




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
 EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Présentation atypique de la maladie de Wegener de l'enfant

Atypical presentation of Wegener disease in childhood

H. Ben Turkia^{a,*}, N. Amdouni^a, H. Azzouz^a, N. Tebib^a, M.-S. Abdelmoula^a,
F. El Mazni^b, A. Hamzaoui^c, M.F. Ben Dridi^a

^a Service de pédiatrie, hôpital La Rabta, 1007 Tunis, Tunisie

^b Service d'anatomie pathologique, hôpital A. Mami, 2080 Ariana, Tunisie

^c Service de pneumologie pédiatrique, hôpital A. Mami, 2080 Ariana, Tunisie

Reçu le 2 juin 2008 ; accepté le 11 septembre 2008

Disponible sur Internet le 20 novembre 2008

MOTS CLÉS

Granulomatose
Wegener ;
Infarctus
pulmonaire ;
Purpura ;
Enfant

KEYWORDS

Wegener
granulomatosis;
Lung infarction;
Purpura;
Child

Résumé Les formes pédiatriques de la granulomatose de Wegener (GW) sont rares, le tableau clinique et le profil évolutif présentent des spécificités comparées à celles de l'adulte. Nous rapportons l'observation d'une enfant âgée de quatre ans et demi dont la maladie a été inaugurée par un tableau de pseudo purpura rhumatoïde et de lésions croûteuses récidivantes de la fesse. Le diagnostic de granulomatose de Wegener a été suspecté, une année après, devant des signes respiratoires associés à des images évoquant un infarctus pulmonaire gauche et confirmé par l'aspect histologique de la biopsie pulmonaire et la positivité des ANCA plasmatiques. Après un traitement d'attaque associant cyclophosphamide et corticothérapie, deux rechutes sont survenues sur le poumon controlatéral, en l'absence de tout facteur biologique prédicteur de rechute.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Summary The pediatric forms of Wegener granulomatosis (WG) are rare. The clinical picture and the profile have specificities compared to those of adults. We report a case of a girl aged of four years and a half who presented initially with a clinical picture of Henoch Schönlein purpura. Physical examination revealed additionally to purpura, scabby lesions on the buttocks. The histopathological examination of a skin biopsy disclosed histiocyte infiltration. There were no Ig A deposits on direct immunofluorescence study. One year later, the diagnosis of WG was suspected, when the patient developed a respiratory problem related to left pulmonary infarction. Screening for thromboembolic factors was positive for antiphospholipid antibodies. Diagnosis of WG was confirmed by the histopathological study lung tissue and a significant titre of serum ANCA. Blood tests failed to provide evidence of renal involvement. Cyclophosphamide and

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : hadhami.baili@laposte.net (H. Ben Turkia).

prednisolone therapy was administrated. A relapse occurred one year later on the controlateral lung; but no biological marker of disease activity could be detected.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Introduction

La granulomatose de Wegener (GW) est une vascularite nécrosante des petits vaisseaux associant une inflammation de la paroi vasculaire et une granulomatose, péri- et extravasculaire. Elle intéresse habituellement l'adulte avec une prédilection pour l'appareil respiratoire et le rein [1,2]. Les formes pédiatriques, plus rares, partagent certaines caractéristiques avec la forme de l'adulte mais présentent certaines autres spécificités. L'absence de recommandations thérapeutiques uniformes, la difficulté d'évaluation de l'efficacité des thérapeutiques surajoutées à leur toxicité potentielle expliquent la difficulté de prise en charge de cette maladie grave chez l'enfant [3,4]. Nous rapportons, à travers une observation pédiatrique originale par l'atteinte pulmonaire, les particularités de la GW chez l'enfant.

Observation

BF, enfant de sexe féminin, sans antécédents particuliers, a développé à l'âge de quatre ans et demi, un tableau aigu associant arthralgies des chevilles et purpura pétéchial infiltré et déclive des membres inférieurs. Les fesses étaient le siège de lésions ulcérocroûteuses faisant deux à trois centimètres de diamètre, évoluant depuis une année. L'étude en immunofluorescence directe (IFD) de la biopsie cutanée pratiquée en peau saine a montré un dépôt d'Ig M et de C3 au niveau de la jonction dermoépidermique. Au niveau de la fesse, le derme papillaire était le siège d'un abondant infiltrat inflammatoire lymphocytaire diffus renfermant des cellules d'allure histiocytaire.

Une année après, l'enfant est réadmis pour une toux évoluant depuis un mois sans fièvre ni dyspnée avec une histoire d'encombrement nasal purulent traînant.

L'examen clinique a trouvé un enfant eupnéique présentant une matité et une abolition du murmure vésiculaire du champ pulmonaire gauche et une hépatosplénomégalie modérée. La radiographie du thorax a montré un poumon gauche blanc (Fig. 1).

À la biologie, on a noté une anémie d'allure inflammatoire à 9,4g/dL et une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles à 13800 e/mm³, le test de Coombs direct était négatif. La vitesse de sédimentation, la C-réactive protéine, le gaz du sang, la fonction rénale et hépatique étaient normaux.

L'arbre bronchique était inflammatoire avec des orifices rétrécis de façon diffuse à la fibroscopie bronchique. L'angioscanner thoracique (pratiqué un mois plus tard) a montré un collapsus non aéré du poumon gauche sans obstacle décelable. Les artères pulmonaires étaient perméables. La scintigraphie pulmonaire de perfusion a montré un défaut perfusionnel total du poumon gauche (Fig. 2), évoquant une thrombose de l'artère pulmonaire gauche.

L'écho-doppler cardiaque et veineux abdominal et des membres inférieurs n'a pas objectivé de thrombose. Le bilan infectieux (tuberculeux, sérologies aspergillaire, CMV, mycoplasme et de Lyme) était négatif. Le bilan de thrombophilie a révélé la présence transitoire par Elisa d'anticorps anticardiolipine de type Ig G = 187 UI (valeur significative > 13 UI) et de type Ig M = 105 UI (valeur significative > 17 UI) et d'anti-β2 microglobuline de type Ig G et Ig M fortement positifs. Le contrôle était négatif huit semaines plus tard. Les dosages du facteur antithrombine III, des protéines S et C, ainsi que du facteur V de Leiden sont revenus normaux. Le bilan immunologique a objectivé la présence par Elisa d'anticorps anticytoplasme des polynucléaires de type c-ANCA et p-ANCA de spécificité respective antisérine protéinase 3 (PR3) = 23 U/mL (valeur significative > 14 U/mL) et antimyélopéroxydase (MPO) = 45 U/mL (valeur significative > 9 UI/L). Les anticorps antinucléaires et anti-ADN natifs étaient négatifs et le dosage des fractions C₃, C₄ et CH₅₀ du complément était normal. La biopsie pulmonaire, réalisée par minithoracotomie a montré un parenchyme pulmonaire parcouru par de nombreux vaisseaux congestifs et par un infiltrat inflammatoire abondant et polymorphe. Des microabcès, souvent cernés par un granulome histiocytaire palissadique comportant des cellules géantes multinucléées sans nécrose caséuse, ont été également objectivés. Les vaisseaux de petit et moyen calibres présentaient une paroi épaisse et dystrophique et une lumière réduite et infiltrée par de nombreux éléments inflammatoires mononucléés et dont certains étaient siège de microabcès (Fig. 3).

Le diagnostic de GW a été retenu et l'enfant a été mis sous corticothérapie (2 mg/kg par jour) pendant deux mois dégressive sur six mois, associée à des bolus mensuels de cyclophosphamide (Endoxan®). Une antibioprofylaxie des infections à *Pneumocystis Carinii* a été également instaurée. Au bout de cinq mois de traitement, aucune amélioration radiologique n'a été constatée.

Une première rechute est survenue une année après, révélée par des douleurs basithoraciques droites et une reprise de la rhinite croûteuse. La tomodynamométrie (TDM) thoracique a objectivé une masse nodulaire non excavée faisant 50 × 40 × 35 mm au niveau du segment antérobasal du lobe inférieur droit (Fig. 4). La TDM du massif facial n'a pas objectivé de localisation naso-sinusienne de la maladie. Le bilan inflammatoire et la recherche des ANCA et des AC antiphospholipides étaient négatifs lors de cette rechute. L'enfant a été remis sous corticothérapie dégressive sur une année avec maintien d'une dose seuil associée à du cyclophosphamide (quatre bolus puis oral cumulant une dose de 420 mg/kg) relayé par de l'azathioprine (Imurel®). Ce traitement a permis de maintenir une rémission de deux ans et demi et de stabiliser les lésions pulmonaires au prix d'un syndrome restrictif sévère. Une hémoptysie de faible abondance associée à une baisse de l'état général (perte de 3 kg) et la réapparition de l'hépatosplénomégalie ont

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/2975931>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/2975931>

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