



MANIFESTATIONS THORACIQUES DE LA POLYANGEITE MICROSCOPIQUE

Bamha H., Arfaoui H., Ait Mouddene N., Bougteb N., Jabri H., El Khattabi W., Afif MH.

Service des Maladies Respiratoires, Hôpital 20 Août 1953, Casablanca, Maroc

INTRODUCTION

La polyangéite microscopique est une vascularite nécrosante systémique rare d'origine inconnue qui affecte les vaisseaux de petit calibre.

BUT DU TRAVAIL

Le but de notre travail est de déterminer le profil clinique, radiologique et évolutif de la polyangéite microscopique.

MATERIEL & METHODES

- 2 observations médicales
- Durée de 2 ans
- Service des maladies respiratoire, Hôpital 20 Août 1953, Casablanca

OBSERVATION 1

- Tableau clinique :**
 - Patiente âgée de 64 ans
 - Antécédents :
 - Suivie pour insuffisance rénale chronique terminale depuis 7 mois sous hémodialyse
 - Hypertendue et suivie pour cardiopathie ischémique depuis 20 ans
 - Traitée pour tuberculose ganglionnaire il y a 20 ans
 - Signes fonctionnels :
 - Installation progressive sur 3 mois
 - Dyspnée stade III mMRC + Douleur latéro thoracique gauche + Hémoptysies de faible abondance
 - Examen clinique : Râles crépitants basaux bilatéraux + Pâleur cutanéomuqueuse
- TDM thoracique :**

Pneumopathie infiltrante diffuse prédominant aux lobes inférieurs + Foyer de condensation lobaire inférieure + Pleurésie minime gauche (Fig 1)

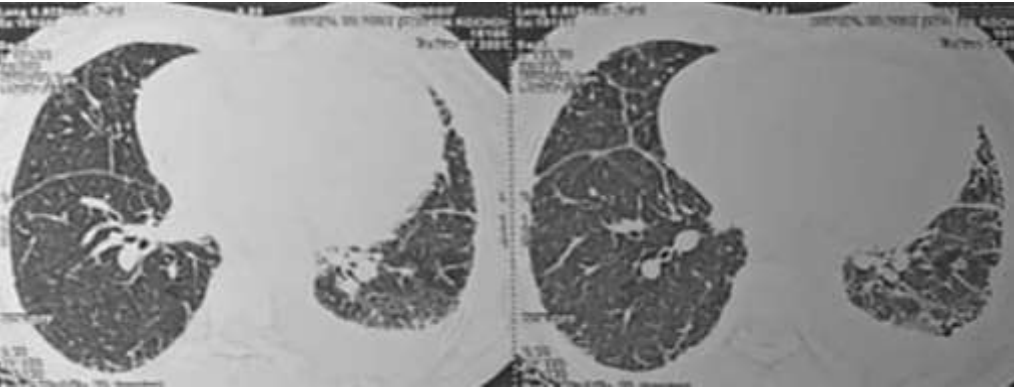


Figure 1 : TDM thoracique

- Bilan biologique :** Anémie normochrome normocytaire
➡ **Hémorragie intra-alvéolaire**
- Bilan infectieux :** Négatif
- Lavage broncho alvéolaire :** Non réalisé (la patiente a présenté une hypoxie au cours du geste)
- Bilan immunologique :** pANCA antiMPO fortement positifs > 135 IU/mL

- ENMG :** Polyneuropathie axonale sévère sensitivomotrice à prédominance sensitive
- Diagnostic de polyangéite microscopique retenu devant :**

pANCA antiMPO positives
+
Atteinte rénale
+
Atteinte neurologique
+
Atteinte pulmonaire

- Traitement :** Immunosuppresseur + corticothérapie
- Évolution clinique et radiologique :** Bonne

OBSERVATION 2

- Tableau clinique :**
 - Patiente âgée de 42 ans
 - Antécédents :
 - Anémique avec antécédent de transfusion de 2 CG il y a 6 ans (non documenté)
 - Signes fonctionnels :
 - Installation progressive sur 4 mois
 - Hémoptysie de moyenne abondance
 - Examen clinique : Pâleur cutanéomuqueuse
- TDM thoracique :**

Aspect en crazy paving (Fig 2)

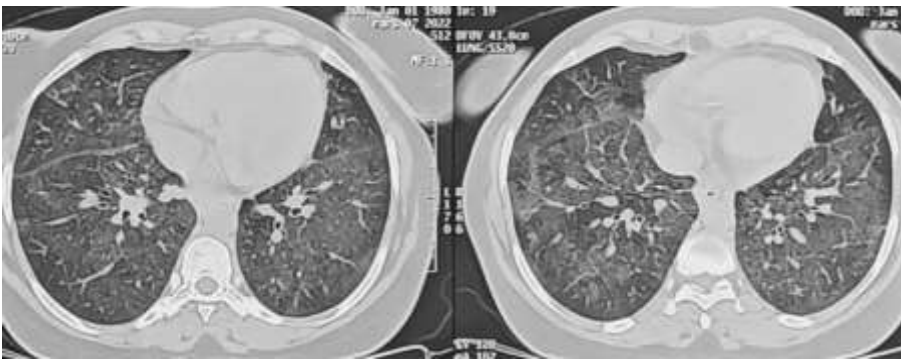


Figure 2 : TDM thoracique

- Bilan biologique :** Anémie normochrome normocytaire
➡ **Hémorragie intra-alvéolaire**
- Bilan rénal et cardiaque :** Normaux
- Bilan infectieux :** Négatif
- Lavage broncho alvéolaire :** sidérophagie importante (cellularité non calculée, liquide peu représentatif)
- Bilan immunologique :** pANCA antiMPO positifs
- Diagnostic de polyangéite microscopique retenu devant :**

pANCA antiMPO positives
+
Atteinte pulmonaire

- Traitement :** Immunosuppresseur + corticothérapie
- Évolution clinique et radiologique :** Bonne

DISCUSSION

La polyangéite microscopique est une vascularite nécrosante systémique touchant les vaisseaux de petit calibre.

C'est une maladie rare, pouvant toucher des sujets de toutes ethnies, même si dans les séries publiées 85-100 % des patients étaient blancs.

Elle survient habituellement chez des sujets âgés de plus de 50 ans.

Elle est associée à la présence dans le sérum de 75-80 % des patients d'ANCA, principalement des pANCA de spécificité antimyéloperoxydase (anti-MPO).

L'atteinte pulmonaire est rarement inaugurale, elle est observée chez environ 1/3 des patients atteints de polyangéite microscopique.

L'atteinte pulmonaire est caractérisée par une hémorragie intra-alvéolaire associée à l'atteinte rénale, elle définit le syndrome pneumorénal.

Les hémoptysies peuvent être modérées et répétées, ou au contraire massives, responsables de détresse respiratoire, d'anémie voire d'état de choc.

Une fibrose pulmonaire peut être parfois observée. Le traitement d'attaque conventionnel repose sur l'association de corticoïdes et d'immunosuppresseurs.

Les biothérapies ont également montré une efficacité en cas de corticodépendance ou de rechute lors de la décroissance notamment les anti-TNF-alpha.

L'existence de complications majeures est liée à la survenue d'accident thromboemboliques ou aux effets secondaires du traitement par corticoïdes et immunosuppresseurs notamment les infections à pneumocystis jirovecii.

Le pronostic est évalué selon le five factor score.

CONCLUSION

La polyangéite microscopique est une vascularite systémique à tropisme rénal et pulmonaire, dont le diagnostic doit être effectué rapidement afin d'instaurer en urgence un traitement immunosuppresseur.

REFERENCES

- Pagnoux C et al. Revue du Rhumatisme Monographies. 2010
- Pagnoux C et al. Polyangéite microscopique. La Presse Médicale. 2007
- Guilpain P, Chanseaud Y, Tamby MC, Mahr A, Servettaz A, Guillemin L et al. Pathogénie des vascularites systémiques primitives (I) : vascularites ANCA-positives. Presse Med. 2005; 34: 1013-22.
- Jennette JC, Wilkman AS, Falk RJ. Anti-neutrophil cytoplasmic autoantibody-associated glomerulonephritis and vasculitis. Am J Pathol. 1989; 135: 921-30.
- Homma S, Matsushita H, Nakata K. Pulmonary fibrosis in myeloperoxidase antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitides. Respiriology. 2004; 9: 190-6.