

## Efficacité du Mépolizumab dans la fasciite de Shulman

Rim Rhila, praticienne associée, service médecine interne et polyvalente , Centre Hospitalier de Saint-Quentin, Saint-Quentin, 02100 France  
 Kahina Amirat, praticienne associée , service de dermatologie, Centre Hospitalier de Saint-Quentin, Saint-Quentin, 02100 France  
 Caroline Gheux , assistante partagée, service médecine interne et polyvalente , Centre Hospitalier de Saint-Quentin, Saint-Quentin, 02100 France  
 Réda Khentache , praticien hospitalier, service médecine interne et polyvalente , Centre Hospitalier de Saint-Quentin, Saint-Quentin, 02100 France  
 Aziz Amrane, praticien contractuel, service médecine interne et polyvalente , Centre Hospitalier de Saint-Quentin, Saint-Quentin, 02100 France  
 Sara Melboucy-Belkhir , praticien hospitalier, service médecine interne et polyvalente , Centre Hospitalier de Saint-Quentin, Saint-Quentin, 02100 France

### Introduction

La fasciite à éosinophiles ou fasciite de Shulman (FS) est un syndrome sclérodermiforme rare, pouvant survenir à tout âge, caractérisé sur le plan clinique par un œdème symétrique, induré, douloureux avec un épaississement de la peau et des tissus mous et sur le plan histologique par un infiltrat mononuclé avec présence de variable d'éosinophiles et une fibrose du fascia.

### Observation

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 86 ans qui consulte pour une apparition de placards rougeâtres multiples des membres supérieurs, du tronc et de l'abdomen prurigineux depuis décembre 2022 puis installation d'une sclérose cutanée patchy franche depuis juin 2023. Pas de syndrome de Raynaud, pas de sclérodactylie. Elle a été traitée par des dermocorticoides pendant 3 mois sans effet.

A sa biologie, NFS : Hémoglobine 11,7 g/dL, Plaquettes 135 G/L, éosinophiles à 0.9 G/L, CRP à 5,9 mg/l, HBA1c : 5.2% , TSH Normale, Électrophorèse des protides sériques : albumine à 35,9, gammaglobulines à 11 g/l avec un pic IgG kappa à 3,3 g/l, phénotypage lymphocytaire normal. Anticorps anti nucléaires à 1/160 , avec anti-ENA négatifs et dot Sclérodermie négatif , Complément C3, C4 et CH 50 normaux.

Son IRM abdominale a montré la présence d'hypersignaux des fascias musculaires des muscles obliques externes, prédominant du côté gauche et le long du tractus ilio tibial en regard des moyens glutéaux, se rehaussant après injection intraveineuse de gadolinium, compatible avec une fasciite.

Son IRM des cuisses a montré aussi des hypersignaux des fascias et intramusculaires prédominant en postérieur et une petite prise de contraste des fascias à la partie inférieure des cuisses compatible avec un shulman.

Une biopsie cutanée en fuseau abdominal retrouvant un aspect de morphee superficielle, pas de dépôt amyloïde , absence de dépôt de mucine.

Une biopsie chirurgicale de l'avant-bras gauche montrait une discrète fasciite non spécifique ( discret infiltrat mononucléé focal sans polynucléaires éosinophiles associés) L'ensemble du tableau est compatible avec une fasciite de Shulman.

Sur le plan thérapeutique, un traitement a été mis en place par des bolus de Méthylprednisolone 500 mg pendant 3 jours puis relais 1mg/kg/j avec du Méthotrexate d'emblée (15 mg/semaine) à visée d'épargne cortisonique.

Une amélioration partielle a été constatée avec régression du prurit et de certaines zones scléreuses. Puis apparition d'une corticodépendance à 25 mg/jour avec réapparition d'un prurit du dos invalidant non amélioré par la majoration de la Prednisone et du Methotrexate qui a donc est arrêté.

Décision ensuite d'introduire le Mepolizumab à la dose de 300mg en sous-cutané par mois avec pour résultat une franche amélioration clinique : régression quasi-totale des zones scléreuses après 4 mois de traitement, une amélioration de la qualité de vie et une corticothérapie en cours de sevrage <5 mg/j.

### Discussion

Le méthotrexate est l'immunosuppresseur le plus couramment utilisé dans la FS. D'autres agents tels que l'azathioprine, le cyclophosphamide, le mycophénolate mofétil et la ciclosporine ont été employés avec des efficacités variables. Chez notre patiente, il a été décidé de ne pas aggraver l'immunosuppression par une autre molécule compte tenu de l'âge et de l'hypogammaglobulinémie apparue sous corticothérapie. L'introduction de Mépolizumab a été très efficace

La FS semble faire partie du spectre des maladies en lien avec les éosinophiles. Des cas réfractaires ont été traités avec succès par des biothérapies ciblant les éosinophiles, notamment le Mepolizumab et le Reslizumab. L'IL-5 est essentielle dans l'activation et le recrutement des éosinophiles, cellules impliquées dans le processus inflammatoire et fibrosant de la FE. L'inhibition de l'IL-5 par le Mepolizumab pourrait expliquer l'amélioration observée chez notre patiente. Des études récentes ont rapporté l'efficacité du Mepolizumab dans des cas de FE réfractaires, suggérant son potentiel comme option thérapeutique.

### Conclusion

Le Mepolizumab apparaît comme une alternative thérapeutique prometteuse dans la fasciite de Shulman, notamment chez les patients âgés ou présentant des contre-indications aux immunosuppresseurs classiques. Des études supplémentaires sont nécessaires pour confirmer son efficacité et définir sa place dans l'arsenal thérapeutique de la FS

### Références bibliographiques

- Zulfiqar, A. A., & Andres, E. (2024). Fasciite à éosinophiles traitée par anti-IL5. La Revue de Médecine Interne.
- S.Sanchez-Melendez ( 2023). Mepolizumab for refractory eosinophilic fasciitis:a retrospective analysis from two tertiary care centres. Clin Exp Rheumatol .
- Kahn, J. E., et al. (2023). Mepolizumab for refractory eosinophilic fasciitis. Clinical and Experimental Rheumatology.
- Lafourcade, L., et al. (2012). Fasciite à éosinophiles ou syndrome de Shulman. Revue Médicale Suisse.
- Roufosse, F., et al. (2021). Safety and Efficacy of Mepolizumab in Hypereosinophilic Syndrome. The Journal of Allergy and Clinical Immunology: In Practice. eosinophilic fasciitis:a retrospective analysis from two tertiary care centres. Clin Exp Rheumatol . 2023 Aug;41(8):1721-1722