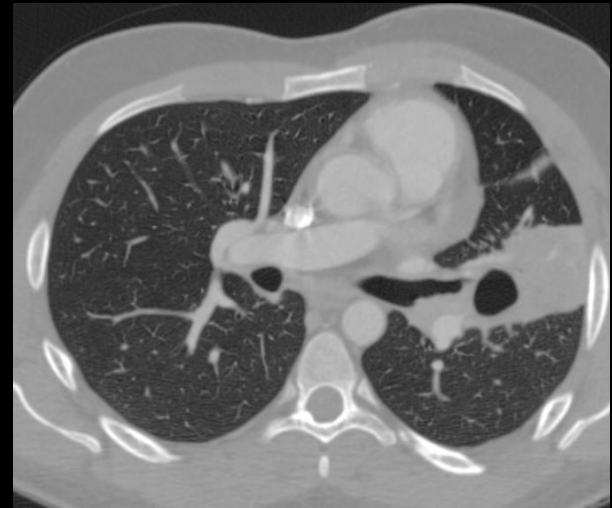
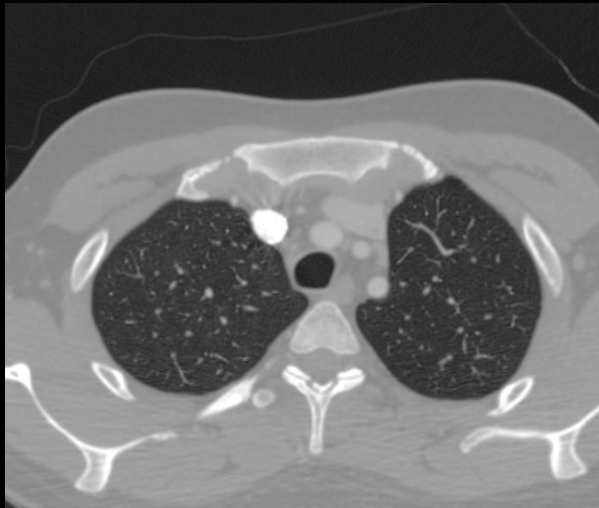
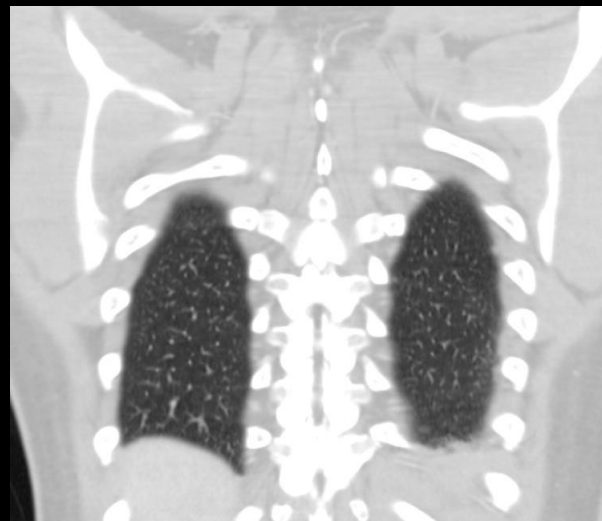
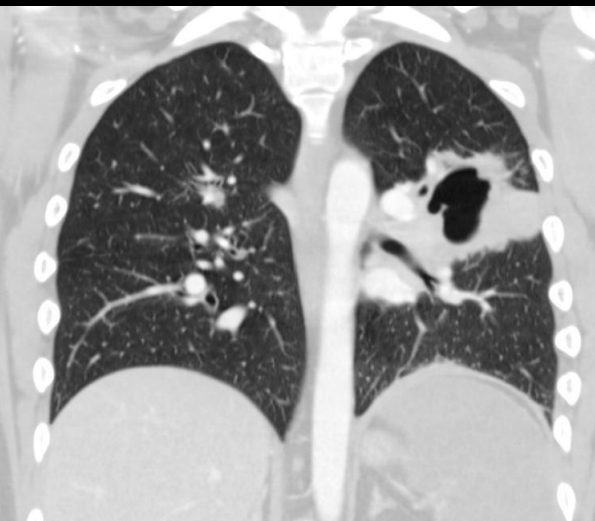
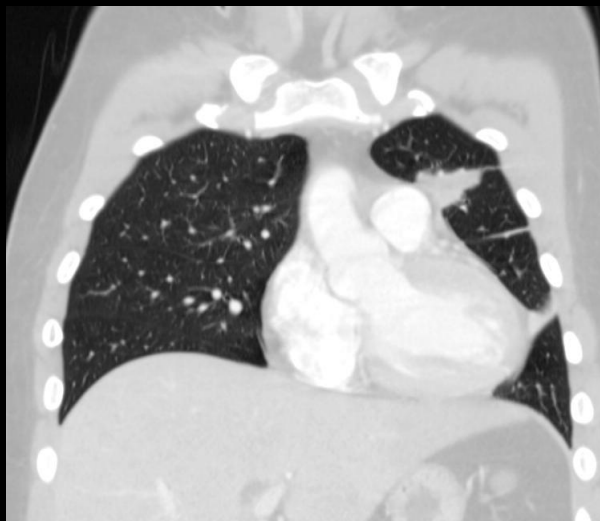


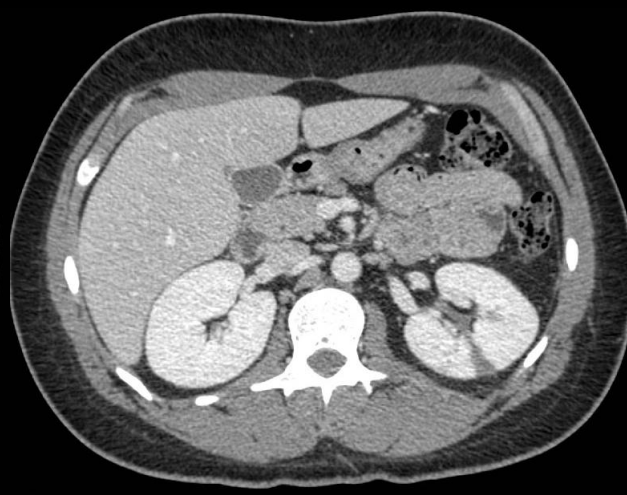
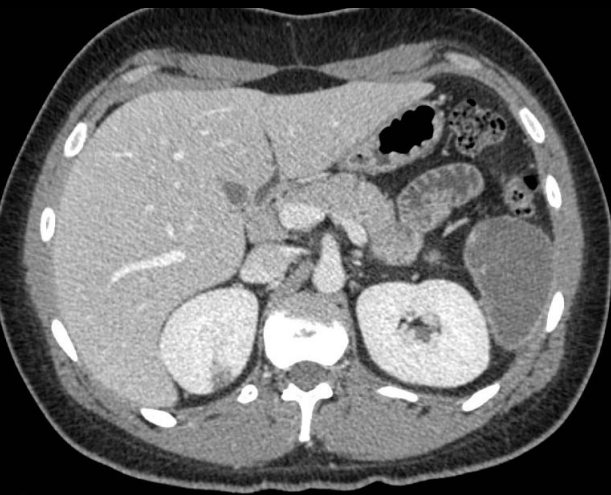
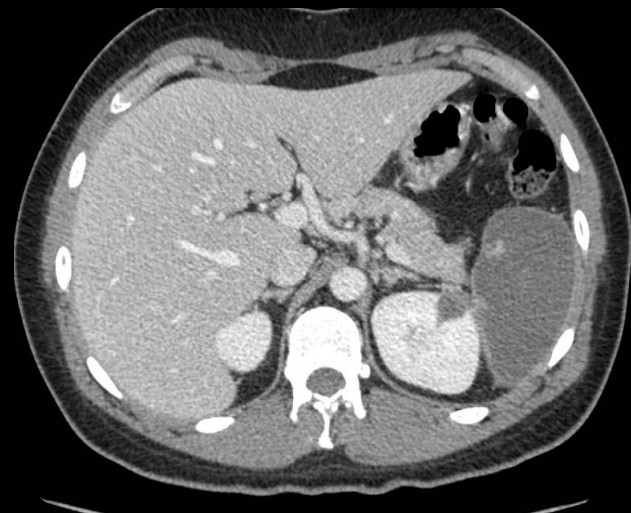
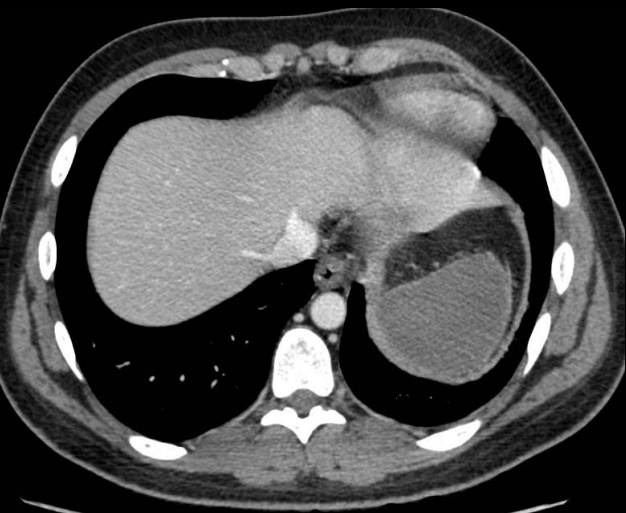
Patient de 26 ans sans ATCD. Réalisation d'une TDM TAP en octobre 2008 pour bilan d'une pneumopathie évoluant depuis un mois, réfractaire aux antibiotiques.

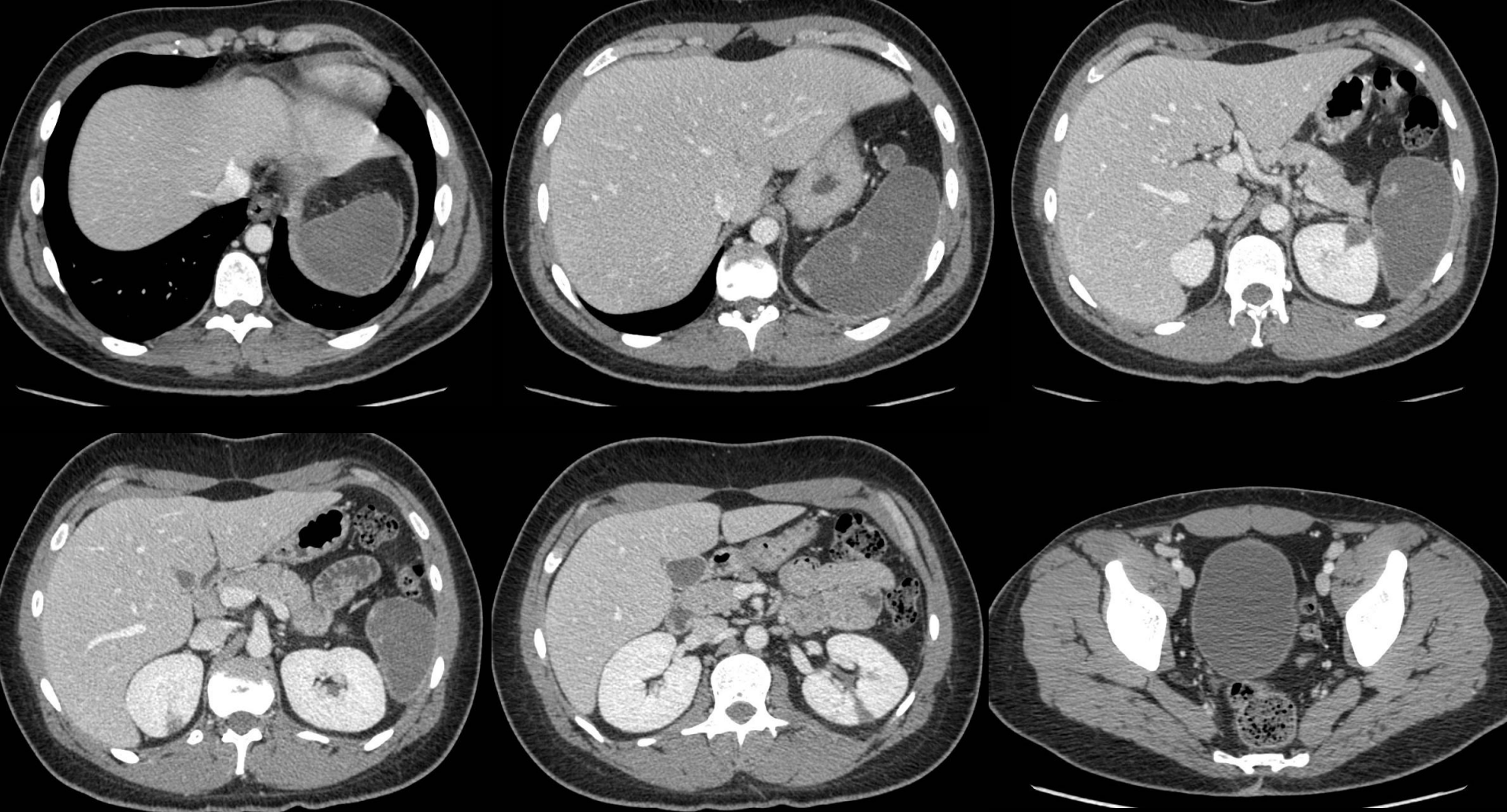
Quels sont les principaux items sémiologiques à retenir sur les images suivantes





**multiples opacités nodulaires bilatérales et masse excavée antérieure du lobe
supérieur gauche**

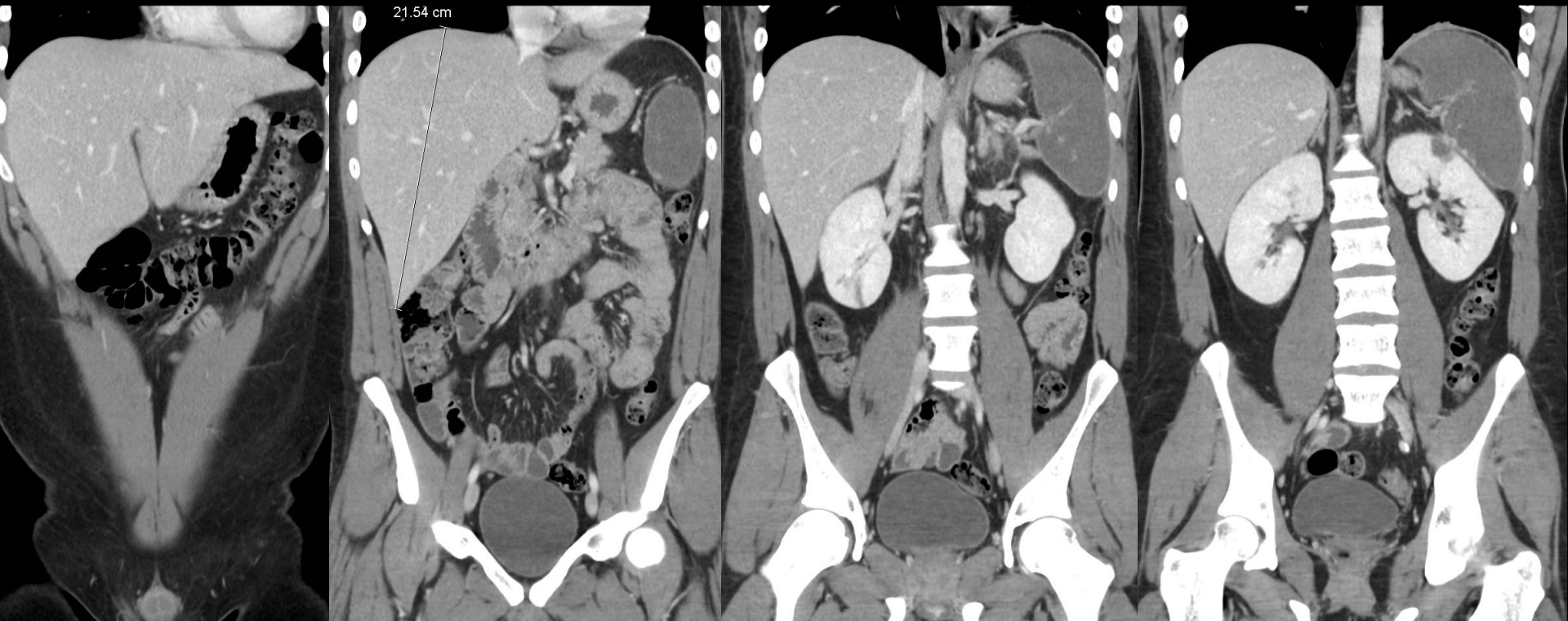


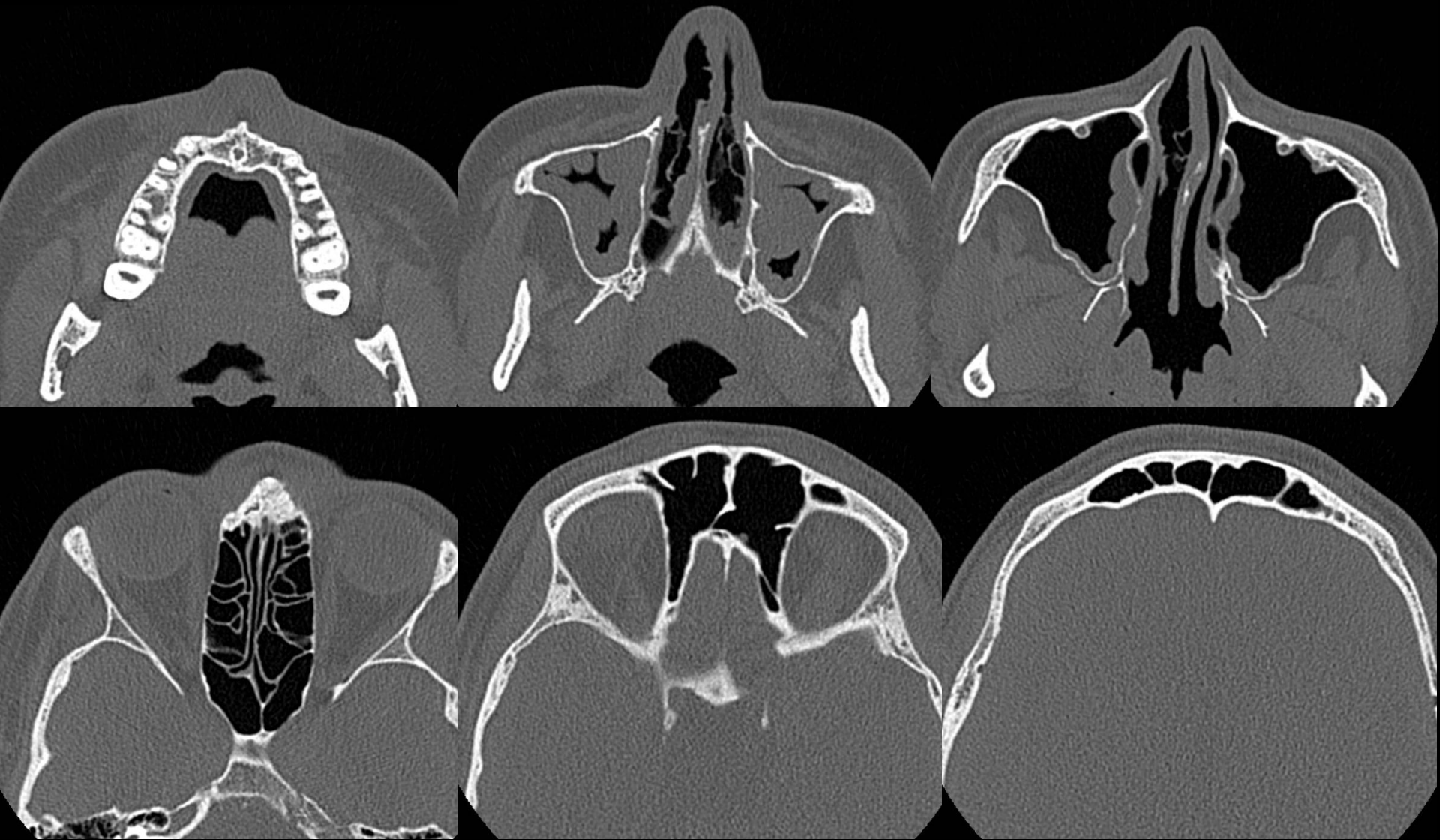


défaut de rehaussement de la rate mais conservation de la perfusion de la capsule splénique .

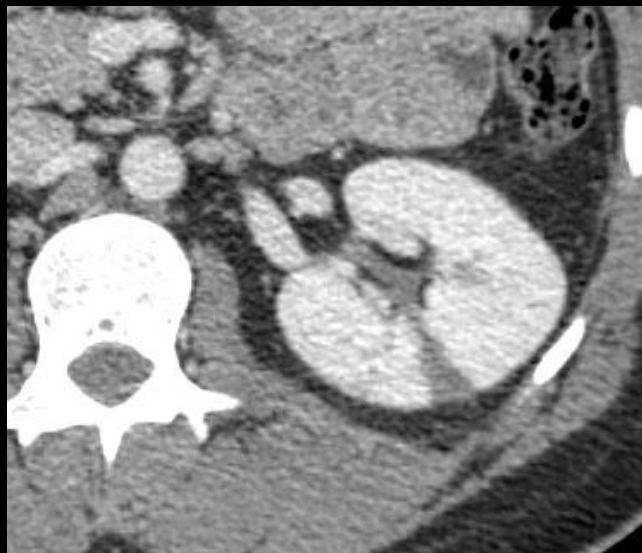
pas de signe direct ni indirect de thrombose veineuse splénique

défauts de rehaussement triangulaires du cortex rénal bilatéral





opacités antrales bilatérales polypoïdes avec amincissement de s cloisons internes
intégrité des sinus fronto-ethmoïdaux

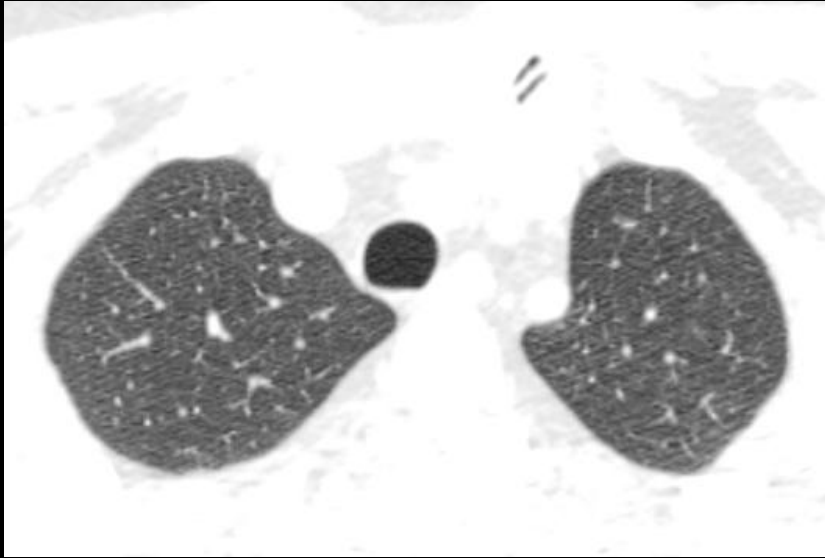


le diagnostic est, bien sur, celui de

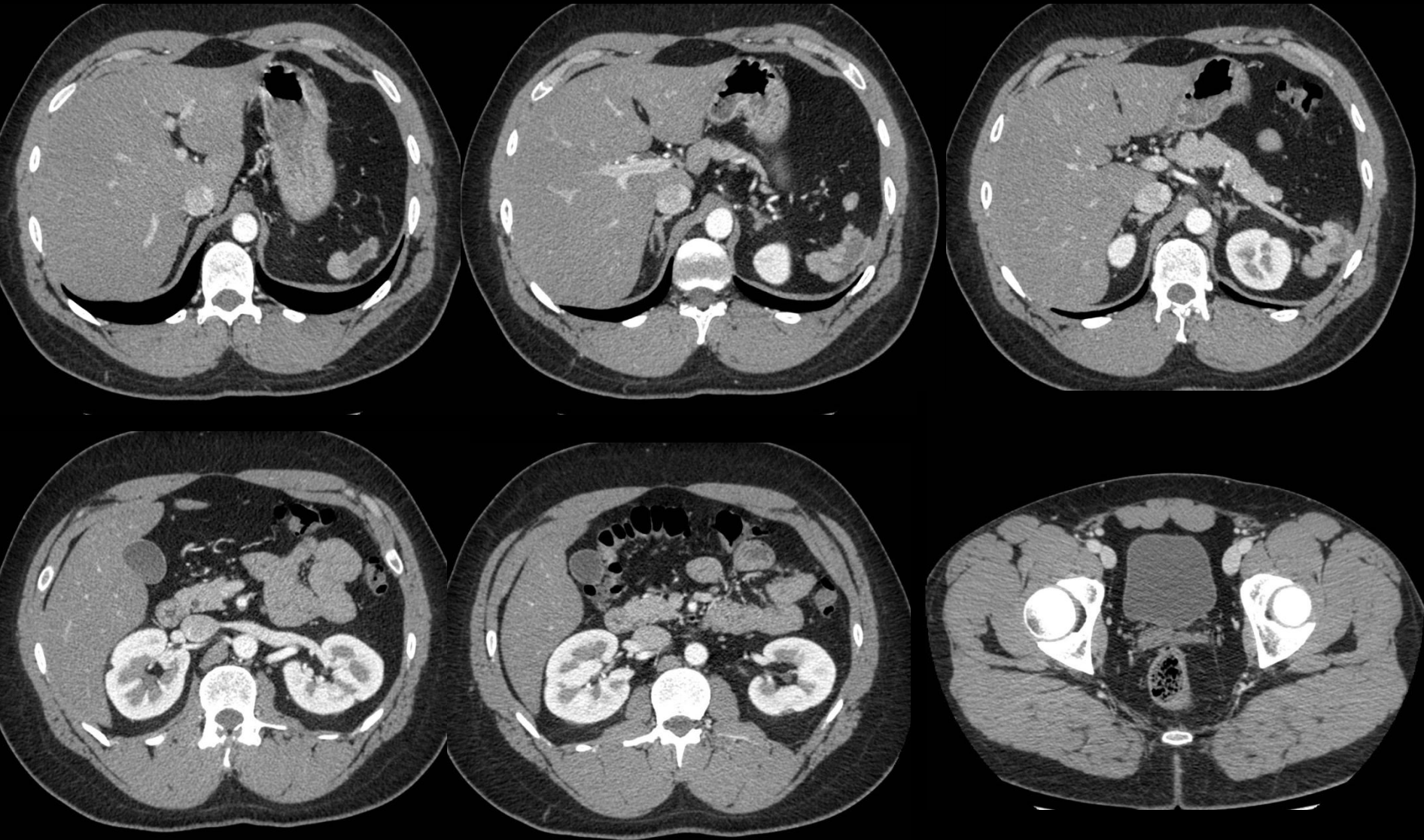
Maladie de Wegener:

Traitement par corticothérapie per os et Imurel pendant 18 mois.

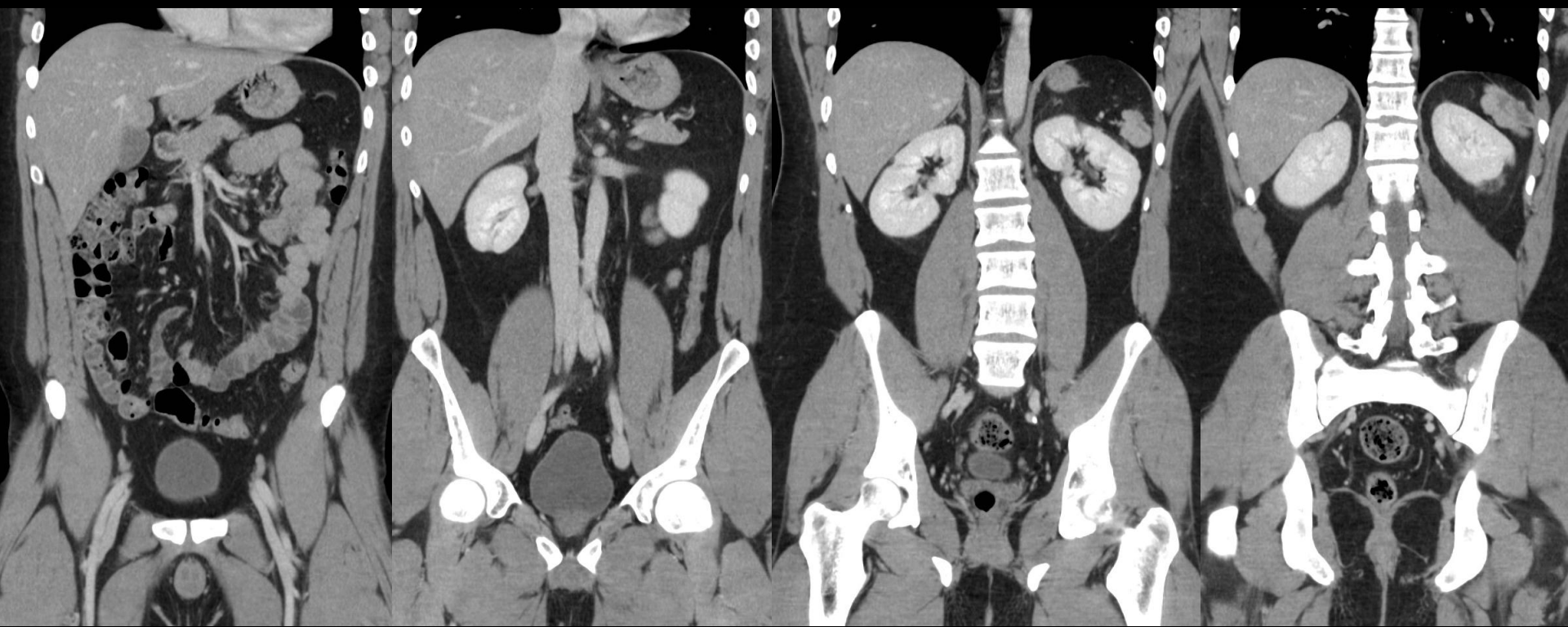
scanner de contrôle après 5 mois de traitement et splénectomie



**nette régression des lésions
pulmonaires**



rates accessoires développées dans la loge splénique ; régression des lésions rénales ;
stéatose hépatique



Granulomatose Wegener

Vascularite systémique **nécroscante** des **vaisseaux de petit calibre** associée à un granulome péri-vasculaire.

Auto-anticorps dirigés contre le cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (**cANCA**), de spécificité anti protéinase 3. dans plus de 90 % des cas

Rare, 100 cas / million d'habitants.

Adultes de 45 à 60 ans.

Granulomatose Wegener

Atteintes préférentielles:

Poumon

Sinus

Rein

Mais maladie systémique!

Critères de l'*American College of Rheumatology* (1990)

Chez un sujet atteint de vascularite, la présence de 2 des 4 critères suivants permet le classement comme granulomatose de Wegener avec une sensibilité de 88,2 % et une spécificité de 92 %.

1 : Inflammation nasale ou orale (épistaxis, ulcérations buccales ou faciales douloureuses)

2 : Anomalies à la radiographie pulmonaire (nodules, cavernes, infiltrats fixes)

3 : Anomalies du sédiment urinaire (hématurie microscopique ou cylindres)

4 : Inflammation granulomateuse à la biopsie (dans la paroi et/ou autour des artères ou artérioles)

Granulomatose Wegener

Signes généraux:

AEG, **arthralgies**, fièvre...

ORL:

Rhinite, sinusite

Destructions osseuses sinusiennes

Otite moyenne séreuse, hypoacousie



Granulomatose Wegener

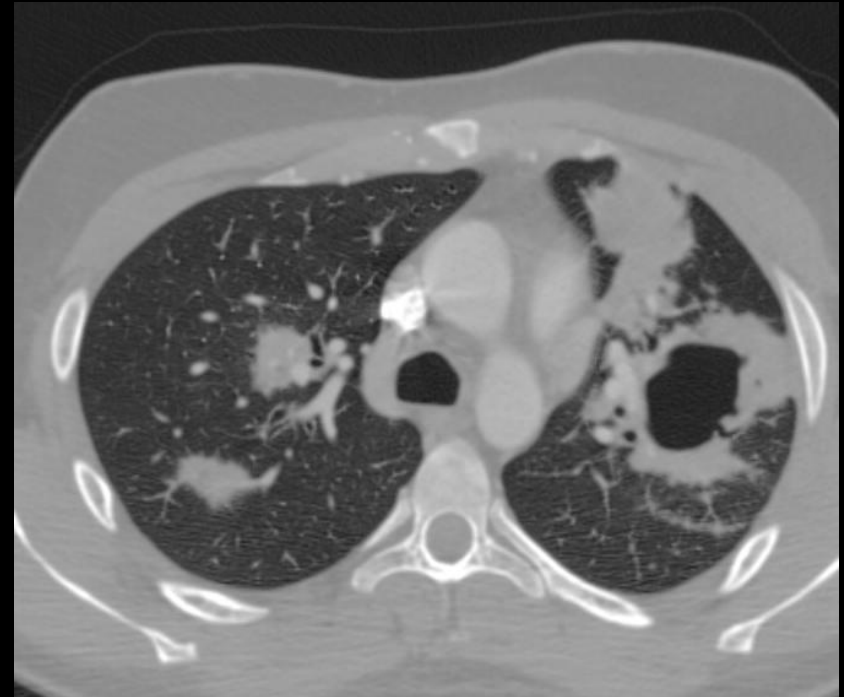
Poumon:

Nodules uni ou bilatéraux, **excavés** dans la moitié des cas, avec paroi épaisse.

Hémorragie alvéolaire

Voies urinaires:

Glomérulonéphrite nécrisante segmentaire et focale: hématurie et protéinurie.



Granulomatose Wegener

Neurologique: **multinévrite**.

Cutanéomuqueuse:

Purpura, papules, ulcérations

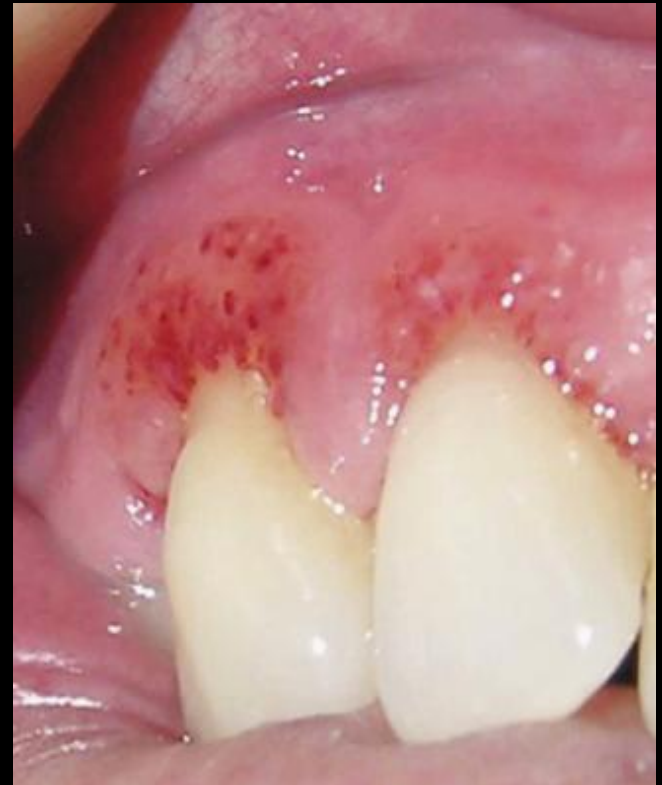
Lésions muqueuse end buccales

"**hypertrophie gingivale framboisée**"

Atteinte orbitaire, cardiaque, digestive,

gynéco-obstétrique, thromboses

veineuses...



Granulomatose Wegener

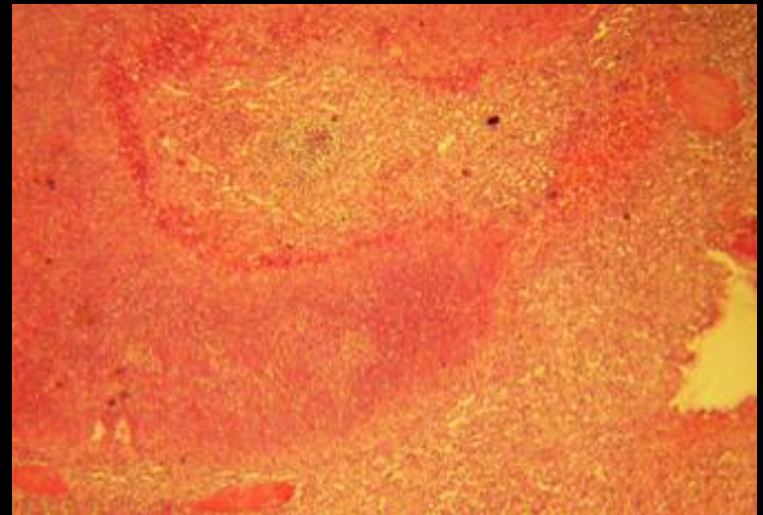
Atteinte splénique:

Très rarement décrite cliniquement.

Mais lésions spléniques très fréquentes
dans les études autopsiques!!

18 cas d'infarctus spléniques dans un
contexte de Wegener décrits dans la
littérature entre 1966 et 2007.

Occlusion des branches distales de l'artère
splénique.



Boissy C, Bernard E, Chazal M et al. Granulomatose de Wegener révélée par une atteinte hépatosplénique. Gastroentérologie Clin Biol 1997;21:633-5.

Ketari Jamoussi S, Ben Dhaou B, Boussema F et al. Présentation inhabituelle d'une granulomatose de Wegener. Revue médecine interne 2010;31:16-18

Granulomatose Wegener

Pronostic:

Mortelle sans traitement.

Rémission de 80% sous traitement

Mortalité de 10% à 5 ans.

Risque de **rechute +++**

Traitement:

Association corticoïdes et immunosuppresseurs.

au total

sur la plan thoracique la maladie de Wegener est un des principaux diagnostics différentiels de la tuberculose excavée et des métastases dans les formes multinodulaires

la présence de lésions persistantes de la sphère ORL , de manifestations systémiques (arthralgies , multinévrites ...), de lésions cutanéomuqueuses (hypertrophie gingivale framboisée)

la recherche d'anomalies du bilan urinaire (protéinurie, hématurie microscopique) et la biologie (cANCA) apportent des arguments essentiels au diagnostic

l'atteinte splénique est très rare , de type ischémique