



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Embolie pulmonaire bilatérale révélant une granulomatose avec polyangéite

Bilateral pulmonary embolism revealing granulomatosis with polyangiitis

S. El Aoud^{a,*}, H. Tounsi^a, I. Chaabène^a, B. Ben Ammou^a,
I. Ben Ahmed^a, W. Garbouj^a, K. Bouzeidi^b, R. Amri^a

^a Service de médecine interne, hôpital universitaire Mohamed Taher Maamouri, Mrazka, 8000 Nabeul, Tunisie

^b Service de radiologie, hôpital universitaire Mohamed Taher Maamouri, Mrazka, 8000 Nabeul, Tunisie

Reçu le 11 mars 2018 ; accepté le 25 mai 2018

MOTS CLÉS

Dyspnée aiguë ;
Embolie pulmonaire ;
Granulomatose avec
polyangéite

Résumé La granulomatose avec polyangéite fait partie des vascularites systémiques des vaisseaux de petit calibre. Elle est caractérisée par une réaction inflammatoire granulomateuse autour de la paroi artérielle et s'accompagne, dans la majorité des cas, de la présence d'anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) - de spécificité anti-protéinase 3. Le tableau clinique est dominé par les manifestations ORL, pulmonaires et rénales. Cette vascularite est rarement révélée par une embolie pulmonaire. Nous rapportons l'observation d'un homme âgé de 47 ans qui se présentait avec une dyspnée aiguë. La radiographie thoracique objectivait une opacité excavée. Un angioscanner pulmonaire révélait une embolie pulmonaire bilatérale. L'absence d'amélioration clinique sous traitement anticoagulant associé à l'antibiothérapie et la présence de signes extraréspiratoires ont amené à suspecter une maladie inflammatoire systémique. L'enquête étiologique concluait à une granulomatose avec polyangéite.

© 2018 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Acute dyspnea;
Pulmonary embolism;

Summary Granulomatosis with polyangiitis is a systemic small-vessels vasculitis. It is characterized by a granulomatous inflammatory reaction around the arterial wall and is, in most cases, accompanied by the presence of cytoplasmic – type anti-neutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA) with anti-proteinase 3 specificity. The predominant clinical presentation is frequent involvement of the upper and lower respiratory tract and the kidneys. This vasculitis is rarely revealed by pulmonary embolism. We report the observation of a 47-year-old

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : elaoudsahar@gmail.com (S. El Aoud).

Granulomatosis with polyangiitis

male who presented with acute dyspnea. Chest X-ray disclosed an excavated opacity. Pulmonary angioscan revealed bilateral pulmonary embolism. The absence of clinical improvement after anticoagulant therapy with antibiotics and the presence of extra-respiratory signs led to the suspicion of a systemic inflammatory disease. The etiological investigations concluded with the diagnosis of granulomatosis with polyangiitis.

© 2018 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

La granulomatose avec polyangéite (GPA) est une vascularite nécrosante associant une inflammation de la paroi des petits vaisseaux et une granulomatose péri- et extra-vasculaire. Elle s'accompagne de la présence d'anticorps circulants, dirigés contre le cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) -, ayant une spécificité anti-protéinase 3 (c-ANCA anti-PR3) dans plus de 80 % des formes diffuses et dans environ 50 % des formes localisées de la maladie. Elle se caractérise dans sa forme complète, par des signes ORL, une atteinte pulmonaire et une atteinte rénale. Les manifestations respiratoires sont dominées par les nodules pulmonaires, excavés dans 50 % des cas et l'hémorragie intra-alvéolaire. L'atteinte rénale et pulmonaire conditionnent le pronostic vital et fonctionnel. Des manifestations cutanées, articulaires, musculaires et neurologiques sont possibles. Nous rapportons l'observation d'une GPA révélée par une embolie pulmonaire (EP) bilatérale. Cette association faisait l'objet de quelques études [1–3].

Observation

Notre patient, âgé de 47 ans, diabétique, non fumeur, était hospitalisé pour une dyspnée aiguë avec toux sèche dans un contexte d'apyrexie. Il ne présentait pas de signes de détresse respiratoire ni d'hémoptysie ni de douleurs thoraciques. Il rapportait par ailleurs des polyarthralgies inflammatoires des genoux et des chevilles. Les examens cutanéomuqueux et neurologique étaient sans anomalie. Les mollets étaient souples. L'électrocardiogramme montrait une tachycardie sinusale à 110 battements par minute. La saturation en oxygène était à 97 %. À la biologie, il avait une C-réactive protéine à 21 mg/L et une hypergammaglobulinémie polyclonale à 24 g/L. La fonction rénale était correcte. Il n'y avait pas d'anomalie du sédiment urinaire. Les D-dimères étaient à 700 µg/L. La radiographie thoracique révélait une opacité ovalaire lobaire supérieure droite avec un niveau hydroaérique (Fig. 1A). Un angioscanner thoracique confirmait la présence d'un nodule excavé faisant 35 × 30 × 30 mm, à paroi épaisse irrégulière, contenant un niveau hydroaérique, associé à un deuxième nodule de 7 mm, entouré d'une plage en verre dépoli avec présence de micronodules homolatéraux (Fig. 1B). L'étude de la fenêtre médiastinale objectivait une EP lobaire moyenne droite (Fig. 2A), segmentaires

médio, latéro et postérobasales droites et latéro-basale gauche (Fig. 2A). À la reprise de l'interrogatoire, le patient ne rapportait pas d'antécédents personnels ni familiaux de maladie thromboembolique veineuse. L'enquête étiologique de cette EP éliminait une thrombophilie héréditaire. La protéine C était à 90 % (70–130 %), la protéine S à 95 % (70–140 %) et l'antithrombine à 100 % (80–130 %). La recherche des mutations des facteurs II et V était négative. L'homocystéinémie était à 9 µmol/L (5 à 15 µmol/L), les anticorps anti-phospholipides ainsi que les marqueurs tumoraux étaient négatifs.

Une étiologie infectieuse, à l'origine du nodule pulmonaire excavé, était suspectée. Les hémocultures étaient stériles. L'enquête tuberculeuse ainsi que les sérologies mycotiques (aspergillose, hydatidose) étaient négatives.

Le patient bénéficiait d'une antibiothérapie à large spectre pendant dix jours associée à une héparinothérapie curative avec relais par antivitamine K (acénocoumarol).

L'absence d'amélioration clinique après mise sous traitement anticoagulant et antibiothérapie et la présence de signes extrapulmonaires (articulaires) ont amené à suspecter une atteinte pulmonaire dans le cadre d'une maladie inflammatoire systémique.

Un scanner du massif facial était réalisé à la recherche d'une atteinte ORL asymptomatique renforçant notre hypothèse diagnostique. Il notait un épaississement des sinus maxillaires et du sinus sphénoïdal (Fig. 3A–B). La biopsie nasosinusienne n'objectivait pas de granulome. Le bilan immunologique révélait des c-ANCA anti-PR3. Le diagnostic d'une GPA était retenu devant l'ensemble des manifestations pulmonaires, ORL et rhumatologiques associées à la positivité des c-ANCA anti-PR3 même en l'absence de preuve anatomopathologique de vascularite.

Le patient bénéficiait d'un traitement d'attaque associant trois boli de méthylprednisolone (1 g/j) relayés par une corticothérapie à forte dose (prednisone 1 mg/kg/j), des boli de cyclophosphamide (0,6 g/m²) toutes les 3 semaines, le sulfaméthoxazole-triméthoprime (800/160) en 2 prises journalières. Une bonne équilibration de son diabète était préconisée.

Le contrôle radiologique à 4 mois objectivait la régression totale de la cavité excavée. Cette évolution favorable était un argument rétrospectif renforçant notre hypothèse diagnostique. Ainsi, un relais par un traitement immunosuppresseur d'entretien à base d'azathioprine (2 mg/kg/j) était instauré.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/10224550>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/10224550>

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