

La granulomatose éosinophilique avec polyangéite : un défi diagnostique A propos d'un cas.

Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: A diagnostic challenge A case report

Chaimae SOLTANI¹, Yassine ALLATA¹, Basmat Amal CHOUHANI^{1,2}, Ghita EL BARDAI^{1,2}, FZ GUENOUN⁴, H EL FATMI³, Nadia KABBALI^{1,2}, Tarik SQALLI HOUSSAINI^{1,2}

¹/ Service de néphrologie -dialyse-transplantation rénale- CHU HASSAN II - Fès - Maroc.

²/ Laboratoire d'Epidémiologie et Recherche en Sciences de la Santé (ERESS) - Faculté de médecine et de pharmacie – Université Sidi Mohamed Ben Abdellah de Fès – Maroc.

³/Laboratoire d'anatomie-Pathologique . CHU Hassan II de Fès- Maroc.

⁴/Laboratoire d'anatomie-Pathologique privé. Meknès-Maroc.

Auteur correspondant : Chaimae SOLTANI

Résumé:

La granulomatose éosinophilique avec polyangéite ou syndrome de Churg-Strauss est une vascularite systémique touchant les petits et moyens vaisseaux. Les symptômes sont hétérogènes dans leur type et leur mécanisme. Ainsi, plusieurs atteintes peuvent inaugurer le tableau clinique ce qui rend le diagnostic difficile.

Nous décrivons le cas d'un patient de 17 ans, admis initialement pour suspicion d'appendicite, ayant nécessité deux interventions chirurgicales. Le diagnostic est évoqué devant l'insuffisance rénale rapidement progressive et est confirmé histologiquement.

L'intérêt de cette observation est double. Elle souligne d'une part l'importance de la recherche systématique de l'atteinte rénale au cours du diagnostic initial de tout abdomen pseudo-chirurgical. Elle met en exergue d'autre part la complexité de cette pathologie et la nécessité d'une prise en charge précoce pour éviter la mise en jeu du pronostic vital.

Mots-clés: Biopsie rénale ; granulomatose éosinophilique avec micropolyangéite ; insuffisance rénale aiguë ; vascularite.

Abstract:

Vasculitis, a systemic disorder with inflammation of blood vessel walls, can develop a broad spectrum of symptoms according to involvement of various organs. Therefore, early diagnosis of vasculitis is challenging. We here in describe a 17-years-old patient presented in such an atypical way with abdominal signs that required, two times, a laparotomy. The diagnosis of Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis was made after a rapidly progressive renal failure and histological examination of renal biopsy and tissue taken at the time of surgery. The aim of this case report is to highlight the importance of an extensive investigation of renal involvement in atypical abdominal pain. It also draws attention to the complexity of the disease and the necessity of early diagnosis along with aggressive therapy to avoid mortality.

Keywords: Acute kidney injury; Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, kidney biopsy; Vasculitis.

Date of Submission: 01-06-2021

Date of Acceptance: 14-06-2021

I. Observation:

Nous rapportons l'observation d'un jeune patient de 17 ans, avec notion d'atopie et d'asthme d'apparition récente résistant aux corticoïdes. Il s'est présenté aux urgences d'un hôpital régional, avec une douleur abdominale aiguë intense associée à une fièvre à 38,5°C et une insuffisance rénale stade 1 d'AKIN. Il a immédiatement bénéficié d'une appendicectomie.

Trois jours plus tard, le patient a présenté la même symptomatologie et a bénéficié d'une laparotomie exploratrice objectivant une vésicule biliaire d'allure inflammatoire. Cette fois-ci, une cholécystectomie est réalisée. Par la suite, il a présenté en postopératoire des crises convulsives dans un contexte d'apyrexie. L'examen scanographique cérébral est revenu normal.

L'examen histologique des pièces opératoires montre un aspect de cholécystite nécrosante à éosinophile (figures 1 et 2) puis même au niveau de l'appendice, des lésions de vascularite aiguës leucocytoclasiques avec présence de nombreux polynucléaires éosinophiles au sein de l'infiltrat (figures 3 et 4). Deux jours plus tard, le patient est transféré en Néphrologie devant l'altération rapide de sa fonction rénale et l'installation d'une anurie à 100 ml/24 h.

À son admission, le patient est cachectique, apyrétique, stable sur le plan hémodynamique, présentant une dyspnée stade III de la NYHA avec une toux sèche,

Le reste de l'examen somatique est sans particularités hormis un livedo en regard des genoux.

Il présente un sédiment urinaire actif avec une hématurie microscopique et une protéinurie à 1g/24h.

L'hémogramme montre une hyperéosinophilie à 1800 éléments/mm³ et une anémie hypochrome microcytaire sans thrombopénie. Un syndrome inflammatoire biologique est présent avec une CRP à 60 mg/L.

Le bilan d'hémolyse est normal ainsi que le dosage pondéral des immunoglobulines.

La fonction rénale est altérée à 1414 µmol/l de créatininémie versus 106.08 µmol/l une semaine auparavant.

Les anticorps anti-nucléaires, anticorps anti-phospholipides, les anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) et les anticorps anti membrane basale sont négatifs.

L'échographie rénale est sans anomalies.

À l'évaluation cardiaque, le patient présente une insuffisance cardiaque globale sévère avec une fonction systolique altérée estimée à 20 %, une contractilité globalement diminuée, des pressions de remplissage élevées, une insuffisance tricuspидienne importante et un décollement péricardique minime faisant suspecter une myocardite.

Le patient a nécessité plusieurs séances d'hémodialyse avant de pouvoir réaliser la ponction biopsie rénale. Entre-temps, il a bénéficié de trois bolus de Méthylprednisolone à la dose de 1g par jour, durant trois jours consécutifs avec relais par une corticothérapie par voie orale à la posologie quotidienne initiale de 1 mg/kg/jour.

La biopsie rénale (PBR) retrouve des thromboses artérielles et artériolaires souvent complètes avec des signes de repermeabilisation. La moitié des glomérules présentent un épaissement mésangial et d'autres sont entièrement nécrosés et presque acellulaires. La fibrose inflammatoire interstitielle intéresse 80 % de la surface corticale, d'allure cicatricielle et systématisée (figures 5 et 6. Elle est constituée d'éléments lymphoplasmocytaires sans caractère de spécificité, souvent d'allure folliculaire.

À l'immunofluorescence, nous notons l'absence de dépôts, notamment des immunoglobulines type IgA.

Le traitement immunosuppresseur est reporté devant la surinfection de la plaie de laparotomie. Le patient a finalement succombé à sa défaillance cardiaque.

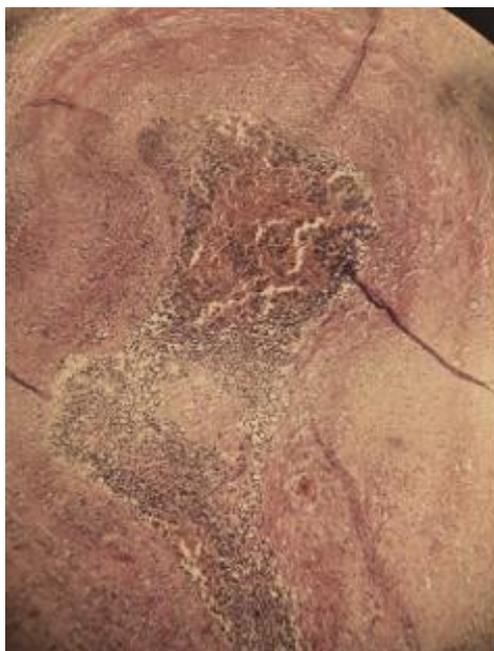


Figure 1

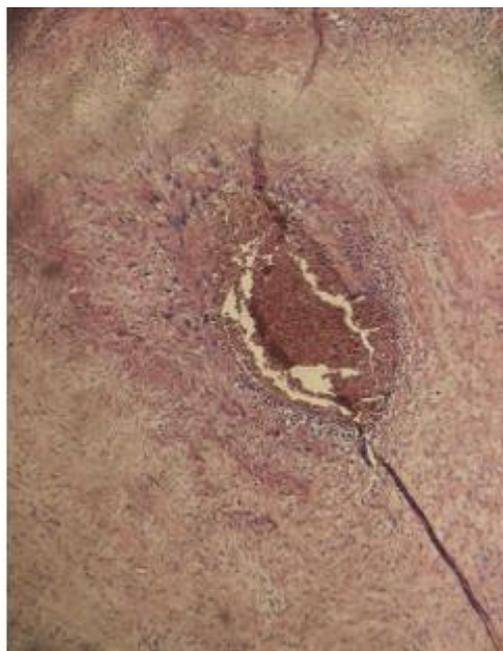


Figure 2

Figures 1-2: Pièce opératoire de cholécystectomie. Coupes histologiques montrant un infiltrat inflammatoire avec présence de nombreux polynucléaires éosinophiles à gauche et à droite une paroi vasculaire épaissie comportant des éléments histiocytaires vaguement épithélioïdes ainsi que de nombreux neutrophiles altérés associés à des polynucléaires éosinophiles.

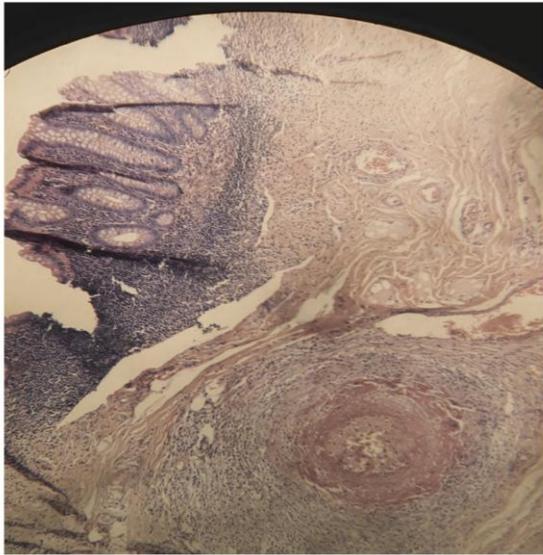


Figure 3

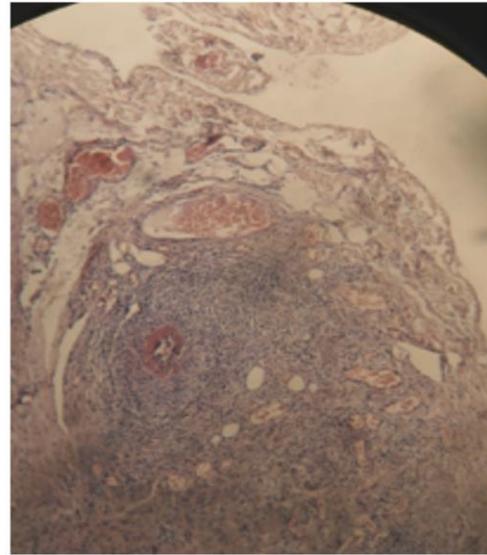


Figure 4

Figures 3-4: Pièce opératoire d'appendicectomie. Coupe histologique montrant des lésions étendues de vascularite leucocytoclasique avec présence de nombreux polynucléaires éosinophiles au sein de son infiltrat.

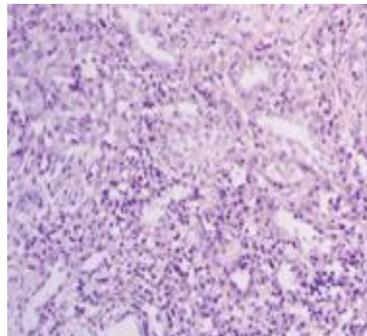


Figure 5

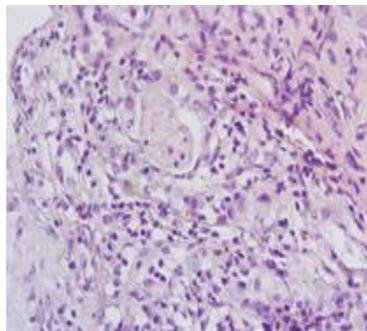


Figure 6

Figures 5 et 6 : PBR montrant un infiltrat inflammatoire interstitiel à 80% fait de lymphocytes, PNN et quelques histiocytes (Coloration PAS ; x400)-

II. Discussion :

La granulomatose éosinophile avec micropolyangéite (GEPA) ou syndrome de Churg-Strauss (SCS), est une vascularite touchant les petits et moyens vaisseaux. Son incidence est estimée entre 0,5 et 3,1 par million d'adultes par an et la moyenne d'âge de survenue est 50 ans . 2

Le diagnostic est rare chez les jeunes patients, quoique quelques cas soient rapportés dans la population pédiatrique jusqu'à présent, avec un âge variant entre 2 et 18 ans. 3

La GEPA est définie par la présence de six critères selon la classification de l'American College of Rheumatology (ACR). (tableau 1) 1

Notre patient a 4 critères, nous n'avons pas réalisé d'examen ORL mais il rapportait une rhinite allergique.

Encadré 1 :

Critères de classification ACR 1990	
●	Asthme (wheezing, ronchi) 1 point
●	Éosinophilie > 10 % 1 point
●	Mono- ou polyneuropathie en lien avec la vascularite 1 point
●	Sinusite nasale 1 point
●	Infiltrats pulmonaires (migratoires ou transitoires) 1 point
●	Biopsie mettant en évidence des lésions de vascularite avec infiltrat à éosinophiles 1 point
Si présence de 3 critères ou plus : La sensibilité est de 85 % et la spécificité est de 99,7 %.	

Les manifestations digestives sont rapportées dans 31% des cas, telles que des douleurs abdominales, nausées, vomissements, diarrhées, hémorragie digestive et abdomen aigu, le recours à la chirurgie est généralement rare. 4

Récemment Durel et al ont rapporté la présence de l'atteinte rénale chez 86% des patients au moment du diagnostic. Les anomalies du sédiment urinaire sont associées à une insuffisance rénale aiguë en général modérée dans près de trois quarts des cas. 5

L'atteinte cardiaque est une cause importante de morbidité et la première cause de mortalité au cours de cette pathologie. Elle est présente dans 35 % des cas.

Il s'agit soit d'une péricardite (25 %), soit d'une atteinte myocardique (24 %). L'atteinte myocardique semble plus fréquente chez les patients n'ayant pas d'ANCA (49 contre 12 %), comme le cas de notre patient, cela pourrait dans certains cas être la conséquence d'autres mécanismes que la vascularite des petits vaisseaux : granulomes intra-myocardiques, toxicité directe des polynucléaires éosinophiles. 6

Le syndrome inflammatoire biologique est important avec anémie inflammatoire, hyperleucocytose et hyperéosinophilie.

Des ANCA sont retrouvés dans 40 % des cas seulement, essentiellement des anti Myeloperoxydase. 7

Sur le plan histologique, il existe une nécrose fibrinoïde de la paroi des vaisseaux avec des éosinophiles extravasculaires et des granulomes.

L'atteinte rénale caractéristique est une glomérulonéphrite proliférative extracapillaire pauci-immune ; elle survient dans le cadre d'une infiltration interstitielle riche en éosinophiles mais elle n'est pas pathognomonique.

La fréquence des granulomes à la biopsie rénale est variable : dans une série de Clutterbuck entre 1976 et 1986 sur 16 patients ayant une GEPA avec atteinte rénale, seul 1 patient présentait des granulomes extravasculaires à la biopsie rénale sur 13 biopsies réalisées (environ 8%). Les atteintes les plus fréquemment retrouvées étaient des glomérulonéphrites segmentaires et focales dans 11 cas, avec nécrose dans 8 cas, une prolifération extracapillaire dans 9 cas, une infiltration éosinophilique dans 4 cas et une vascularite nécrosante dans 2 cas. 8

Des cas de glomérulopathie extra-membraneuse chez les patients ANCA négatifs sont également rapportés. 7

Dans notre cas, nous n'avons pas retrouvé de prolifération extra-capillaire, ceci est probablement dû à l'administration antérieure de bolus de corticothérapie.

Le traitement repose essentiellement sur les corticoïdes puis des immunosuppresseurs et doit prendre en compte des scores pronostiques, le plus utilisé est le Five Factor Score (FFS) coté de 0 à 5, corrélé à la mortalité, élevé dans le cas de notre patient prédictif de son décès. 9

III. Conclusion :

Notre observation est originale du fait du mode de révélation inhabituel d'une GEPA et de la gravité du tableau chez un jeune patient de 17 ans avec un bilan immunologique négatif. L'histologie rénale prend toute son importance car elle permet, en associant une enquête exhaustive, d'affirmer le diagnostic.

Une collaboration entre chirurgiens et néphrologues reste primordiale dans ces situations complexes afin d'éviter toute intervention non nécessaire et permettre une prise en charge précoce et adéquate permettant d'éviter une évolution fatale.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Références

- [1]. Masi AT, Hunder GG, Lie JT, Michel BA, Bloch DA, Arend WP, Calabrese LH, Edworthy SM, Fauci AS, Leavitt RY et al (1990) The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* 1990;33(8):1094–1100
- [2]. Lane SE, Watts R, Scott DG (2005) Epidemiology of systemic vasculitis. *Curr Rheumatol Rep* 7(4):270–275
- [3]. Eleftheriou D, Gale H, Pilkington C, Fenton M, Sebire NJ, Brogan PA (2016) Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis in childhood: retrospective experience from a tertiary referral centre in the UK. *Rheumatology* 2016 55(7):1263–1272.
- [4]. SINGH R, SINGH D, ABDOL N. Churg-Strauss syndrome presenting as acute abdomen: are gastrointestinal manifestations an indicator of poor prognosis? *Int J Rheum Dis.* 2009;12(2):161-165.
- [5]. Durel CA, Sinico RA, Teixeira V, Jayne D, Belenfant X et al ; French Vasculitis Study Group (FVSG). Renal involvement in eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA): a multicentric retrospective study of 63 biopsy-proven cases. *Rheumatology (Oxford)* 2021 Jan 5;60(1):359-365.
- [6]. Zwerina J, Eger G, Englbrecht M, Manger B, Schett G. Churg-Strauss syndrome in childhood: a systematic literature review and clinical comparison with adult patients. *Semin Arthritis Rheum.* 2009;39(2):108-115.
- [7]. Razenberg FG, Heynens JW, Jan de Vries G, et al. Clinical presentation of Churg-Strauss syndrome in children: a 12-year-old boy with ANCA-negative Churg-Strauss syndrome. *Respir Med Case rep* 2012;7:4-7
- [8]. Clutterbuck EJ, Evans DJ, Pusey CD. Renal involvement in Churg-Strauss Syndrome. *Nephrol Dial Transplant* 1990; 5: 161-167.
- [9]. Guillevin L, Pagnoux C, Seror R, et al. The Five-Factor Score revisited: assessment of prognoses of systemic necrotizing vasculitides based on the French Vasculitis Study Group (FVSG) cohort. *Medicine (Baltimore)* 2011;90:19–27.

Chaimae SOLTANI, et. al. "La granulomatose éosinophilique avec polyangéite : un défi diagnostique A propos d'un cas." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 20(06), 2021, pp. 39-43.