

Un cas rare de Granulomatose de Wegener diagnostiqué par résection endoscopique de vessie

A rare case of Wegener's Granulomatosis diagnosed following endoscopic resection of a bladder lesion

Bakar A^{1,2}, Holz S¹, Hourriez L¹, Al Hajj Obeid W², Slaoui A², Martinez L³, Vande Wall H³ et Naudin M¹

¹Service d'Urologie, CHU Ambroise Paré, Mons, ²Service d'Urologie, Hôpital Erasme, ³Service d'Anatomie-pathologique, CHU Ambroise Paré, Université libre de Bruxelles (ULB)

RESUME

Nous rapportons le cas d'un homme de 61 ans présentant une dyspnée exacerbée avec dégradation de l'état général. Des lésions pulmonaires cavitaires nécrotiques avaient été diagnostiquées un an auparavant, mais le patient a été perdu de vue. Un CT abdomino-pelvien réalisé dans le cadre du bilan d'extension de cette masse pulmonaire suspecte a mis en évidence une volumineuse lésion intravésicale. La résection par endo-copie de cette masse révèle le diagnostic de granulomatose de Wegener et le patient a pu ensuite être traité avec succès par une combinaison de cyclophosphamide et de méthyl-prednisolone.

*Rev Med Brux 2019 ; 40 : 32-4
Doi : 10.30637/2019.17-088*

ABSTRACT

We report the case of a 61 year old male patient presenting for exacerbated dyspnea and fatigue. He was diagnosed initially with a cavitory lung lesion one year ago but was lost to follow up since then. During the metastatic workup for the suspicious lung mass by a contrast enhanced abdominal CT-scan; a bladder lesion was found. It was resected endoscopically revealing the diagnosis of Wegener Granulomatosis which was then successfully treated by a combination of cyclophosphamide and methyl-prednisolone.

*Rev Med Brux 2019 ; 40 : 32-4
Doi : 10.30637/2019.17-088*

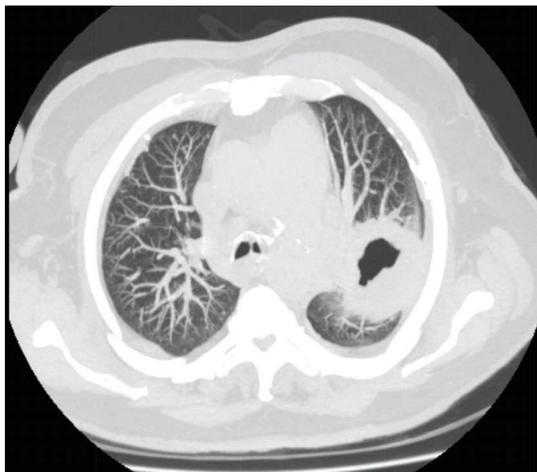
Key words : Wegener Granulomatosis, Intra-vesical mass, necrotizing lung mass, TURBT (trans-urethral resection of bladder tumor)

CAS CLINIQUE

Nous rapportons le cas d'un patient de 61 ans ayant présenté une dégradation de l'état général avec amaigrissement et toux sèche pendant plusieurs mois. Le patient ne présentait pas de plainte ORL ni neurologique. Le patient est connu pour une hypertension artérielle et un diabète de type 2, et est traité par Metformine 850 mg 2x/j, aspirine 100 mg/j, bisoprolol 5 mg/j et simvastatine 20 mg/j. Cet ancien machiniste et ouvrier d'entretien est veuf et vit désormais avec son fils. Le patient était alcoolotabagique mais abstinent depuis quatre mois. L'auscultation cardiopulmonaire était sans particularité.

La radiographie de thorax et le scanner thoracique (figure 1) démontraient deux lésions cavitaires nécrotiques du poumon gauche et une troisième centimétrique rétro-hilaire droit, hautement suggestives d'une tuberculose pulmonaire. Un bilan complémentaire avait été réalisé comprenant une bronchoscopie avec échoendoscopie bronchique (lavage alvéolaire) qui s'est révélé banal, la recherche du bacille de Koch dans les expectorations était négative à l'examen direct ainsi qu'à la culture et enfin le lavage broncho-alvéolaire était exempt de malignité. Les biopsies transbronchiques ont révélé de la nécrose, associée à un infiltrat inflammatoire intense, riche en granulocytes, comportant de rares éosinophiles avec quelques

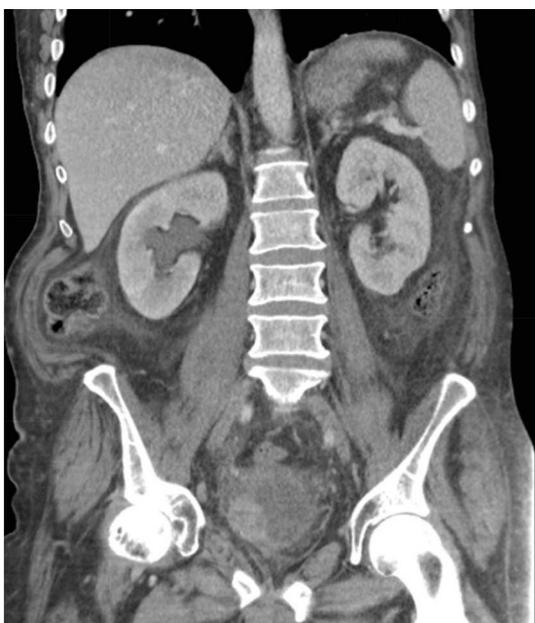
Figure 1 : Tomodensitométrie thoracique après injection de produit de contraste iodé démontrant une opacité excavée du lobe supérieur gauche de 83 mm.



plasmocytes et lymphocytes. Par la suite le patient a été perdu de vue.

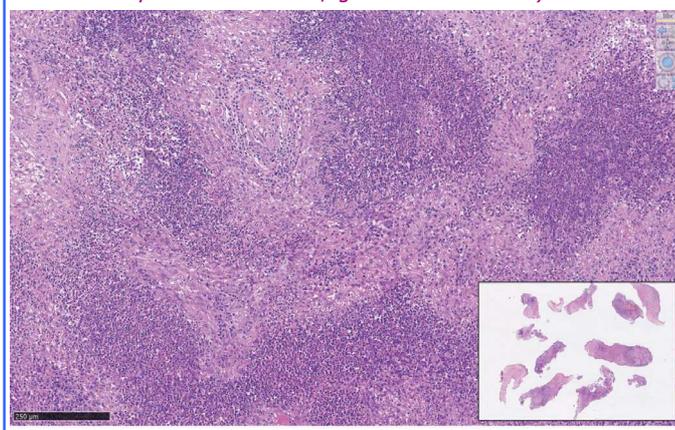
Un an plus tard, le patient s'est représenté avec des plaintes respiratoires en aggravation. Un CT abdominal, réalisé dans le cadre d'un bilan d'extension d'une masse excavée suspecte de malignité, démontrait la présence d'une masse nécrotique intravésicale droite mesurant 33 mm de diamètre et responsable d'une urétéro-hydronephrose en amont, ainsi que d'une thrombose de l'extrémité proximale de la veine cave inférieure et des veines iliaques (figure 2). La biologie a révélé une vitesse de sédimentation (VS) à 31 mm/h et une C-reactive protein (CRP) à 80 mg/dl, sans d'insuffisance rénale associée (Créatinine 1,08 mg/dl ; Filtration glomérulaire : 74 ; urée : 42 mg/dl). Le reste de la biologie était sans particularité. L'examen urinaire a mis en évidence une protéinurie à 16,3 mg/dl (N < 14), sans leucocyturie ni hématurie.

Figure 2 : Tomodensitométrie abdomino-pelvienne après injection de produit de contraste iodé démontrant une masse intravésicale, entreprenant le méat urétéral droit, avec urétéro-hydronephrose droite.



La cystoscopie confirme la présence d'une masse ulcéronécrotique d'allure infiltrante ; le diagnostic était alors fortement suggestif d'une néoplasie vésicale métastatique au niveau pulmonaire. Cette lésion a été réséquée par voie endoscopique et l'analyse histologique a permis le diagnostic final : granulomatose de Wegener (figure 3). L'étude histologique a révélé un infiltrat inflammatoire composé des plasmocytes, de lymphocytes, d'histiocytes et de polynucléaires, dont des éosinophiles. L'analyse a permis aussi de mettre en évidence de la nécrose basophile, géographique, délimitée par des cellules inflammatoires. Présence également de cellules géantes avec de la vasculite veineuse et artériolaire. Les colorations de Ziehl et de PAS avec diastase se sont révélées négatives à la recherche de mycobactéries.

Figure 3 : Coupe anatomopathologique démontrant les caractéristiques de la granulomatose de Wegener : vascularite et granulomes accompagnés de cellules géantes polynucléées (coloration à l'hématoxyline et à l'éosine, grossissement x 10).



La présence d'anticorps antineutrophiles cytoplasmiques (ANCA : PR-3) à 57 U/ml appuie le diagnostic. Un traitement par méthylprédnisolone (2 mg/kg/j) et cyclophosphamide oral (2 mg/kg/j) est alors initié et poursuivi pour une durée d'un an avec diminution progressive de la dose de corticoïde à 8 mg (1 jour sur 2). La cystoscopie réalisée après trois mois démontre une disparition complète des lésions initiales. Le scanner thoracique à un an montre une très nette régression de l'opacité excavée du lobe supérieur gauche et une disparition complète de la lésion nodulaire centimétrique rétro-hilaire droite. Cette évolution très favorable signe l'excellente réponse clinique au traitement.

DISCUSSION

La granulomatose de Wegener (GW), est une vascularite nécrosante des vaisseaux de petit calibre, atteignant principalement la sphère ORL et pulmonaire¹. Le diagnostic est habituellement fait au cours des quatrièmes et cinquièmes décennies² et touche autant l'homme que la femme. Son incidence annuelle est estimée entre 5 et 10 cas par million d'habitants, avec une prévalence de 50 à 90 cas par million dans les pays européens³. L'étiologie de la GW est idiopathique, probablement liée à des facteurs infectieux,

environnementaux, chimiques, toxiques ou pharmacologiques, chez des personnes génétiquement prédisposées à cette maladie auto-immune². Les patients atteints de GW peuvent présenter des symptômes constitutionnels de la maladie tels qu'une asthénie, des myalgies, des arthralgies, de l'anorexie et une perte de poids ; ce qui était le cas chez notre patient.

Les manifestations respiratoires de la GW active comprennent la toux, la dyspnée, des nodules pulmonaires, des lésions pulmonaires cavitantes, de la pleurésie, des épanchements pleuraux, des infiltrats pulmonaires, des hémorragies pulmonaires et des insuffisances respiratoires⁴.

L'atteinte rénale au moment du diagnostic varie entre < 20 % à 80 % selon les études, mais peut augmenter jusqu'à 80 % à > 90 % au cours du suivi⁵. Les glomérulonéphrites pauci-immunes dans la maladie de Wegener entraînent très souvent une insuffisance rénale terminale, avec une mortalité importante, aux alentours de 40 % à un an⁶. Dans notre cas, le patient ne présentait pas d'insuffisance rénale.

D'autres atteintes urologiques, sténoses urétrales, atteintes prostatiques et testiculaires sont décrites dans la littérature, mais restent cependant très rares⁷. La localisation vésicale de granulomes de Wegener est encore plus exceptionnelle. Seuls quelques rares cas sont décrits dans la littérature chez des patients connus pour cette pathologie⁸.

L'incidence des thromboses veineuses dans la GW est anormalement élevée, atteignant 7 % dans l'étude WeClot. Les raisons de cette augmentation ne sont pas clairement identifiées, mais il semblerait qu'une perturbation de l'endothélium veineux créerait un microenvironnement favorable à la formation de thrombose⁹.

CONCLUSION

La granulomatose de Wegener est une maladie rare et une localisation vésicale est exceptionnelle. A notre connaissance il s'agit du premier diagnostic de maladie de Wegener posé grâce une résection endoscopique de vessie. Le patient ne présentait pas d'insuffisance rénale classiquement rencontrée dans les formes avancées.

Le cyclophosphamide reste le traitement de choix de cette pathologie, cette molécule peut entraîner des cystites hémorragiques importantes, ce qui peut rendre la compliance au traitement difficile.

Conflits d'intérêt : néant.

BIBLIOGRAPHIE

1. Karras A, Guiard E, Lévi C, Thervet E. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's granulomatosis). *Presse Med.* 2012;41(10):1014-23.
2. Pinède L, Ninet J, Duhaut P, Coppère B, Demolombe-Rague S, Girard-Madoux MH *et al.* La granulomatose de Wegener, étude anatomo-clinique : revue de la littérature. *Ann Med Interne.* 1995;146(5):339-64.
3. Watts RA, Carruthers DM, Scott DG. Epidemiology of systemic vasculitis : changing incidence or definition? *Semin Arthritis Rheum.* 1995;25(1):28-34.
4. Gomez-Puerta JA, Hernandez-Rodriguez J, Lopez-Soto A, Bosch X. Antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitides and respiratory disease. *Chest.* 2009;136(4):1101-11.
5. Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY, Hallahan CW, Lebovics RS, Travis WD *et al.* Wegener granulomatosis: an analysis of 158 patients. *Ann Intern Med.* 1992;116(6):488-98.
6. Appel GB, Gee B, Kashgarian M, Hayslett JP. Wegener's granulomatosis—clinical—pathologic correlations and longterm course. *Am J Kidney Dis.* 1981;1(1):27-37.
7. Dufour JF, Le Gallou T, Cordier JF, Aumaître O, Pinède L, Aslangul E *et al.* Urogenital manifestations in Wegener granulomatosis: a study of 11 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore).* 2012;91(2):67-74.
8. Katz DJ, Sengupta S. Isolated vasculitis of the bladder. *Urology.* 2005;65(4):797.
9. Merkel PA, Lo GH, Holbrook JT, Tibbs AK, Allen NB, Davis JC *et al.* Brief communication: high incidence of venous thrombotic events among patients with Wegener granulomatosis: the Wegener's Clinical Occurrence of Thrombosis (WeCLOT) Study. *Ann Intern Med.* 2005;142:62.

Correspondance :

A. BAKAR
Rue de la Laiterie, 136
1080 Bruxelles
E-mail : Bakar616@hotmail.com

Travail reçu le 12 septembre 2017 ; accepté dans sa version définitive le 4 mai 2018.