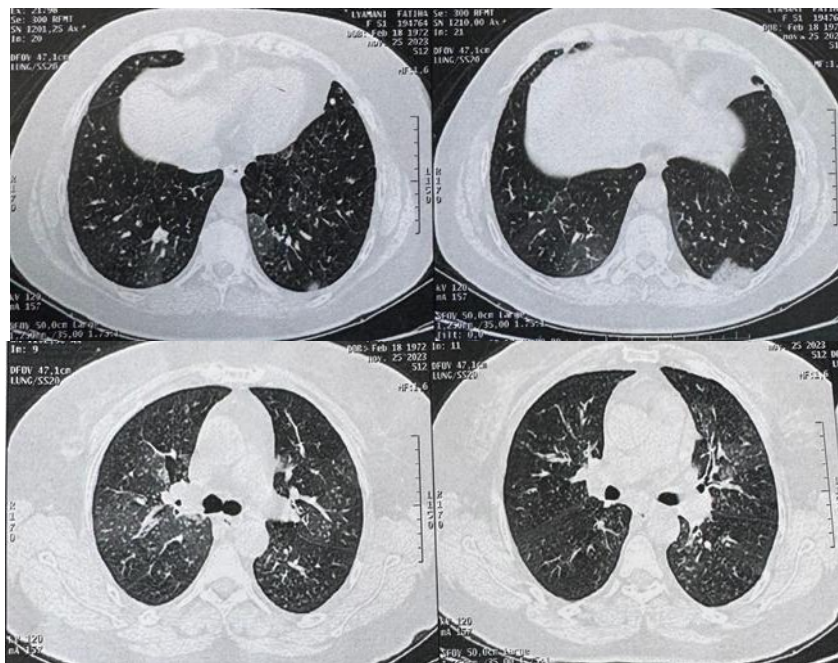


FIGURE 1 : Radiographie Thoracique De Face : Infiltrats Réticulo-Micronodulaires Bilatéraux Avec Des Infiltrats Rétro-Cardiaque



FIGURES 2 : Aspect En Verre Dépouillé Diffus Avec Foyer De Condensation Basale Gauche

Critères 2022 de classification ACR/Alliance Européenne des Associations de Rhumatologie pour la granulomatose éosinophilique avec polyangéite

Ces critères de classification ne doivent être appliqués qu'après :
 - établissement d'un diagnostic de vascularite des petits ou moyens vaisseaux
 - et élimination des diagnostics différentiels

Critères cliniques	
maladie obstructive des voies respiratoires	+3
polypes nasaux	+3
mononeuropathie multiple	+1
Données biologiques ou anatomo-pathologiques	
éosinophilie sanguine $\geq 1 \times 10^3/l$	+5
inflammation extra-vasculaire à prédominance d'éosinophiles à la biopsie	+2
cANCA ou ANCA-PR3+	-3
hématurie	-1

La somme du score sur ces 7 items doit être ≥ 6 pour classifier le patient comme ayant une granulomatose éosinophilique avec polyangéite (5).

- Cutanée = simple
- profondes: muqueuse nasale musculaire,nerveuses
- Pulmonaires/ transbronchiales: non recommandées

Quel site ?

Pas toujours nécessaires

FIGURE 3 : Classification ACR/EULAR 2022 Pour La Granulomatose Éosinophilique Avec Polyangéite

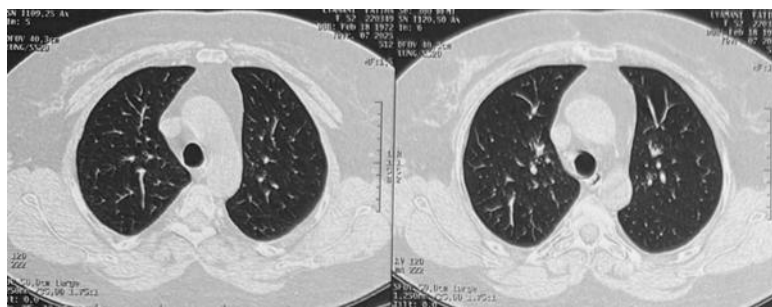


FIGURE 4 : TDM Thoracique Après Le Traitement

Références

- [1]. S. Furuta Et Al. Update On Eosinophilic Granulomatosis With Polyangiitis Allergol Int Off J Jpn Soc Allergol (2019)
- [2]. Doubelt I, Cuthbertson D, Carette S, Chung Sa, Forbess Lj, Khalidi Na, Et Al. Clinical Manifestations And Long-Term Outcomes Of Eosinophilic Granulomatosis With Polyangiitis In North America. *Acr Open Rheumatol.* 2021 Jun;3(6):404–12.
- [3]. Wechsler Me, Akuthota P, Jayne D, Khoury P, Klion A, Langford Ca, Et Al. Mepolizumab Or Placebo For Eosinophilic Granulomatosis With Polyangiitis. *N Engl J Med.* 2017 May 18;376(20):1921–32.
- [4]. Padoan R, Chieco Bianchi F, Marchi Mr, Cazzador D, Felicetti M, Emanuelli E, Et Al. Benralizumab As A Glucocorticoid-Sparing Treatment Option For Severe Asthma In Eosinophilic Granulomatosis With Polyangiitis. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2020 Oct;8(9):3225-3227.E2.
- [5]. Terrier B. Granulomatose Eosinophilique Avec Polyangéite Conséquences : Pathogénie Et Thérapeutiques. *Bull Académie Natl Médecine.* 2020;204(1): 41 47.
- [6]. Bleecker Er, Fitzgerald Jm, Chanez P, Papi A, Weinstein Sf, Barker P, Et Al. Efficacy And Safety Of Benralizumab For Patients With Severe Asthma Uncontrolled With High-Dosage Inhaled Corticosteroids And Long-Acting B2-Agonists (Sirocco): A Randomised, Multicentre, Placebo-Controlled Phase 3 Trial. *Lancet Lond Engl.* 2016 Oct 29;388(10056):2115–27.
- [7]. Nair P, Wenzel S, Rabe Kf, Bourdin A, Lugogo Nl, Kuna P, Et Al. Oral Glucocorticoid-Sparing Effect Of Benralizumab In Severe Asthma. *N Engl J Med.* 2017 Jun 22;376(25):2448–58.
- [8]. Nanzer Am, Dhariwal J, Kavanagh J, Hearn A, Fernandes M, Thomson L, Et Al. Steroid-Sparing Effects Of Benralizumab In Patients With Eosinophilic Granulomatosis With Polyangiitis. *Erj Open Res.* 2020 Oct;6(4):00451–2020.
- [9]. Cottin V, Bel E, Bottero P, Dalhoff K, Humbert M, Lazor R, Et Al. Respiratory Manifestations Of Eosinophilic Granulomatosis With Polyangiitis (Churg Strauss). *Eur Respir J.* 2016 Nov;48(5): 1429-1441.
- [10]. Saïd G. Neuropathies Des Vascularites. *Em Consulte.* 11th Janvier 2010;17-108-A-10.
- [11]. Guillevin L, Cohen P, Gayraud M, Lhote F, Jarrousse B, Casassus P. Churg-Strauss Syndrome. Clinical Study And Long-Term Follow-Up Of 96 Patients. *Medicine (Baltimore).* 1999 Jan;78(1): 26-37.
- [12]. Guillevin L, Pagnoux C, Seror R, Mahr A, Mouthon L, Le Toumelin P. The Five Factor Score Revisited: Assessment Of Prognoses Of Systemic Necrotizing Vasculitides Based On The French Vasculitis Study Group (Fvsg) Cohort. *Medicine (Baltimore)* 2011;90(1):19-27.
- [13]. Pagnoux C, Mahr A, Cohen P, Guillevin L. Presentation And Outcome Of Gastrointest Inal Involvement In Systemic Necrotizing Vasculitides: Analysis Of 62 Patients With Polyarteritis Nodosa, Microscopic Polyangii Tis, Wegener Granulomatosis, Churg-Strauss Syndrome, Or Rheumatoid Arthritis-Asso Ciated Vasculitis. *Medicine (Baltimore)* 2005;84(2):115-28.
- [14]. Sablé-Fourtassou R, Cohen P, Mahr A, Pagnoux C, Mouthon L, Jayne D, Et Al. Antineutrophil Cytoplasmic Antibodies And The Churg-Strauss Syndrome. *Ann Intern Med.* 2005 Nov 1;143(9): 632-8.
- [15]. Haute Autorité De Santé. Vascularites Nécosantes Systémiques (Périartérite Nouveuse Et Vascularites Associées Aux Anca). Acces-sed 11th April 2021.