

LA GRANULOMATOSE SARCOÏDOSIQUE NÉCROSANTE

A. BOLLY¹,
M. DELOS², P. EUCHER³,
L. DELAUNOIS¹

Mots-clefs : granulomatose sarcoïdique nécrosante, opacités excavées, diagnostic différentiel.

RÉSUMÉ

La granulomatose sarcoïdique nécrosante est une maladie systémique rare caractérisée par la présence de granulome sarcoïd-like, de lésions de type vasculite et à un degré variable, par de la nécrose en analyse anatomopathologique surtout au niveau pulmonaire. Les localisations extra-pulmonaires sont rares. Habituellement, la maladie n'a que très peu de répercussions cliniques et ne requiert pas de traitement.

Nous rapportons le cas d'une patiente de 57 ans, totalement asymptomatique, chez qui une radiographie thoracique, réalisée dans le cadre d'un bilan pré-opératoire a mis en évidence de façon fortuite de multiples opacités excavées dans les deux champs pulmonaires. La mise au point révélera qu'il s'agit d'une granulomatose sarcoïdique nécrosante qui ne sera pas traitée et l'évolution restera stable. Nous aurons l'occasion de discuter du diagnostic différentiel des maladies granulomateuses avec atteinte pulmonaire.

CAS CLINIQUE

Dans le cadre d'un bilan pré-opératoire d'une hernie ombilicale, notre patiente de 57 ans réalise une radiographie thoracique. Celle-ci objective de multiples opacités excavées diffusément localisées dans les deux champs pulmonaires (image 1). La patiente est asymptomatique. Dans les antécédents, nous retenons un tabagisme interrompu en 2002, totalisant 35 unités-année-paquet, une hypertension artérielle, une surcharge pondérale, une maladie de Crohn, une oesophagite, une appendicectomie, une cure chirurgicale de varices et l'exérèse d'un kyste ovarien bénin en 2003. Notre patiente est caissière de profession et n'a pas de hobby qui la mette en contact avec une quelconque substance pouvant avoir une toxicité pulmonaire. Son traitement comporte de l'emcoretic, du coversyl, de la salazopyrine, du fludex, du moxon, du nexiam et du buflomedil.

L'examen clinique, en dehors d'une obésité sévère (100 kilos pour 152 cm) est strictement normal. L'auscultation pulmonaire révèle des bruits respiratoires normaux dans les deux champs pulmonaires.

Auteur-correspondant :
Dr. Antoine Bolly
Cliniques universitaires UCL Mont-Godinne
Service de pneumologie
Av Dr. G. Therasse, 1
5530 Yvoir
Tél. : 081-42.33.66
Fax : 081-42.33.52
E-mail : antoinebolly60@msn.com

Services de pneumologie¹, anatomo-pathologie²
et chirurgie thoracique³.
Cliniques universitaires UCL Mont-Godinne,
Av. Dr G. Therasse 1, 5530 Yvoir.

Figure 1 – Multiples opacités excavées dans les deux champs pulmonaires.



Nous réalisons les examens complémentaires suivants :

La biologie objective un syndrome inflammatoire minime avec une C-reactive-protein à 2,2 mg/dl, une hyperleucocytose neutrophile avec 13900 globules blancs dont 7909 neutrophiles. Les tests hépatiques et la fonction rénale sont normaux. Les marqueurs tumoraux CA 125, CEA, CYFRA 21 et NSE ne sont pas augmentés. On ne met pas non plus en évidence d'anticorps antinucléaires, d'ANCA. Le Waaler-Rose est négatif et le titre de facteur rhumatoïde est bas.

L'angiotensine convertase n'est pas élevée et les IgE totales sont à 38 U/ml. Les précipitines aspergillaires et pour penicillium sont absentes.

L'intradermoréaction à la tuberculine (test de Mantoux) est négative. Le sédiment urinaire ne montre pas d'anomalie. Les épreuves fonctionnelles respiratoires objectivent un syndrome obstructif modéré (VEMS à 1,26 litres soit 63% des valeurs prédites, indice de Tiffeneau à 63%), une légère hyperdistension (capacité résiduelle fonctionnelle à 137%) et une diffusion du CO normale. La fibroscopie bronchique n'a pas montré de lésion endobronchique et les prélèvements effectués à visée bactériologique, mycobactériologique et cytologique n'ont pas été contributifs.

Le PET-scan met en évidence de multiples foyers d'hyperfixation pulmonaire et n'objective pas de lésion extra-thoracique. Le scanner thoracique confirme la multiplicité des lésions nodulaires excavées ou non dans les deux champs

pulmonaires (image 2, 3, 4, 5). L'ensemble de ces examens ne permet pas d'évoquer un diagnostic avec précision. Nous recourons d'emblée à la réalisation d'une biopsie pulmonaire chirurgicale. L'analyse anatomopathologique des pièces opératoires révèle des granulomes, des foyers de vasculite et des zones de nécrose (image 6, 7, 8). L'ensemble de ces éléments nous permet de poser le diagnostic de granulomatose sarcoïdosique nécrosante. Vu l'état clinique totalement conservé de la patiente, nous décidons de ne pas administrer de traitement. L'évolution à 6 mois et à un an montre l'apparition de nouvelles lésions et la disparition d'autres. L'état général de la patiente est toujours remarquablement conservé.

Figure 2 – lésions excavées et nodules dans les deux sommets (section transversale).

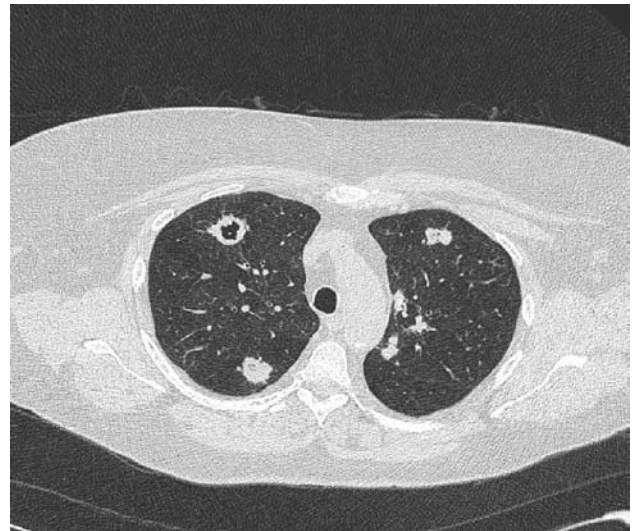


Figure 3 – multiplicité des lésions (section transversale).

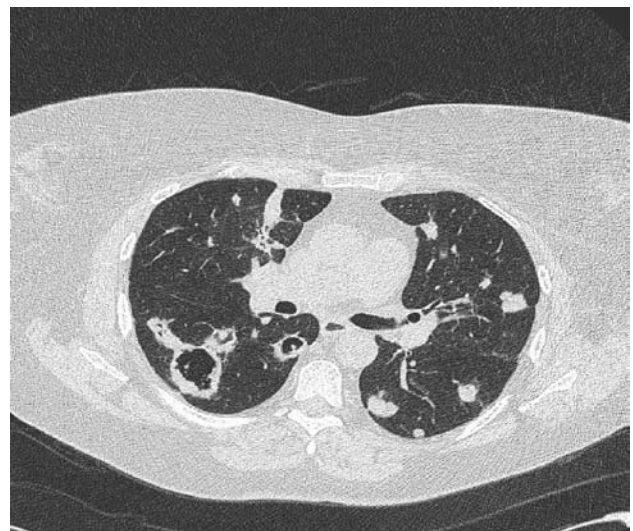


Figure 4 – section coronale passant par le cœur.



Figure 5 – section coronale passant par l'aorte.

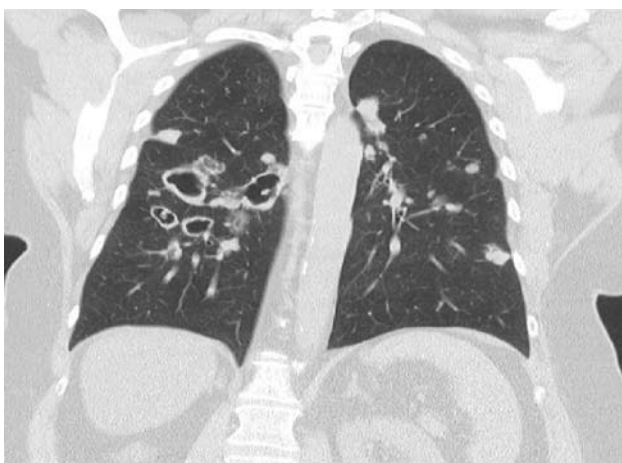


Figure 6 – vasculite, nécrose, granulome.

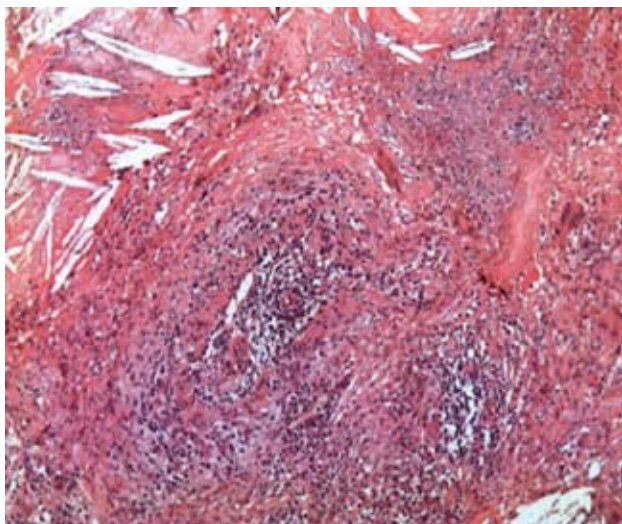


Figure 7 – nécrose et cellules géantes.

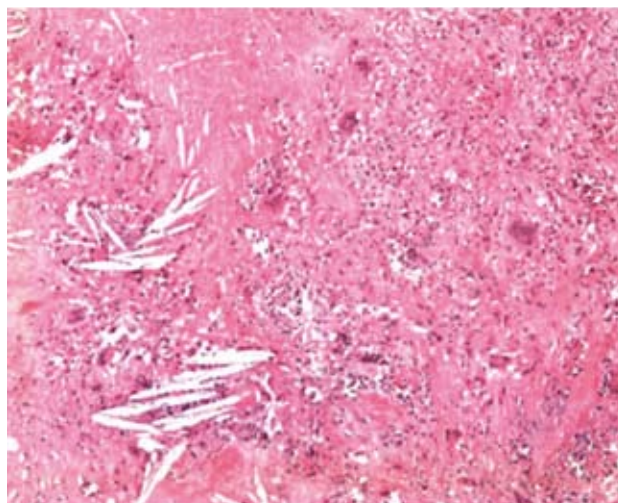
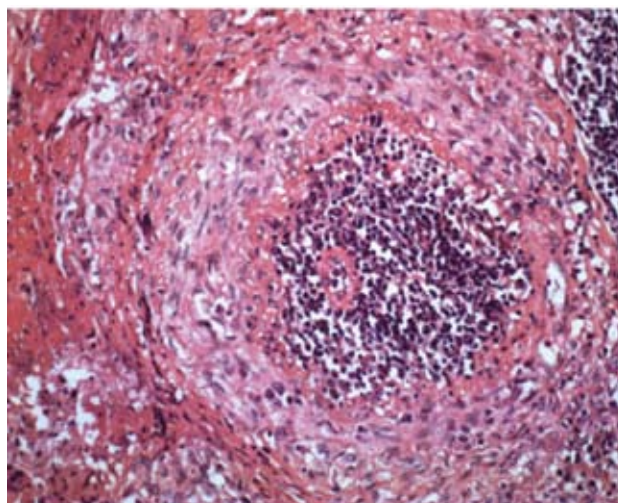


Figure 8 – vasculite.



DISCUSSION

C'est en 1973 que Liebow (1) décrit dans sa classification des angéites et des granulomatoses pulmonaires non liés à des agents infectieux connus ou à une maladie rhumatismale une pathologie associant des granulomes de type sarcoïdosique, de la vasculite et de la nécrose. Il appelle cette maladie la granulomatose sarcoïdosique nécrosante. Le débat tourne autour de la question de savoir si il s'agit d'une angéite nécrosante avec réaction sarcoïdosique ou d'une sarcoïdose avec nécrose des granulomes et des vaisseaux.

Plus d'une centaine de cas ont été dénombrés depuis dans la littérature (2-7).

La dernière série multicentrique, dont notre service, de 14 patients décrite par Quaden (8) s'attachait à examiner l'évolution clinique de la maladie.

La maladie atteint plus fréquemment la femme que l'homme avec un rapport de 3/1 aux alentours de 40 à 60 ans. Le diagnostic est histologique et requiert une biopsie pulmonaire chirurgicale. Les symptômes consistent en une asthénie, de la toux, de la fièvre, des douleurs thoraciques, de la dyspnée. Les lésions extra-pulmonaires sont rares (13%). Elles peuvent atteindre le système nerveux central, l'hypothalamus (diabète insipide), les méninges, les yeux (uvéite, vascularite rétinienne), la peau (rash, nodules sous-cutanés) (9). La biologie montre parfois un léger syndrome inflammatoire. Sur le plan radiologique, on peut observer des nodules, des masses parfois excavées, un nodule unique, des infiltrats, des adénopathies hilaires et médiastinales. Le diagnostic différentiel des causes de granulomatose pulmonaire doit être réalisé (figure 1) (10).

FIGURE 1 – DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL MAJEUR EN ANATOMOPATHOLOGIE DE LA SARCOÏDOSE SUR LES BIOPSIES CHIRURGICALES PULMONAIRES :

<p>Tuberculose Mycobactérie non tuberculeuse Cryptococcose Aspergillose Histoplasmosse Coccidioidomycose Blastomycose Pneumocystis jiroveci Mycoplasma Pneumonie d'hypersensibilité Pneumoconiose : beryllium (berylliose chronique), titane, aluminium</p> <p>Réactions médicamenteuses Aspiration de matériel étranger Granulomatose de Wegener Pneumopathie interstitielle chronique (UIP, LIP) Granulomatose sarcoïdique nécrosante</p>

L'évolution est le plus souvent bénigne. On doit parfois recourir à la corticothérapie en cas d'atteinte systémique (neurologique) et dans ces cas, on peut observer une régression des lésions pulmonaires sous corticoïdes.

L'évolution des formes pulmonaires est cependant moins compliquée si on ne traite pas (8).



RÉFÉRENCES

1. Liebow AA. The J: Burns Amberson Lecture pulmonary angitis and granulomatosis. *Am Rev Respir Dis.* 1973; **108**: 1-18.
2. Chittock DR, Joseph MG, Paterson NAM, et al.: Necrotizing sarcoid granulomatosis with pleural involvement. Clinical and radiographic features. *Chest.* 1994; **106**: 672-676.
3. Churg A, Carrington CB, Gupta R: Necrotizing sarcoid granulomatosis. *Chest.* 1979; **76**: 406-413.
4. Churg A: Pulmonary angitis and granulomatosis revisited. *Hum Pathol.* 1983; **14**: 868-883.
5. Koss MN, Hochholzer L, Feigin DS, et al.: Necrotizing sarcoid-like granulomatosis: clinical, pathologic and immunopathologic findings. *Hum Pathol.* 1980; **11**: 510-519.
6. Sadoun D, Kambouchner M, Tazi A: Granulomatose nécrosante sarcoid-like [Necrotizing sarcoid granulomatosis. A propos of 4 cases]. *Ann Med Interne* 1994; **145**: 230-233.
7. Saldana MJ: Necrotizing sarcoid granulomatosis: clinico-pathologic observations in 24 patients. *Lab Invest.* 1978; **38**: 364.
8. Quaden C, Tillie-Leblond I, Delobbe A, Delaunois L, Verstraeten A, Demedts M, Wallaert B: Necrotising sarcoid granulomatosis: clinical, functional, endoscopic and radiographical evaluations. *Eur Respir J.* 2005; **26**(5): 778-85.
9. Brevet F, Hachulla E, Courtin P, et al. : Forme systémique de granulomatose nécrosante sarcoïdique avec atteinte oculaire, pulmonaire et cérébrale *Rev Méd Interne.* 1993; **14**: 243-248.
10. Statement on sarcoidosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 1999; **160**: 736-755.