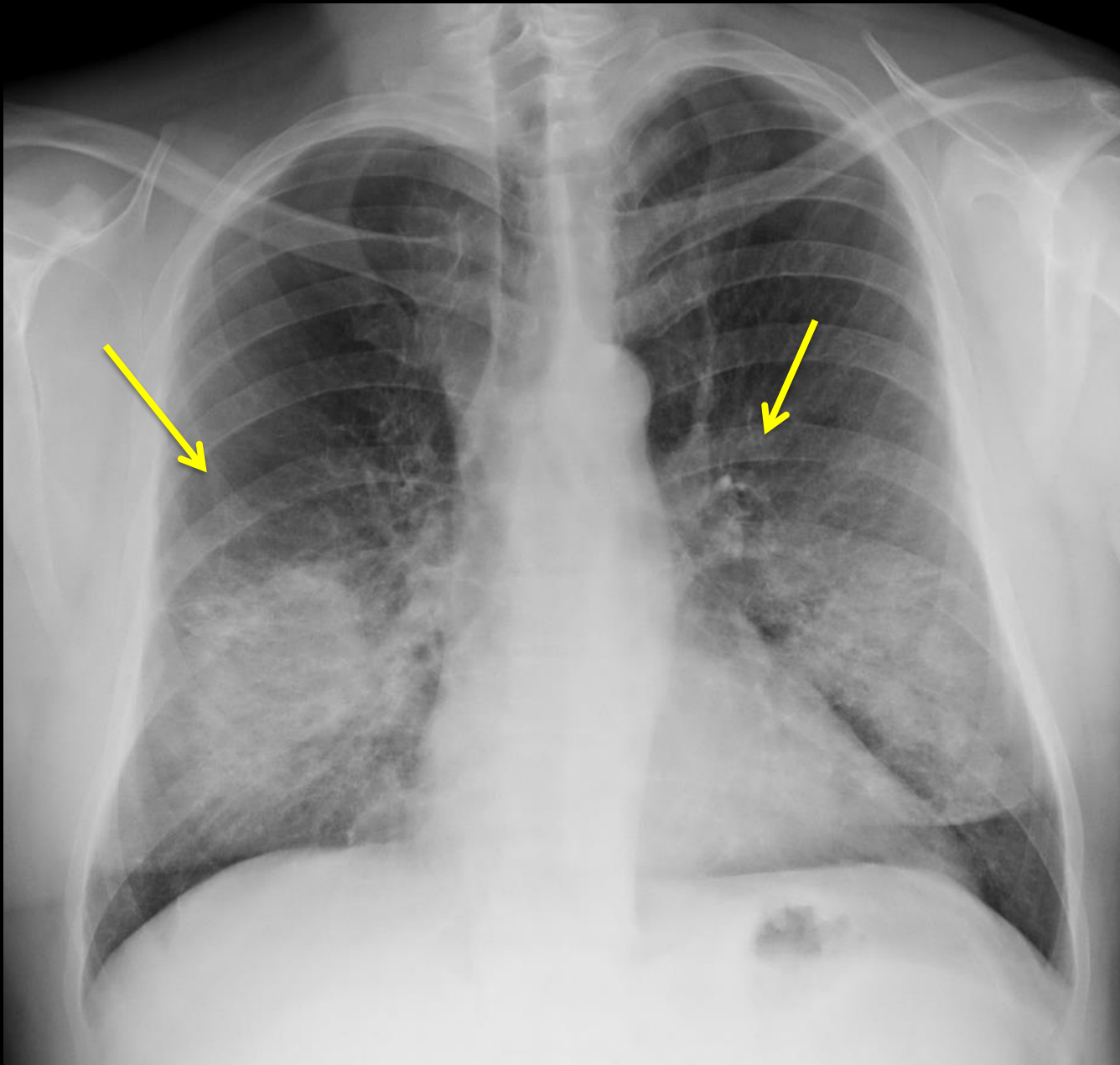




- Homme de 47 ans
- ATCD : HTA, tabagisme 15 PA, - - **Dyspnée depuis 2 semaines** d'aggravation progressive, crépitants bilatéraux
- hématurie microscopie, arthralgies bilatérales (épaules), myalgies, purpura.

Aymeric RAUCH IHN



**Opacités alvéolaires
floues bilatérales**

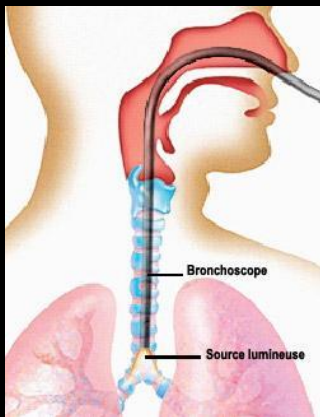
Non systématisées
De topographie plutôt
basale

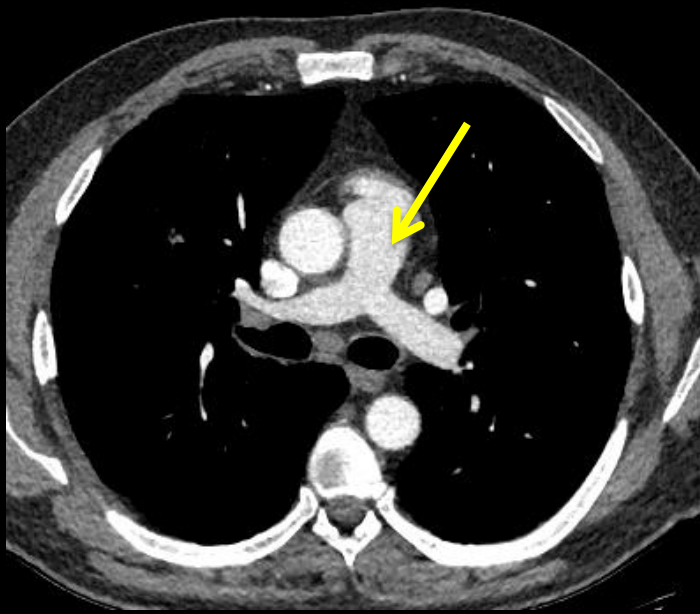
Péri-hilaire

Pas d'épanchement
pleural .

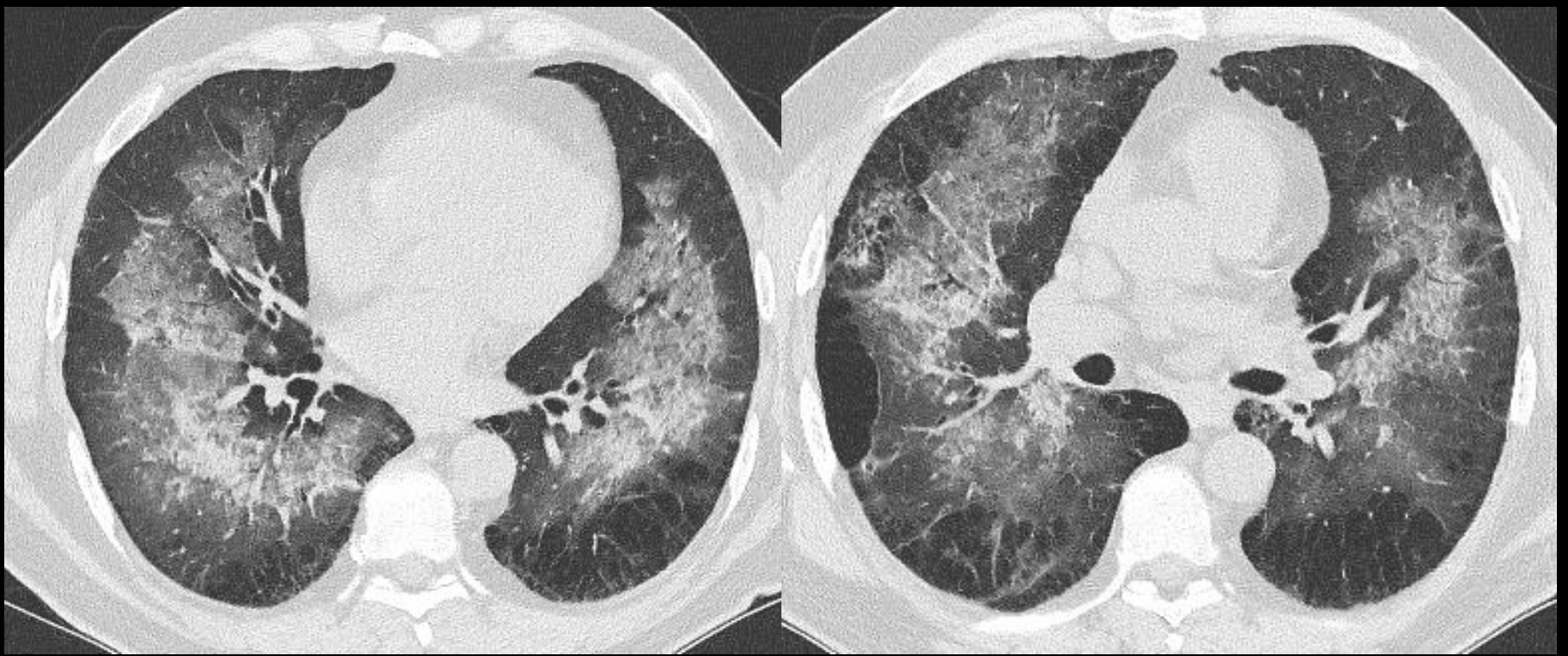
Données complémentaires

- Biologie : Hyperéosinophilie à 800 éléments/mm³, sans insuffisance rénale ni protéinurie
- pH : 7,48 ; PaCO₂ : 27 mmHg ; PaO₂ : 78 mmHg ; HCO₃⁻ : 20 mmol/l ; SaO₂ : 97 %.
- ETT normale
- Fibroscopie bronchique : **score de Gold élevé** ; 71% macrophages ; **93% sidérophages** ; 29% neutrophiles ; 7 % lymphocytes ; 3% éosinophiles.

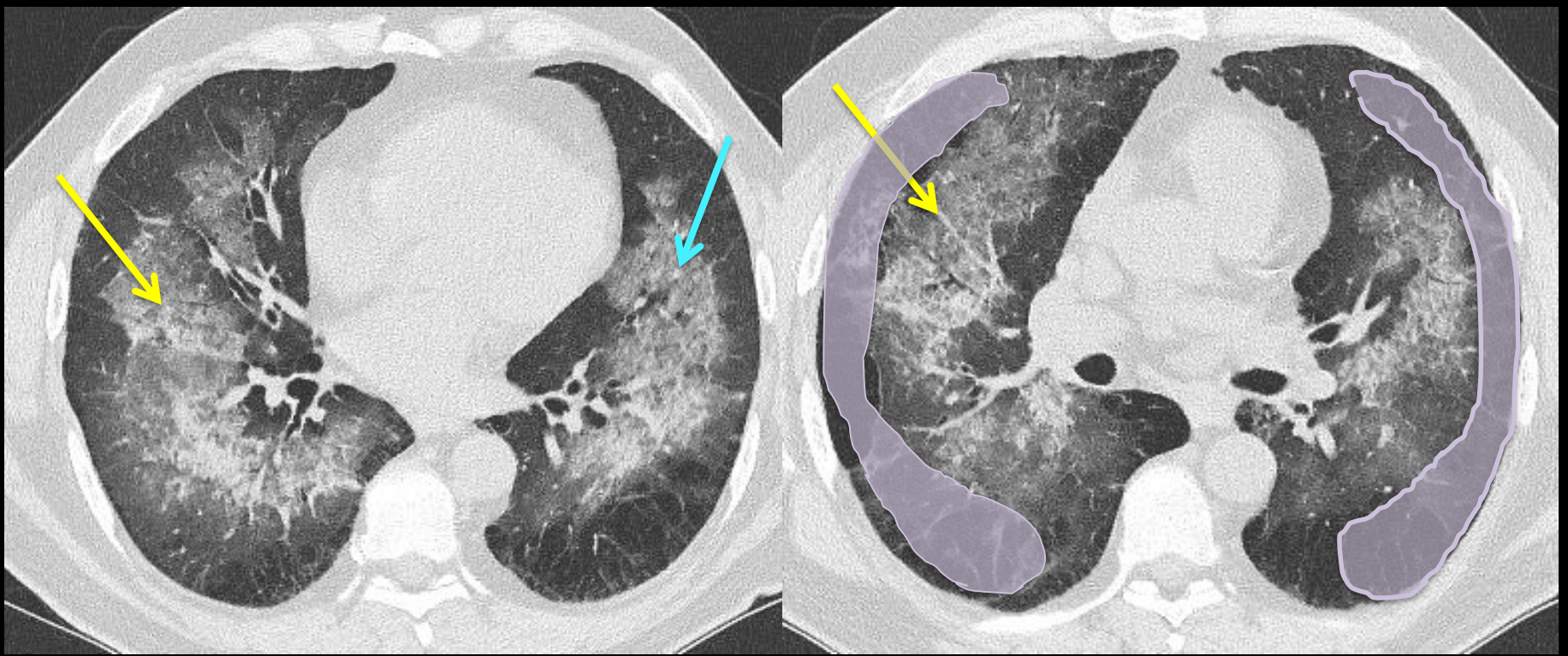




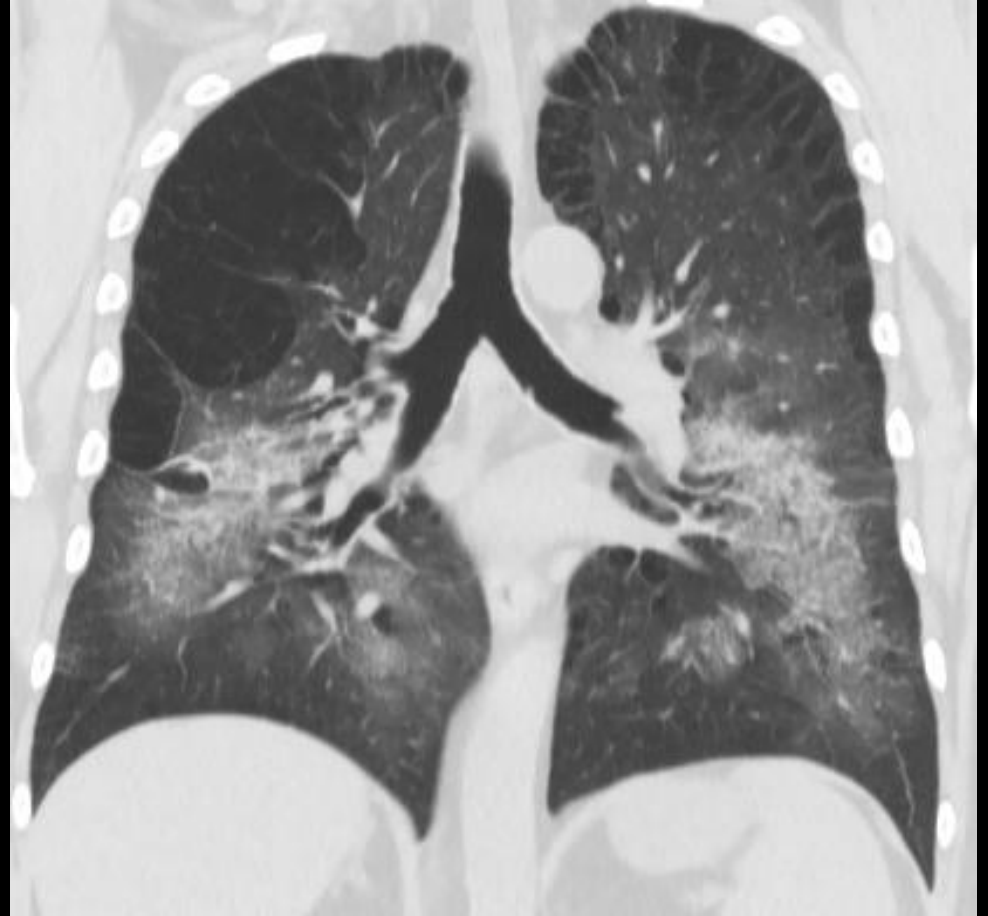
- TDM thoracique réalisée dans le contexte
 - Angioscanner thoracique : **pas d'embolie pulmonaire**
 - Fenêtre parenchymateuse : **dystrophie emphysémateuse** à prédominance centro-lobulaire biapicale et paraseptale



Quelle est votre analyse sémiologique?

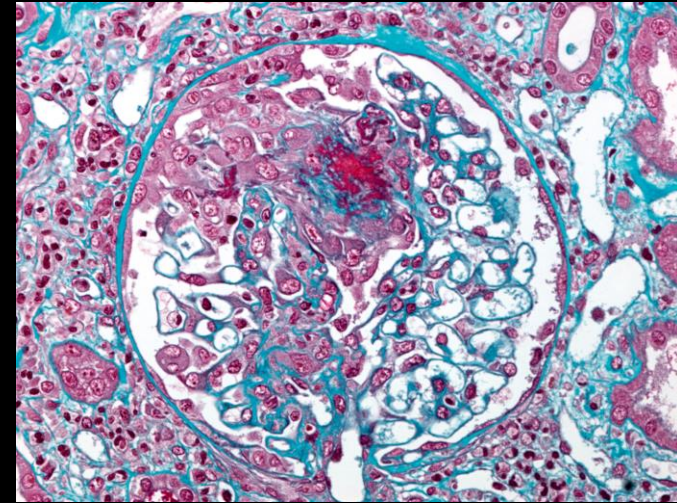
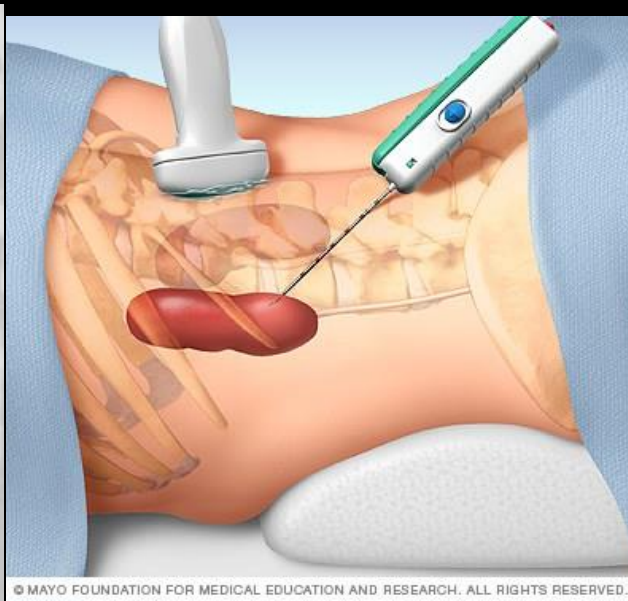
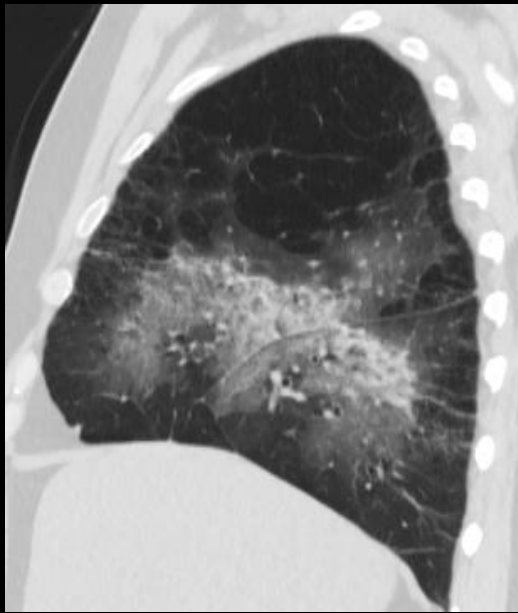


- Plages de **verre dépoli bilatérales** (hyper-atténuation du parenchyme pulmonaire n'effaçant pas la trame vasculaire et bronchique), mal limitées, non systématisées, de **topographie péri-hilaire**, respectant l'espace sous-pleural
- Quelques zones de réticulations intra-lobulaires associées donnant par endroit un aspect de **crazy paving**
- Plages de dystrophie emphysémateuse centro-lobulaire



Les reformations multi-planaires mettent bien en évidence la **topographie péri-hilaire** à prédominance basale bilatérale et la corrélation radiographie / TDM

- L'aspect est compatible avec des plages d' **Hémorragie intra-alvéolaire**



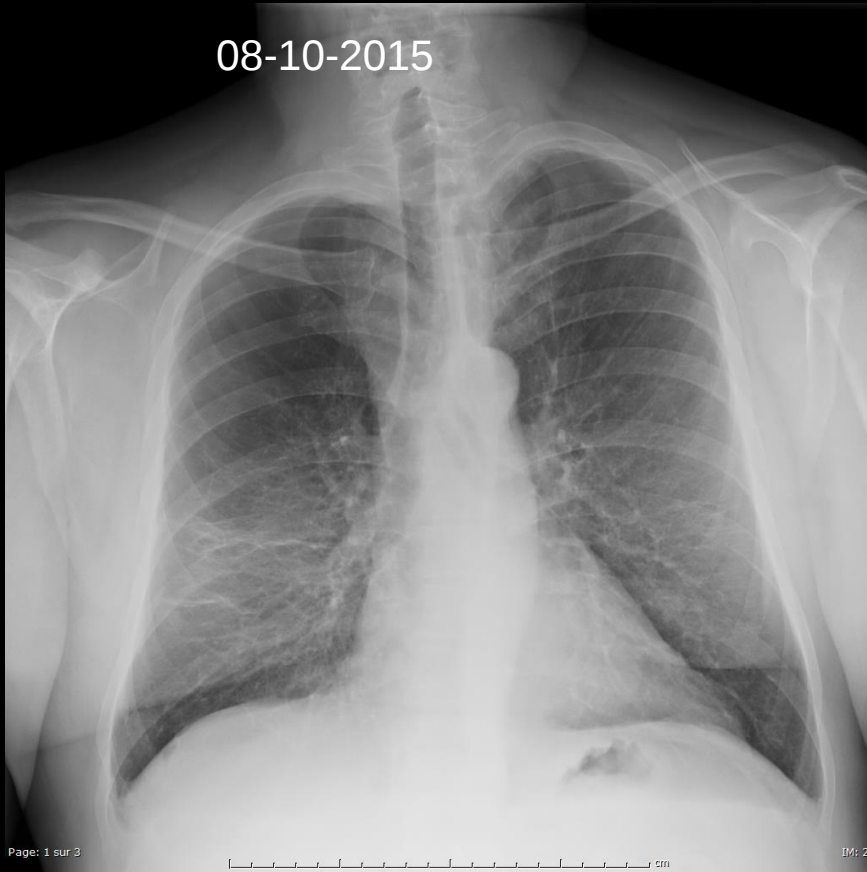
- Anticorps anti-nucléaires positifs à 1/128 non homogène, **ANCA négatifs mais spécificité anti-MPO significative**
- Apparition d'une Insuffisance rénale aiguë : Biopsie rénale : **glomérulonéphrite extra-capillaire** active secondaire à une vascularite à ANCA.

Le tableau clinico-biologique de **syndrome pneumo-rénal** en association avec l'aspect anatomo-pathologique permet le diagnostic de **polyangéite microscopique**.

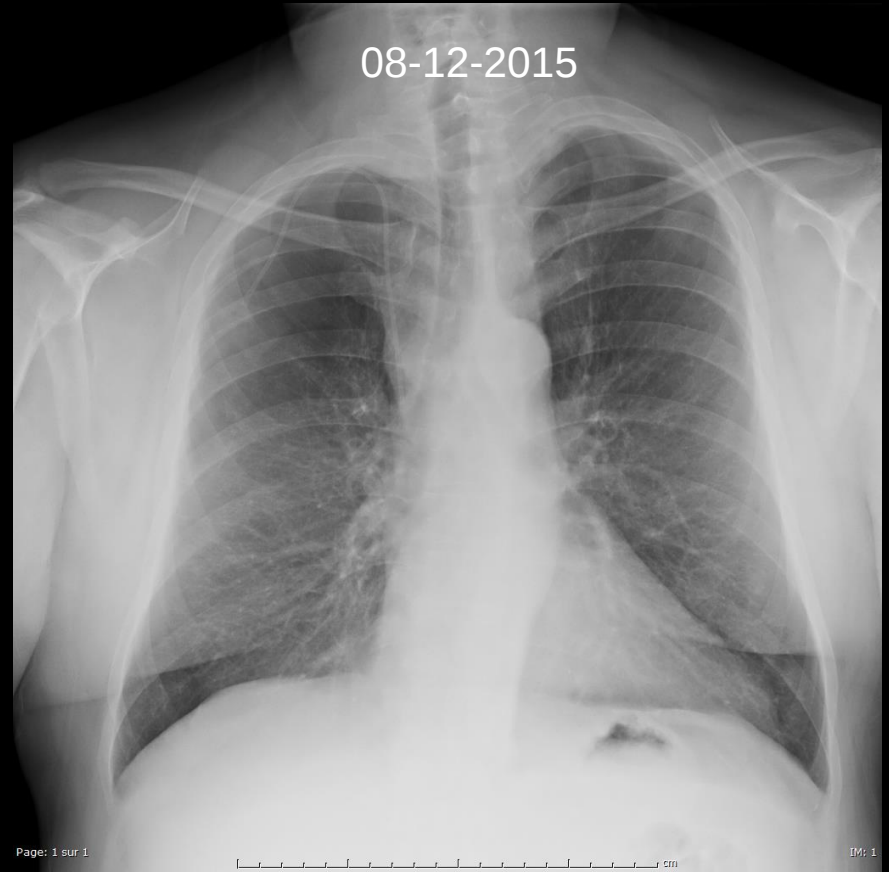
Traitement immunosuppresseur : corticothérapie à haute dose puis ENDOXAN puis IMUREL et CELLCEPT

Evolution **favorable** sur le plan clinico-radiologique

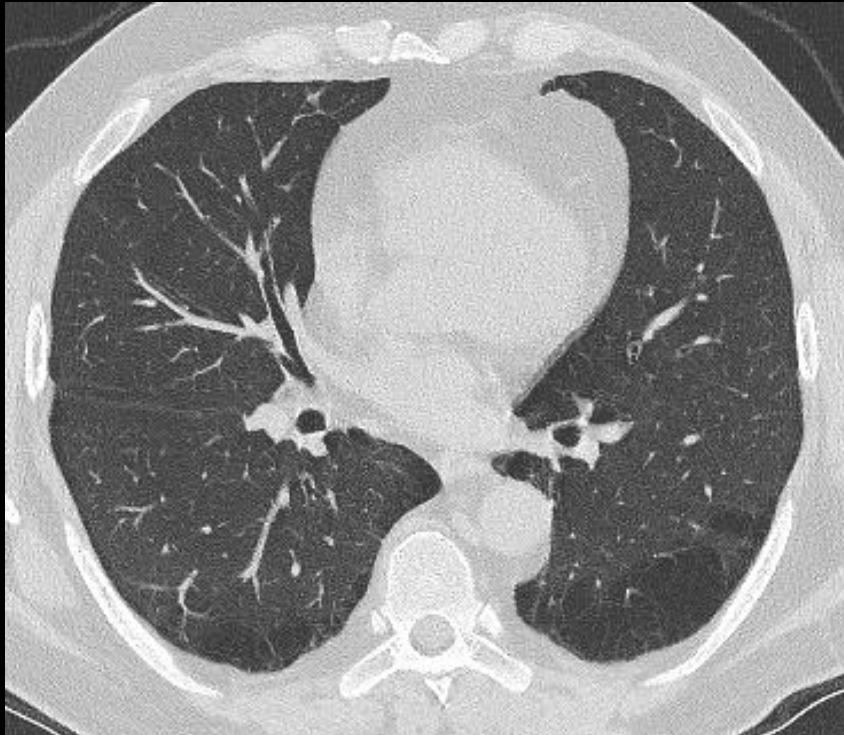
08-10-2015



08-12-2015



TDM de contrôle 16.03.16



Pas de séquelle parenchymateuse

Polyangéite microscopique



- **vascularite inflammatoire nécrosante systémique non granulomateuse** : touche principalement les vaisseaux de petit calibre de multiples organes (petites artères, artérioles, capillaires, veinules)

Proc (Bayl Univ Med Cent). 2015 Oct; 28(4): 469–471.

PMCID: PMC4569227

Microscopic polyangiitis causing diffuse alveolar hemorrhage and rapidly progressive glomerulonephritis

Mohamad Hani Lababidi, MD, Chibuzo Odigwe, MD, Chukwuka Okolo, MD, Ahmed Elhassan, MD, and Nkemakolam Iroegbu, MD, MPH



- **maladie auto-immune** associée aux auto-anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) avec peu ou pas de dépôts de complexes immuns.
- Prévalence inconnue, incidence annuelle : 1/100.000
- âge moyen du début de 50 à 60 ans
- manifestations cliniques évoquent un **syndrome inflammatoire systémique** : fièvre, arthralgies, myalgies, asthénie et/ou anorexie.
- **90% des patients ont une atteinte rénale** avec une **glomérulonéphrite pauci-immune nécrosante à croissants**, à risque de progression rapide en l'absence de traitement précoce.

Polyangéite microscopique. principales atteintes

- **Atteinte pulmonaire** (hémorragie alvéolaire, épanchement pleural)
fréquente
 - dyspnée, toux ou hémoptysie.
- gastro-intestinale : douleurs abdominales, nausées, ou vomissements, voire péritonite, ischémie ou perforation
- Neurologique : **mononévrite multiple principalement**



- Dermatologiques : angéite leucocytoclasique
- Rhumatologiques : arthralgies, myalgies
- Oculaires : épisclérite, vascularite rétinienne, uvéite
- cardiovasculaire rare (péricardite, insuffisance cardiaque)

Imagerie aspécifique, en rapport avec les complications d'organes (HIA, ischémie digestive...)



Kidney Int. 2015 Sep;88(3):642-3. doi: 10.1038/ki.2015.10.

Intraventricular hemorrhage as a complication of microscopic polyangiitis.

Chang JF^{1,2,3}, Lai YJ⁴, Tsai CC⁵, Peng YS¹.

Rheumatol Int. 2016 Jan 18. [Epub ahead of print]

Microscopic polyangiitis complicated with bilateral brachial plexopathy: a case report and review of the literature.

Naseri Alavi SA¹, Meshkini M¹, Pourlak T¹, Khabbazi A².

Polyangéite microscopique

Diagnostic difficile

- Biologie : augmentation de la CRP, hyperleucocytose et anémie, protéinurie, hématurie et leucocyturie
- **biopsies** rénales, pulmonaires et cutanées peuvent étayer le diagnostic :
nécrose vasculaire segmentaire avec infiltrats de neutrophiles et monocytes,
souvent leucocytoclasie et dépôts fibrinoïdes.

Proc (Bayl Univ Med Cent). 2015 Oct; 28(4): 469–471.

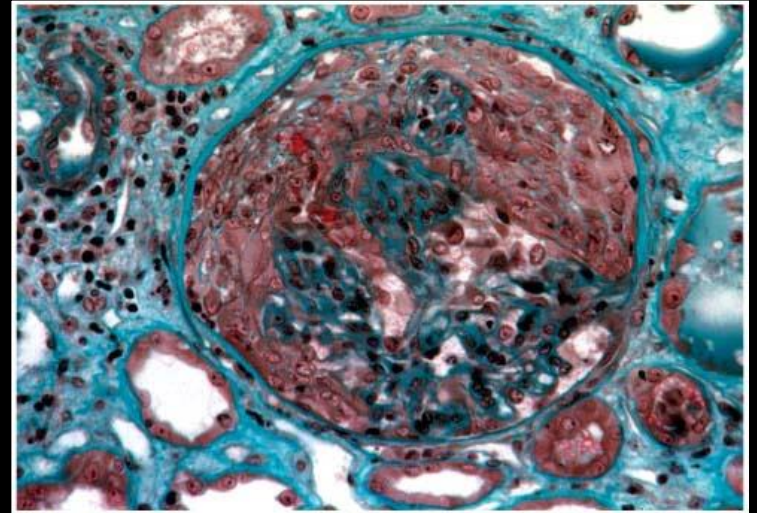
PMCID: PMC4569227

Microscopic polyangiitis causing diffuse alveolar hemorrhage and rapidly progressive glomerulonephritis

[Mohamad Hani Lababidi](#), MD, [Chibuzo Odigwe](#), MD, [Chukwuka Okolo](#), MD, [Ahmed Elhassan](#), MD, and [Nkemakolam Iroegbu](#), MD, MPH

ANCA = marqueurs sérologiques utiles

- 50 % : ANCA anti-myéloperoxidase (MPO)
- 40% : ANCA anti-protéinase 3 (PR3)
- 10% sont ANCA négatifs.



Evolution : diagnostic et traitement précoce améliorent le pronostic, Traitement optimal réduit les rechutes (20 à 30% des cas ont une rechute dans les 2 ans de rémission),

Survie à 5 ans : 75 à 85%.

Take Home Messages

- Polyangéite microscopique = **vascularite systémique nécrosante non granulomateuse**
- **Atteinte pneumo-rénale ++**
- Signes en imagerie aspécifiques : savoir reconnaître un tableau radiologique **d'hémorragie intra-alvéolaire**
- Importance de l'histologie pour le diagnostic anatomo-pathologique : **biopsie rénale ++**

