

De l'intérêt d'identifier des anticorps anti-PR3

**GEAI Mars 2011
C. ANDRE**

Charles DICHAMP Sophie HUE

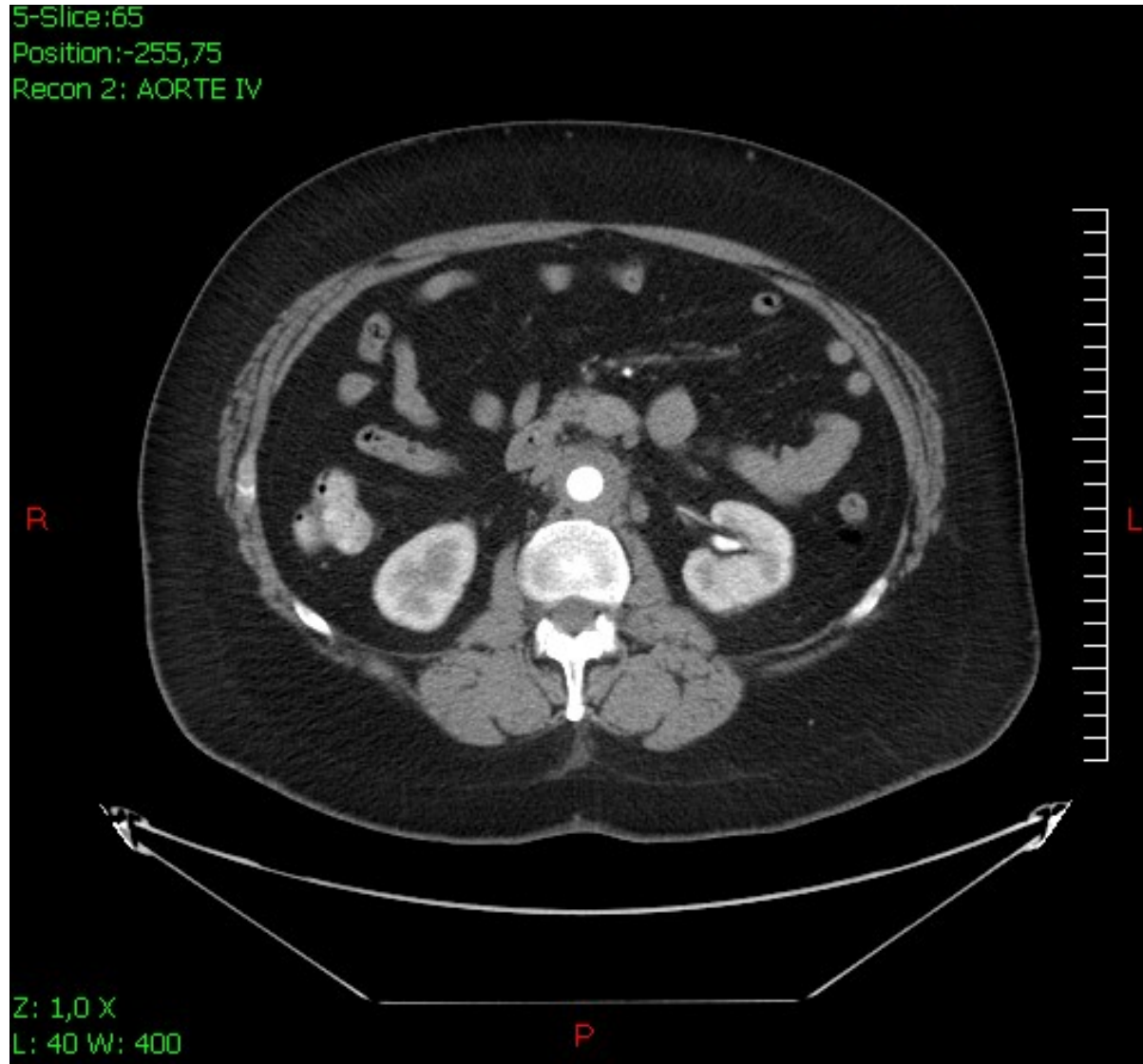
Monsieur B., né le 09/06/1959.

Antécédents: HTA, Diabète de type 2, tabagisme à 30 paquets/année sevré depuis 2008, stent actif sur l'IVA.

Fin novembre 2010: volumineux oedèmes des membres inférieurs.

Scanner abdomino pelvien:

Scanner abdomino pelvien 27/11/10

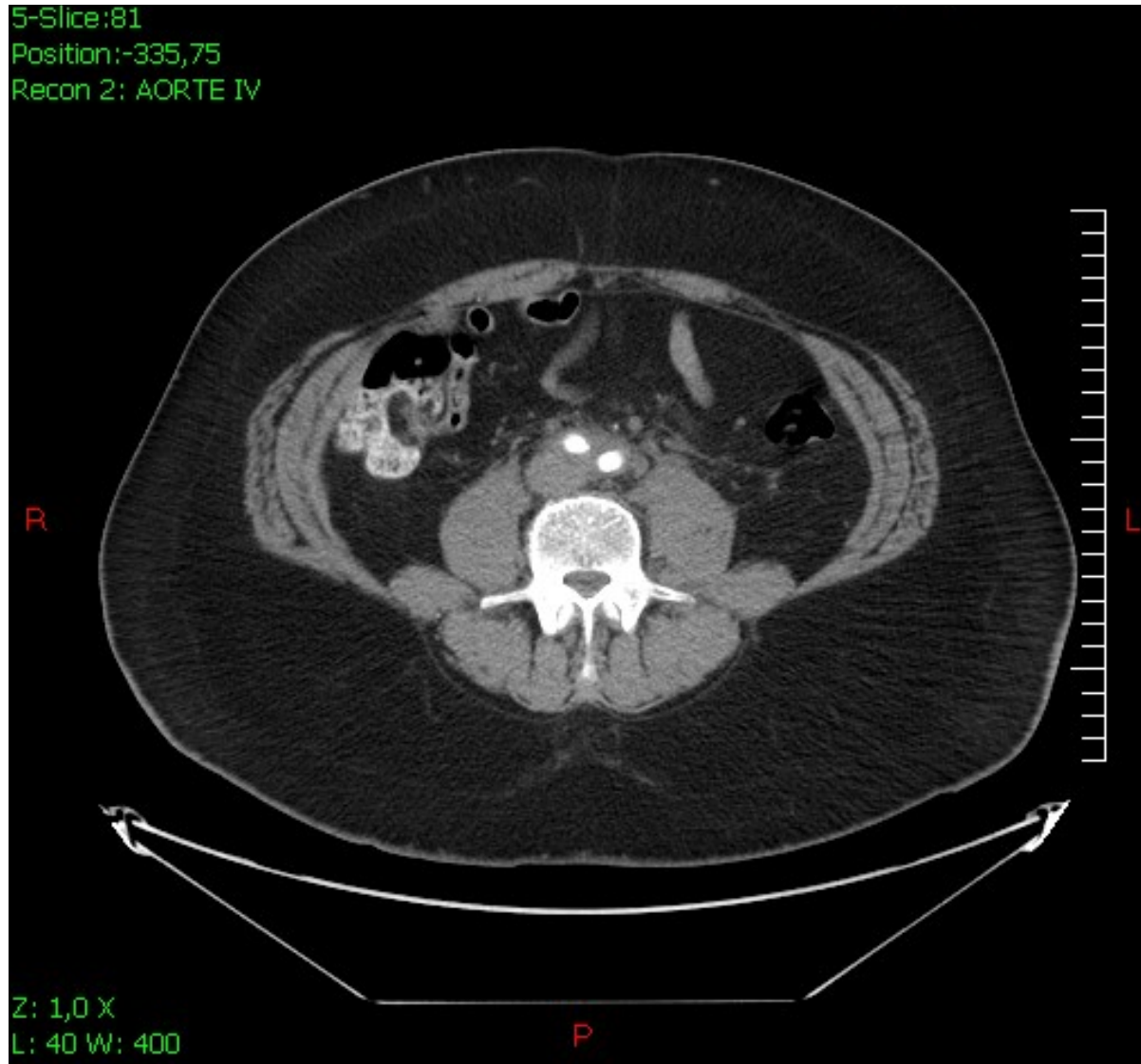


Engainement périaortique

Scanner abdomino pelvien 27/11/10



Scanner abdomino pelvien 27/11/10

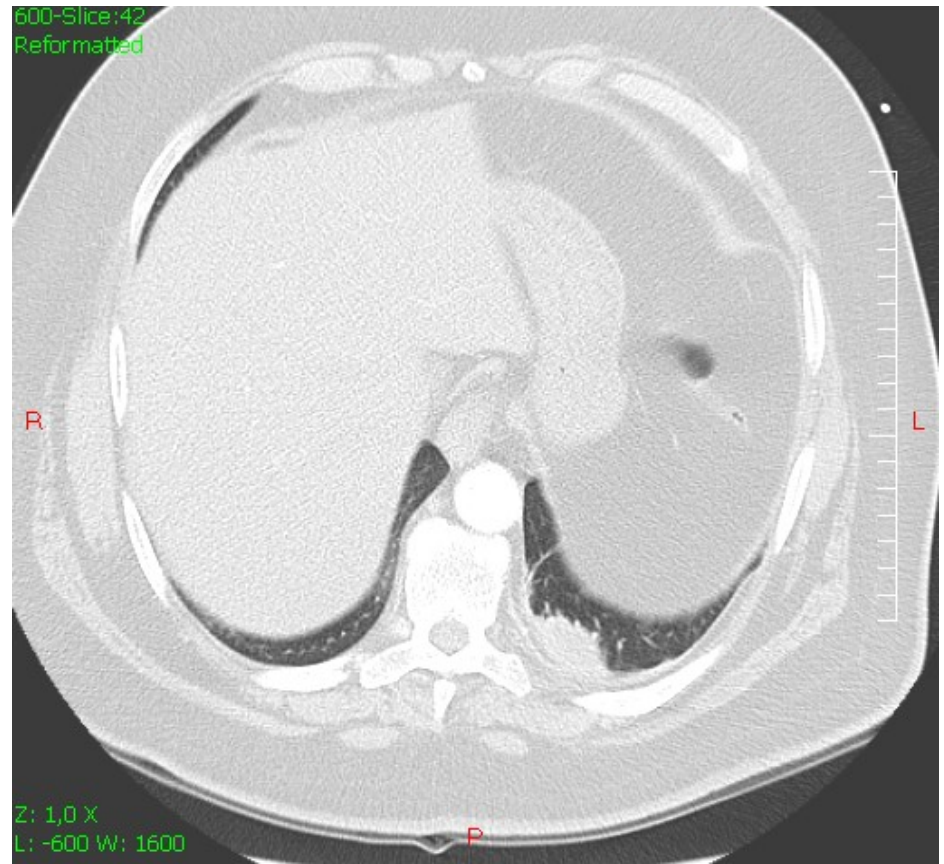
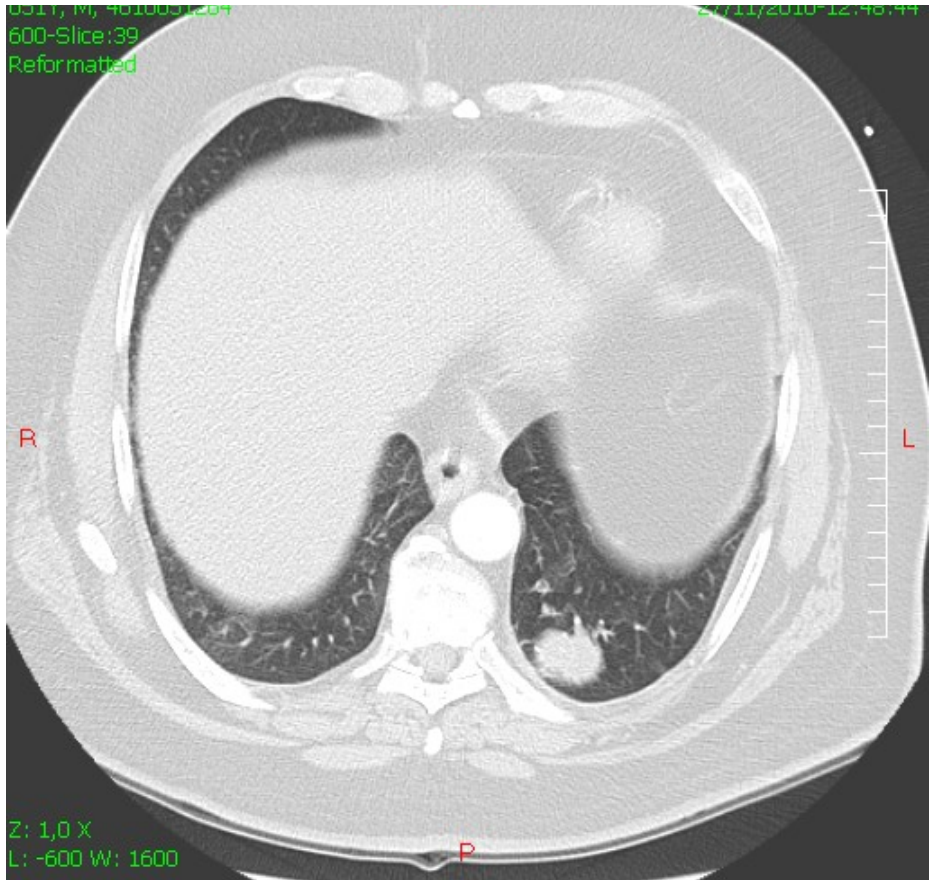


Aspect de fibrose rétro péritonéale

- Thrombose cave inférieure expliquant les oedèmes des membres inférieurs.
- FRP idiopathique ou secondaire?
 - Pas d'anévrisme de l'aorte abdominale
 - Recherche d'une hémopathie ou néoplasie sous jacente:

SCANNER THORACIQUE:

Scanner Thoracique



Nodule de 3 cm lobaire inférieur gauche

Nodule de 3 cm lobaire inférieur gauche

Hypothèses:

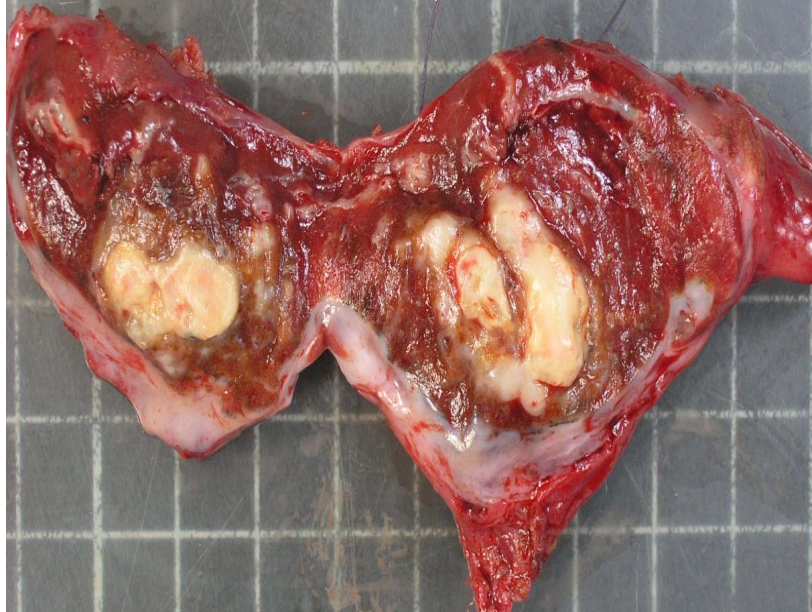
- 1) et de loin: cancer bronchique (patient fumeur)
- 2) Infection
- 3) Autre??

Fibroscopie bronchique avec biopsies systématiques négative

Recherche d'ANCA : positive (demandé au début à l'arrivée en réanimation): aspect cytoplasmique, anti PR3 (index 4,90)

⇒ Exérèse chirurgicale par vidéothoracoscopie du nodule pour diagnostic étiologique (lésion maligne, Wg ?)

Biopsie chirurgicale du nodule



Nodule polycyclique
de 25X20 mm
Blanchâtre
Hyalin et nécrosé
(Photo J TRAN VAN NHIEU)

Absence de prolifération tumorale

Anapath: Lésions fibroinflammatoires nodulaires.

aspect compatible, dans le contexte d'ANCA élevés, avec une maladie de Wegener du fait de la présence de **micro-abcès caractéristiques avec leucocytoclasie**, visibles en périphérie des nodules, associée à une alvéolite à sidérophages, elle même hautement évocatrice de lésions secondaires à une **vascularite pulmonaire**.

Diagnostic de maladie de Wegener

- Histologie compatible + ANCA anti PR3 positifs
- Pas d'argument pour une atteinte ORL ou rénale
- Traitement par corticoïdes + Cyclophosphamide
- Fibrose retro peritonéale non biopsiée. Association décrite.