

Cholécystite alithiasique et artérite temporale révélant une granulomatose éosinophilique avec polyangéite

E. Bories (1) ; M. Michaud (1) ; L. Paolino (2) ; F. Catros (1) ; A. Cella (1) ; B. Herbault Barres (3) ; E. Tournier (3) ; M. Guerin (3) ; A. Delas (3) ; F. Gaches (1)
(1) Médecine interne, Hôpital Joseph Ducuing, Toulouse; (2) Chirurgie digestive, Hôpital Joseph Ducuing, Toulouse; (3) Pathologie, Institut Universitaire du Cancer Toulouse Oncopole, Toulouse

Introduction

La cholécystite aigue et l'artérite temporale sont rares au cours de la granulomatose éosinophilique avec polyangéite (EGPA).

Observation

Un patient de 64 ans aux antécédents d'appendicectomie, hernie hiatale et polypectomie présente une toux chronique avec une trachéo-broncho-malacie à l'endoscopie bronchique. La toux cède initialement sous corticoïdes et antibiothérapie. Trois mois plus tard, il est hospitalisé pour toux, arthromyalgies diffuses, oedèmes prurigineux et pétéchies des membres inférieurs. Il existe une hyperéosinophilie à 7250/mm³. Les sérologies parasitaires sont négatives. Le traitement par corticothérapie à 1mg/kg/J pendant 15 jours et antiparasitaire d'épreuve est inefficace. Il est adressé en médecine interne pour toux et dysesthésies des pieds. L'examen retrouve une douleur en hypocondre droit, des arthromyalgies, des crépitants des bases. Il décrit des céphalées avec claudication de la mâchoire. Est apparue une multinévrite avec atteinte des nerfs médian droit et sciatique poplitée interne gauche confirmée par l'électromyographie. Il persiste une hyperéosinophilie à 2880 éléments/mm³ et CRP à 134mg/L malgré la corticothérapie. L'échographie montre une vésicule biliaire alithiasique avec un épaississement et un dédoublement pariétal. Le bilan hépatique est normal. Un traitement médical initial par antibiothérapie est décidé. Une biopsie cutanée des lésions purpuriques montre une nécrose fibrinoïde de la paroi capillaire avec infiltrats éosinophiles. Les ANCA sont positifs au titre de 800, de type cANCA, anti-MPO à 3.7 AI. La biopsie d'artère temporale montre une artérite nécrosante segmentaire et focale sans cellule géante et nombreux polynucléaires éosinophiles. Il n'y a pas d'atteinte rénale ni cardiaque. Une EGPA est diagnostiquée. Un traitement par bolus de prednisone à 500mg/j et cyclophosphamide à 600mg/kg sont réalisés, permettant la disparition rapide de la toux, des céphalées avec claudication des mâchoires, des douleurs abdominales, de l'hyperéosinophilie et du syndrome inflammatoire. L'état du patient s'aggrave brutalement avec récurrence violente de la douleur abdominale et défense généralisée. Le scanner abdominal et la coelioscopie confirment une péritonite par perforation de la vésicule biliaire. L'anatomopathologie révèle une cholécystite aigue nécrosante à éosinophiles avec images de vascularite. Les suites opératoires sont simples, le traitement par corticoïdes et cyclophosphamide est maintenu.

Discussion

Ce patient présente une EGPA à atteintes pulmonaire, neurologique périphérique, cutanée et digestive et une artérite temporale nécrosante symptomatique. Il s'agit d'une forme sévère avec un Five Factor Score à 1, résistante à la corticothérapie à 2mg/kg/J. Il existe plusieurs cas décrits d'artérite temporale nécrosante sans cellules géantes dans l'EGPA. Serrano Castro PJ et al. décrivent 5 cas. Il s'agit souvent de patients ayant des symptômes de maladie de Horton et une hyperéosinophilie, avec découverte d'EGPA à l'anatomopathologie. Endo T et al. évoquent l'existence d'une entité clinique distincte d'EGPA avec atteinte des vaisseaux de moyen calibre. Mais cette atteinte pourrait aussi constituer un facteur pronostique d'EGPA. La cholécystite aigue dans l'EGPA est rarement décrite, de diagnostic souvent échographique, sans consensus thérapeutique médical ou chirurgical. L'atteinte digestive fait partie des facteurs pronostiques de Five Factor Score avec indication à une immunosuppression par cyclophosphamide ou rituximab. Dans notre cas, cette complication digestive était grave avec péritonite biliaire, survenue sous fortes doses de corticoïdes et cyclophosphamide. On peut se demander si la corticothérapie a favorisé la perforation ou si le traitement n'a pas été suffisant pour stopper le processus de nécrose fibrinoïde de la paroi vésiculaire. La cholécystectomie précoce, qui avait été discutée, aurait évité la perforation vésiculaire et pourrait être proposée aux patients symptomatiques. Inversement, le risque de complication per-opératoire en phase aigüe d'une vascularite n'est pas connu, notamment sur le plan infectieux.

Conclusion

Nous rapportons un cas d'EGPA avec deux atteintes rares : l'artérite temporale nécrosante symptomatique et la cholécystite nécrosante perforée. L'existence d'une artérite temporale dans l'EGPA traduit une atteinte des vaisseaux de moyen calibre qui ne fait pas partie des critères pronostiques classiques. Elle était néanmoins associée ici à des atteintes graves. La prise en charge des cholécystites de l'EGPA par chirurgie précoce ou après traitement médical doit être discutée au cas par cas au regard du risque de perforation avec complications potentiellement sévères.

Références bibliographiques principales

- Guillevin L et al. The Five-Factor Score revisited: assessment of prognoses of systemic necrotizing vasculitides based on the French Vasculitis Study Group (FVSG) cohort. *Medicine* 2011
- Endo T, Katsuta Y, Kimura Y, Kikuchi A, Aramaki T, Takano T, Tajima H, Fukuda Y, Sugisaki Y. A variant form of Churg-Strauss syndrome: initial temporal non-giant cell arteritis followed by asthma--is this a distinct clinicopathologic entity? *Hum Pathol*. 2000 Sep;31:1169-71.
- Serrano-Castro PJ, Hernández Ramos FJ, Gómez Camello A, Mínguez Castellanos A, García Gómez T. Non-giant cell temporal arteritis as a manifestation of Churg-Strauss syndrome. Presentation of a case and review of literature. *Neurologia*. 1996 Feb;11:82-4

Numéro : 000635

Orateur : E. Bories

Structure : Cas clinique

Thème : Communications libres

Mode de présentation : Poster

Liste des mots clés :

- Churg-Strauss
- ANCA
- Pronostic

Conflit d'intérêts : non

Recherche fondamentale : Non

Engagement de cession de droits

Mis à jour le : lundi 19 septembre 2016
18:07