

Localisation pré-vertébrale d'une vascularite à ANCA : à propos d'un cas et revue de la littérature

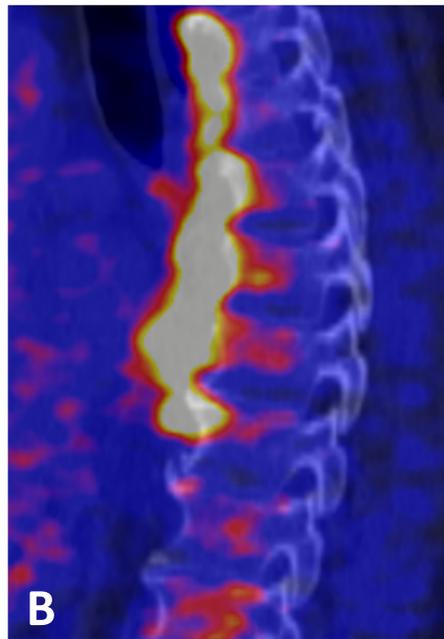
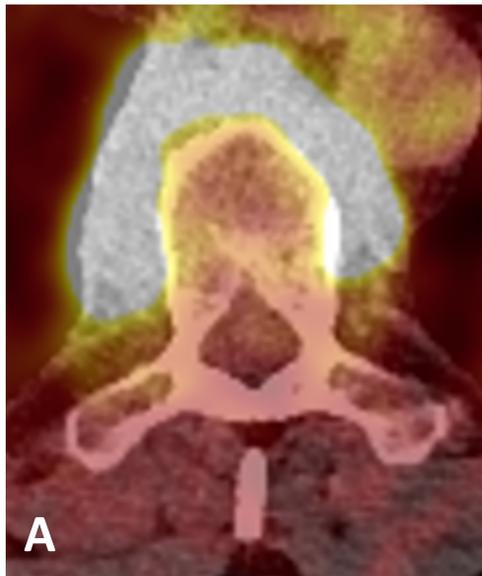
Hind HANANI (1), Sophie RIVIERE (1), Quentin DURAND (2), Christophe DELFOUR (3), Amadou KONATE (1), Patricia RULLIER (1), Alexandre MARIA (1), Pauline ROZIER (1)
(1) Service de Médecine Interne et Immunologie Clinique, C.H.U. de Montpellier, France
(2) Service d'imagerie médicale Lapeyronie, C.H.U. de Montpellier, France
(3) Service d'anatomie et cytologie pathologiques, C.H.U. de Montpellier, France

Introduction

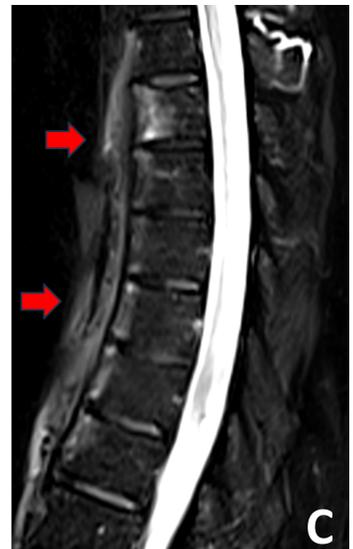
La granulomatose avec polyangéite (GPA) est une vascularite nécrosante, classée parmi les vascularites associées aux anticorps antineutrophiles cytoplasmiques (ANCA). Elle se manifeste entre autres par une atteinte ORL, pulmonaire, cutané-articulaire et rénale. D'autres lésions plus rares sont possibles. Nous rapportons ici le cas d'une lésion pré-vertébrale ayant révélé une rechute.

Observation

Un homme de 58 ans suivi pour une **granulomatose avec polyangéite à ANCA anti-PR3** avec atteinte cutanée, articulaire, musculaire, ORL, pulmonaire et rénale, traité par Rituximab avec rémission complète clinico-biologique consulte à 18 mois du dernier traitement pour des **douleurs en regard de l'hypochondre droit majorées au décubitus dorsal** nécessitant la prescription d'opiacés. L'examen clinique est sans particularité. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien montre deux nodules pulmonaires, un **épaississement tissulaire pré-vertébral pluri-étagé**, plus marqué en regard des 7^{ème} et 8^{ème} vertèbres thoraciques (T7-T8) et de la 3^{ème} lombaire (L3). Sur l'**IRM cérébro-médullaire**, cet épaississement s'étend de **T3 à T11 sans compression apparente des structures adjacentes**. Le **PET scanner** objective un **hypermétabolisme de la fosse nasale gauche** (SUVmax 13.9) et de l'**infiltrat pré-vertébral** (SUVmax 19.5).

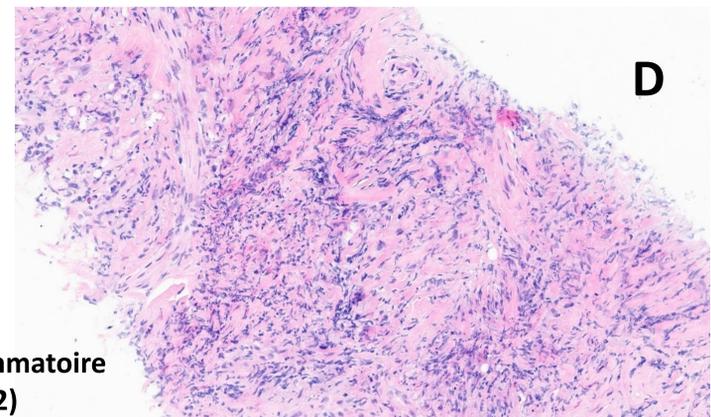


A) Coupe axiale sur TEP-TDM
B) Coupe sagittale sur TEP TDM
Séquences illustrant le caractère hyperfixant de la lésion pré-vertébrale



C) Coupe sagittale IRM STIR illustrant l'aspect pré-vertébral et pluri-étagé de la lésion

Biologiquement, on note une **CRP à 152 mg/l**, des **anticorps anti PR3 à 766UI/ml** préalablement négatifs et une hématurie à 150 000 /mL. La **biopsie de la lésion nasale** objective un **granulome** avec des cellules géantes et épithélioïdes et des micro-abcès de polynucléaires neutrophiles (PNN) et éosinophiles. L'**étude histologique de la lésion pré-vertébrale** retrouve un **aspect fibro-inflammatoire avec foyers de nécrose et amas de PNN compatible avec une rechute de vascularite à ANCA**, sans signe de malignité.



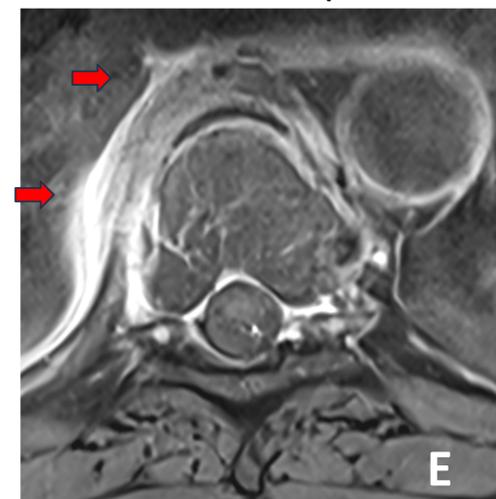
D) Lésion fibro-inflammatoire avec PNN (x12)

Il n'y a pas d'argument pour une cause infectieuse dans le sang ni sur la biopsie vertébrale (culture BK, bactériologie et mycologie avec PCR 18S négative) ; à noter que le dosage des IgG4 était normal. Nous retenons le diagnostic de rechute de la GPA sur le plan ORL, pulmonaire, rénale *a minima* et par cette lésion tissulaire : le patient bénéficie alors de **3 boli de Méthylprednisolone à 500mg/j** qui auront un effet antalgique immédiat suivi d'un **traitement d'induction par Rituximab** hebdomadaire. **Cliniquement**, le patient est en **rémission complète**. Biologiquement, la **CRP est négative** après 6 jours de traitement et les anticorps **anti-PR3 sont en décroissance à 400 UI/L** à 1 mois et ont disparus à 4 mois.

Discussion

Après revue de la littérature, nous identifions seulement **13 cas décrits de localisations pré-vertébrales de granulomatose avec polyangéite** (1,2,3). Ces lésions sont soit **asymptomatiques** soit révélées par des **douleurs dorsales**. Elles ne sont pas compressives à la différence de la fibrose rétropéritonéale, et sont préférentiellement **localisées à droite de la colonne vertébrale**, le côté gauche étant occupé par l'aorte. Elles peuvent survenir au diagnostic ou à l'occasion d'une rechute. L'**histologie** reste la **meilleure option diagnostique** mais l'abord pouvant être délicat, le **PET scanner** semble être une bonne alternative. La prise en charge étant mal codifiée, les stratégies adoptées font appel aux traitements de la vascularite : **corticothérapie**, **Rituximab** et de façon préférentielle au **Cyclophosphamide** (ces cas ont toutefois été rapportés il y a plusieurs années) (3). Le traitement semble avoir une efficacité partielle et ne s'ensuit pas systématiquement d'une normalisation radiologique, **les lésions pouvant disparaître ou persister avec des calcifications** apparaissant en leur sein. D'après Ramirez *et al.*, les **lésions symptomatiques** et de caractère **vascularitique** à l'histologie semblent corrélées à une **meilleure réponse au traitement** et à une régression complète des images (2), l'évolution vers un tissu fibreux pouvant expliquer une moindre sensibilité à un traitement immunosuppresseur. Dans notre cas, nous avons constaté une efficacité immédiate de la corticothérapie sur les douleurs et le syndrome inflammatoire biologique.

E) Coupe IRM axiale T1 injectée illustrant le tropisme droit de la lésion chez notre patient



Conclusion

Nous rapportons un **nouveau cas**, le 14^{ème} cas, de **masse tissulaire pré-vertébrale satellite de vascularite à ANCA**. La prévalence de cette atteinte est potentiellement sous-estimée du fait de son caractère possiblement asymptomatique, mais ne doit pas faire méconnaître une rechute. La démarche diagnostique doit en priorité éliminer les **diagnostics différentiels infectieux, inflammatoire ou néoplasique**.

Références bibliographiques principales

- 1) Barreto P, *et al.* Dorsal prevertebral lesions in Wegener granulomatosis: report on four cases. *Joint Bone Spine* 2011;78:88–91.
- 2) Ramirez GA, *et al.* Juxta-vertebral lesions in granulomatosis with polyangiitis. *Semin Arthritis Rheum* 2016;46:356–6
- 3) Padoan R, *et al.* Current clinical and therapeutic approach to tumour-like mass lesions in granulomatosis with polyangiitis. *Autoimmunity Reviews*. 2022 Mar;21(3):103018