

Syndrome de Sharp et maladie de Kikuchi-Fujimoto avec hypertension pulmonaire

M Teamotuitau,¹ E Desvaux,¹ J-G Lopez,¹ N Ratti,¹ S Palat,¹ S Dumonteil,¹
G Gondran,¹ H Bezanahary,¹ A-L Fauchais,¹ K-H Ly,¹ S Parreau¹

¹Médecine interne, Hôpital Dupuytren, Limoges

Introduction

La maladie de Kikuchi Fujimoto (KFD), est une entité rare, touchant les femmes jeunes d'origine asiatique. La présentation typique est une polyadénopathie cervicale, parfois généralisée, le plus souvent associée à de la fièvre avec sueurs nocturnes, un amaigrissement, des troubles digestifs, des arthralgies, une hépatosplénomégalie. L'histologie se caractérise par une lymphadénite histiocytaire nécrosante à prédominance lymphocytaire T CD8. La physiopathologie reste inconnue, souvent satellite d'une pathologie infectieuse ou auto-immune, notamment le lupus. Nous présentons le cas d'une KFD compliquée d'hypertension pulmonaire.

Observation

Il s'agit d'une patiente de 20 ans, comorienne. L'histoire récente rapporte une altération de l'état général majeure (IMC 12), des sueurs nocturnes, une polyadénopathie supracentimétrique diffuse à prédominance cervicale, des douleurs thoraciques associées à une toux insomnante, une hémoptysie minime intermittente. A l'interrogatoire, la patiente rapporte une polyarthralgie périphérique inflammatoire ancienne non typée. L'examen clinique met en évidence un aspect livedoïde atypique sur phototype 5, une sclérodactylie (Rodnan 2/51), une toux sèche et une hypoventilation bilatérale des bases.

La biologie retrouve un syndrome inflammatoire (CRP 19mg/L, fibrinogène 5.76g/L), une hypergammaglobulinémie à 40g/L polyclonale, une hypoalbuminémie à 17g/L et de multiples carences vitaminiques. Les facteurs anti nucléaires sont à 1/1280 homogènes avec présence d'Anti-ADN natif, anti-Sm et anti-RNP sans anti-phospholipides. Le test de Coombs est positif en IgG. consommation du complément en fraction C3 et C4. Il existe par ailleurs une protéinurie supérieure à 2g/24h sans hématurie ni leucocyturie. L'électrophorèse des protéines urinaires met en évidence 70% de gammaglobulines polyclonales. La ponction biopsie rénale montre une discrète glomérulosclérose, un pain à cacheter et des lésions de nécrose tubulaire aigue, sans argument pour une atteinte lupique ni lymphomateuse. On note une élévation du Nt pro-BNP (1386ng/L) et de la troponine ultra-sensible (27ng/L) sans signe ischémique ECG. L'échographie et l'IRM cardiaque retrouvent un aspect de coeur pulmonaire avec dilatation majeure de l'artère pulmonaire et une péricardite minime. L'angioscanner thoracique et la scintigraphie de ventilation/perfusion infirment l'embolie pulmonaire et notent un aspect de verre dépoli diffus bilatéral. Au vu de la pneumopathie, l'hémoptysie et le quantiféron douteux avec BK crachats négatifs, une fibroscopie avec lavage broncho-alvéolaire est réalisée. Celle-ci ne retrouvera ni hémorragie intra alvéolaire, ni microorganisme pathogène, ni lymphangite alvéolaire. Le cathétérisme cardiaque conclut à une hypertension pulmonaire du groupe 1 avec PAPm 39mmHg, Pcap 8mmHg, Rvp 4,9 UI Wood et un débit cardiaque à 93%.

La TEP 18FDG retrouve une coulée ganglionnaire latéro-cervicale droite avec des adénopathies sus clavières, axillaires, inguinales, iliaques et lombo-aortique hypermétaboliques (SUVmax 8.4).

Une adénectomie axillaire révèle des plages de nécrose et des corps apoptotiques sans polynucléaires neutrophiles, modifiant l'architecture du ganglion (absence de germes ou de clone identifiés), concluant à une KFD associée à un syndrome de Sharp versant lupus. Sur le versant lupique un traitement selon le protocole EUROLUPUS est instauré, suivi de la prise de mycophénolate mofétil et hydroxychloroquine. Sur le versant de l'hypertension pulmonaire, le traitement associe tadalafil et bosentan.

Avec un recul de plus d'un an, on constate une amélioration globale de la patiente avec état général et poids restauré, régression complète de la polyadénopathie et disparition de la dyspnée. Les paramètres d'activité biologique lupiques se sont normalisés ainsi que ceux du cathétérisme droit.

Conclusion

Le diagnostic final de KFD reste controversé dans ce cas, d'autant plus qu'il pourrait s'agir d'une polyadénopathie lupique au vu de l'absence de recherche de corps hématoylés qui peut être discriminant entre les deux étiologies. La subtilité entre ces deux entités n'est que diagnostique car sans enjeu thérapeutique. L'intensité du traitement étant modulé selon la présence ou pas d'atteinte d'organe lié au lupus. Finalement, la nécessité première étant d'écartier une hémopathie et/ou une infection.

