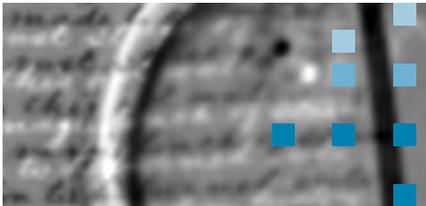




Les problèmes complexes de Monsieur XL



Monsieur XL, âgé de 35 ans, consulte pour des nausées avec vomissements, anorexie et pyrosis.

Rédaction :

Christoph Heute
Liuna Jiang
Vanessa Kraege

Tuteur :

Pr François Pralong

Coordination rédactionnelle :

Pr Bernard Waeber
Unité de pédagogie médicale – UPM
Ecole de médecine
Faculté de biologie et de médecine
de Lausanne
Dr Pieter van Dijken, Vevey

Rev Med Suisse 2008 ; 4 : 436-8

Adresse

Christoph Heute
Liuna Jiang
Vanessa Kraege
Association des étudiants en médecine
de Lausanne – AEML
Case postale 10
CHUV, 1011 Lausanne
aeml@aeml.ch

Elémentaire Dr Watson...

Cette rubrique reprend le travail d'étudiants de 4^e année de la Faculté de biologie et de médecine de Lausanne. Ces derniers ont eu l'occasion de présenter le malade ci-dessus à leurs collègues dans le cadre de l'apprentissage au raisonnement clinique.

ANAMNÈSE ACTUELLE

Monsieur XL, 35 ans, présente depuis deux à trois semaines des nausées de plus en plus gênantes, accompagnées de vomissements, d'une perte de l'appétit et de pyrosis.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS

Une granulomatose de Wegener a été diagnostiquée il y a deux ans chez ce patient actuellement sous traitement immunosuppresseur (méthotrexate 20 mg/semaine et prednisone 5 mg/jour). La maladie s'était manifestée à l'époque par des atteintes pulmonaires, ORL et articulaires. La recherche d'anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles dirigés contre la protéinase 3 (c-ANCA) s'était avérée positive. Lors du dernier bilan effectué six mois avant l'hospitalisation actuelle, la créatininémie était à 125 µmol/l (norme : 62-106 µmol/l).

Monsieur XL est connu pour être allergique à la pénicilline et à l'acide acétylsalicylique. Il est traité pour une hypertension artérielle par un inhibiteur de l'enzyme de conversion de l'angiotensine. Il a arrêté de fumer il y a sept ans (environ 8 UPA), et consomme approximativement cinq unités d'alcool par semaine.

ANTÉCÉDENTS FAMILIAUX

Sans particularité.

STATUS ET BILAN INITIAL

(tableau 1)

Le patient présente un indice de masse corporelle de 29,9 kg/m². Sa pression

artérielle en position assise est à 136/80 mmHg, et sa fréquence cardiaque régulière de 88 battements/min. La fréquence respiratoire est de 14/min. L'abdomen est globuleux (circonférence abdominale : 113 cm), souple et indolore. Le foie est de taille normale, palpable au rebord costal. Le reste du status est dans les limites de la norme.

Les examens de laboratoire mettent en évidence une insuffisance rénale accompagnée d'une hyperkaliémie, dans un contexte de syndrome inflammatoire (CRP, ferritine et VS augmentées, leucocytose marquée). Quant à l'anémie, elle peut être expliquée par l'insuffisance rénale.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le problème actuel présenté par le malade est une baisse progressive de l'appétit accompagnée de nausées et de vomissements. Cette symptomatologie évoque en premier lieu une affection gastrique. L'insuffisance rénale et le syndrome inflammatoire observés chez Monsieur XL font partie du tableau classique de la maladie de Wegener.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Dans le cadre d'une maladie de Wegener connue et vu la sévérité de l'atteinte rénale que présente ce patient, une ponction-biopsie du rein est indiquée pour adapter le traitement en fonction de la sévérité des lésions actives et évaluer le degré d'atteinte irréversible des reins (sclérose glomérulaire, fibrose interstielle).

La figure 1A montre l'image d'un glomérule normal. Les figures 1B et 1C sont celles de Monsieur XL. Elles mettent en évidence des lésions de glomérulonéphrite extra-capillaire active et nécrosante présentes sous la forme de croissants cellulaires ainsi que des lésions de nécrose fibrinoïde.

Tableau 1. Bilan sanguin initial

	Valeurs du patient	Valeurs normales
Bilan sanguin		
Sodium	142 mmol/l	135-145 mmol/l
Potassium	5,9 mmol/l	3,5-4,6 mmol/l
Créatinine	504 µmol/l	62-106 µmol/l
Urée	24,4 mmol/l	2,9-7,7 mmol/l
VS	102 mm/h	< 12 mm/h
CRP	23 mg/l	< 10 mg/l
Ferritine	346 µg/l	30-300 µg/l
Leucocytes	18,6 G/l	4,0-10,0 G/l
Thrombocytes	180 G/l	150-300 G/l
Erythrocytes	3,49 T/l	4,4-5,8 T/l
Hémoglobine	104 g/l	133-177 g/l
Hématocrite	32%	40-52%
Examen urinaire		
Protéines (bandelette)	> 3,0 g/l	Réaction négative
Erythrocytes	1079 x 10 ⁶ /l	< 26 x 10 ⁶ /l
Leucocytes	39 x 10 ⁶ /l	< 16 x 10 ⁶ /l
Cylindres		
– hyalins	+	
– granuleux	+	

DIAGNOSTICS RETENUS

- Glomérulonéphrite extra-capillaire active et nécrosante entrant dans le cadre d'une maladie de Wegener connue.
- Gastrite probable.
- Anémie.

À RETENIR

La maladie de Wegener est une granulomatose de l'appareil respiratoire as-

sociée à une vasculite nécrosante touchant les vaisseaux de petit calibre (artères intraparenchymateuses distales qui se connectent avec les artérioles, capillaires, veinules). La complication extrapulmonaire principale de cette affection est une glomérulonéphrite focale et segmentaire pouvant conduire rapidement à une insuffisance rénale terminale. La maladie de Wegener touche préférentiellement les femmes et on estime son inci-

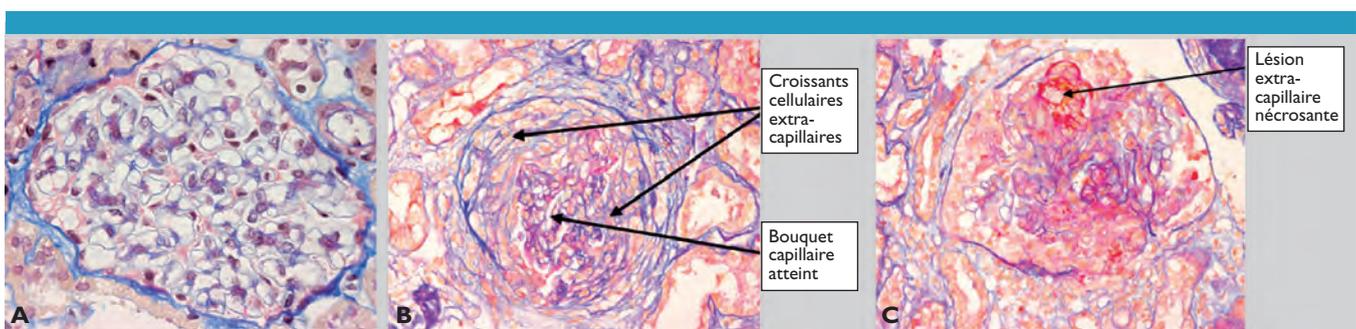
dence annuelle entre 3 et 10 par million d'habitants avec un pic au cours de la quatrième et cinquième décennies.

L'étiologie de cette maladie comprend une composante auto-immune pour laquelle semble exister une prédisposition génétique. Il n'est pas exclu non plus que la formation de granulomes et que les lésions de vasculite soient la conséquence d'une réponse inflammatoire exagérée à des agents infectieux. Peut-être aussi que certains agents infectieux sont susceptibles d'exacerber le cours d'une maladie à caractère auto-immun. Ainsi, les malades souffrant d'une maladie de Wegener sont porteurs dans leur nez du staphylocoque doré trois fois plus souvent que des sujets sains.

Les lésions granulomateuses de la maladie de Wegener ont un caractère fortement inflammatoire, avec la présence entre autres de cellules géantes multinucléées. Elles se localisent typiquement au niveau du système respiratoire, mais peuvent se trouver également dans d'autres organes. Les lésions pulmonaires évoluent souvent vers la cavitation.

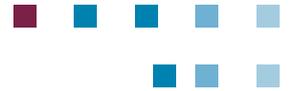
L'atteinte des vaisseaux commence par une destruction des cellules endothéliales, suivie par une infiltration de la paroi vasculaire par des neutrophiles. Il peut s'ensuivre une vasculite nécrosante au niveau de la microcirculation pulmonaire, ce qui peut entraîner une hémorragie pulmonaire. Au niveau des reins, ces lésions peuvent également se retrouver: en particulier, une composante inflammatoire granulomateuse interstitielle et des lésions de vasculite nécrosante.

La mise en évidence d'anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles dirigés contre la protéinase 3 (c-ANCA) aide à diagnostiquer la maladie de Wegener. Leur présence est dé-

**Figure 1. Biopsie rénale normale et biopsie rénale de Monsieur XL**

A. Glomérule normal. B. et C. Biopsie de Monsieur XL.

Remerciements au Dr S. Rotman pour les images – Institut universitaire de pathologie, CHUV de Lausanne.



tectée chez environ 95% des patients présentant une maladie de Wegener généralisée, comme c'est le cas ici.

Quels sont les organes les plus fréquemment touchés au moment où le diagnostic de maladie de Wegener est posé? Le **tableau 2** permet de répondre à cette question sur la base d'une étude portant sur 701 malades.

Le traitement initial de la maladie de Wegener consiste en doses élevées de prednisone et cyclophosphamide (ou méthotrexate). Après induction d'une rémission, le traitement est poursuivi à petite dose, généralement pendant un à deux ans. Cette approche thérapeutique a transformé le décours de la maladie, plus de 80% des malades étant encore vivants après cinq ans alors que la maladie est mortelle en deux ans dans tous les cas en l'absence de traitement im-

Tableau 2. Pourcentages de l'atteinte de différents organes au moment du diagnostic de maladie de Wegener

Organe atteint	Pourcentage
Sinus	68%
Poumons	62%
Articulations	57%
Nez	51%
Oreilles	43%
Reins	38%
Muscles	30%
Yeux	30%
Peau	27%

(Adapté d'Abdou NI, Kullman GJ, Hoffman GS, et al. Wegener's granulomatosis: Survey of 701 patients in North America. Changes in outcome in the 1990s. *J Rheumatol* 2002;29:309-16.).

munosuppresseur. A noter qu'environ 15% des malades sont en hémodialyse chronique lorsque la maladie de Wegener a évolué pendant plus de dix ans. ■

Bibliographie

- Abdou NI, Kullman GJ, Hoffman GS, et al. Wegener's granulomatosis: Survey of 701 patients in North America. Changes in outcome in the 1990s. *J Rheumatol* 2002;29:309-16.
- Lamprecht P, Gross WL. Wegener's granulomatosis. *Herz* 2004;29:47-56.