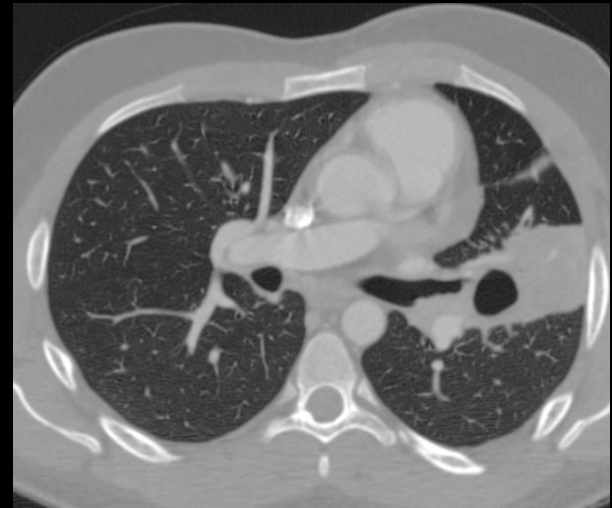
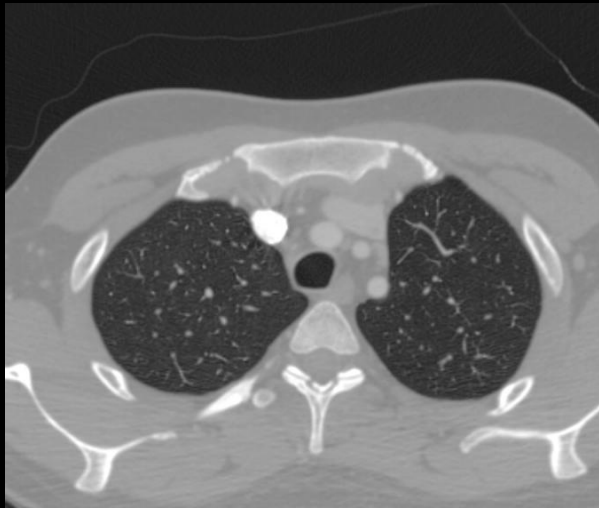
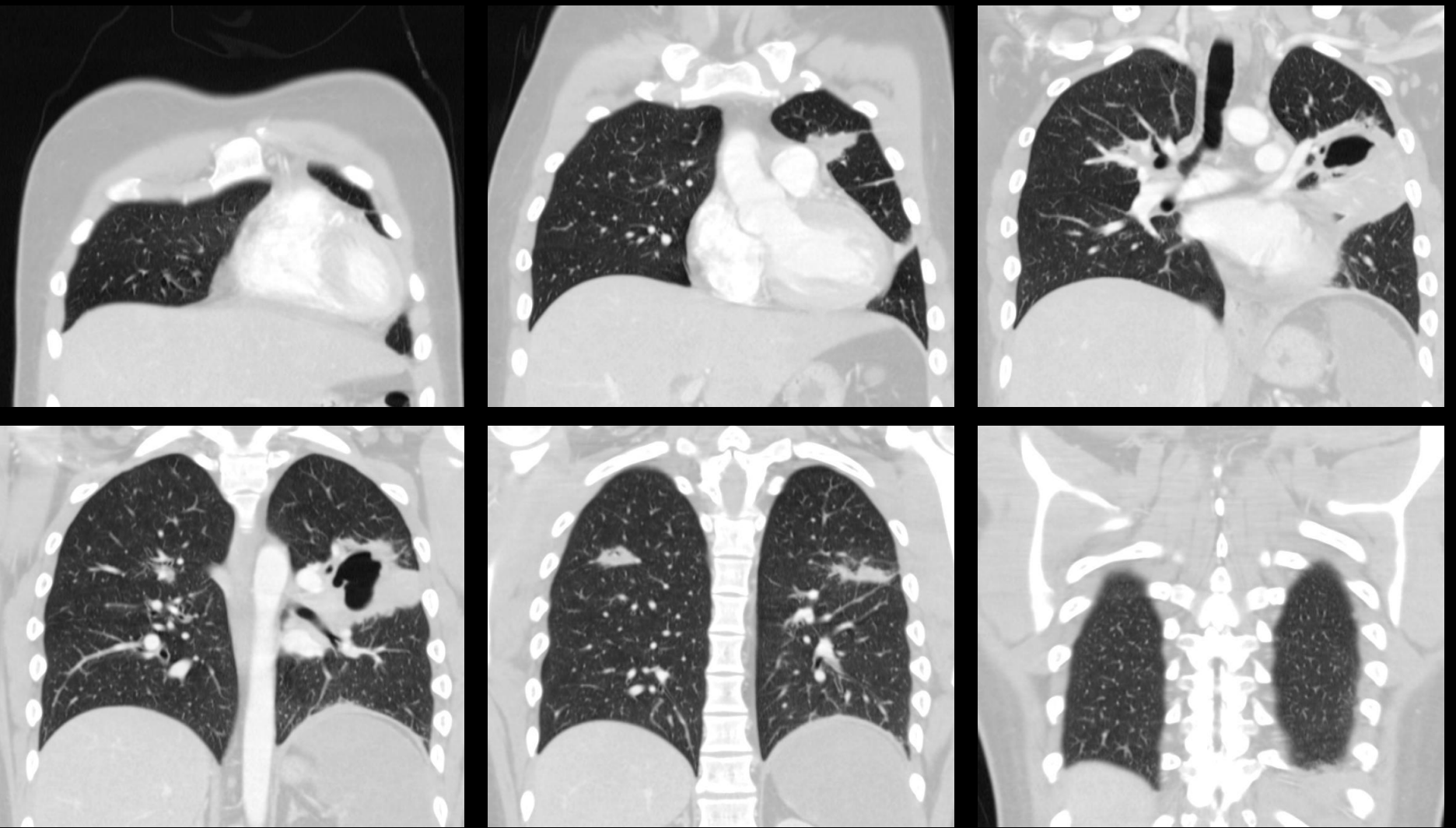


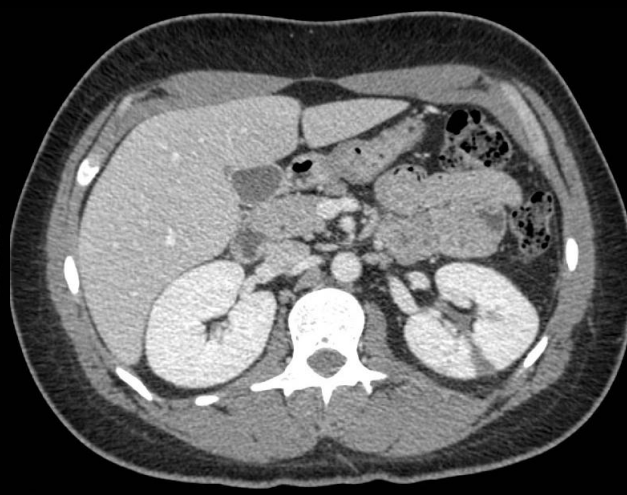
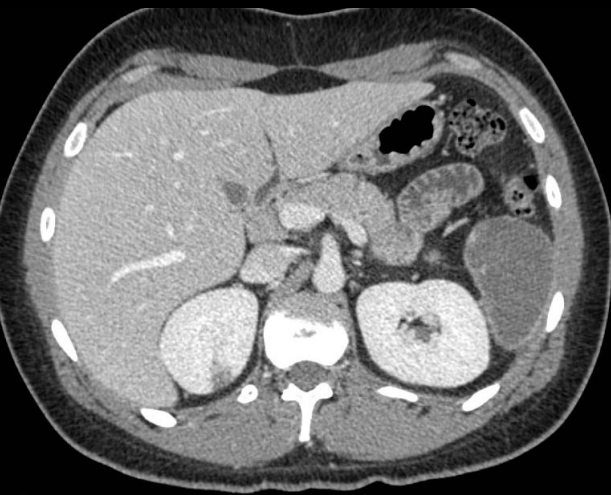
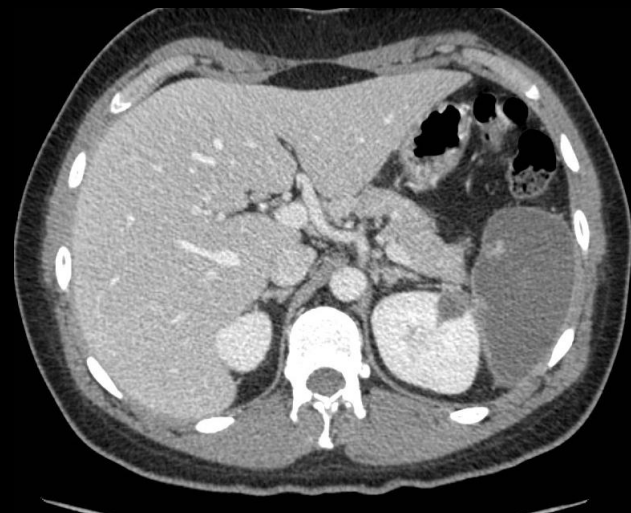
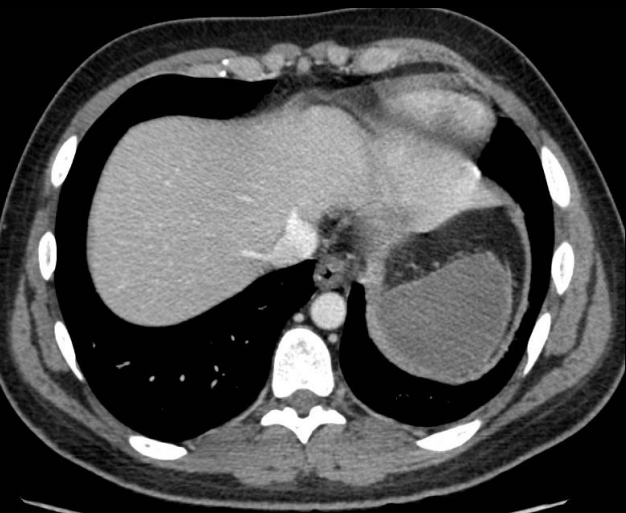
**Patient de 26 ans sans ATCD. Réalisation d'une TDM TAP en octobre 2008 pour bilan d'une pneumopathie évoluant depuis un mois, réfractaire aux antibiotiques.**

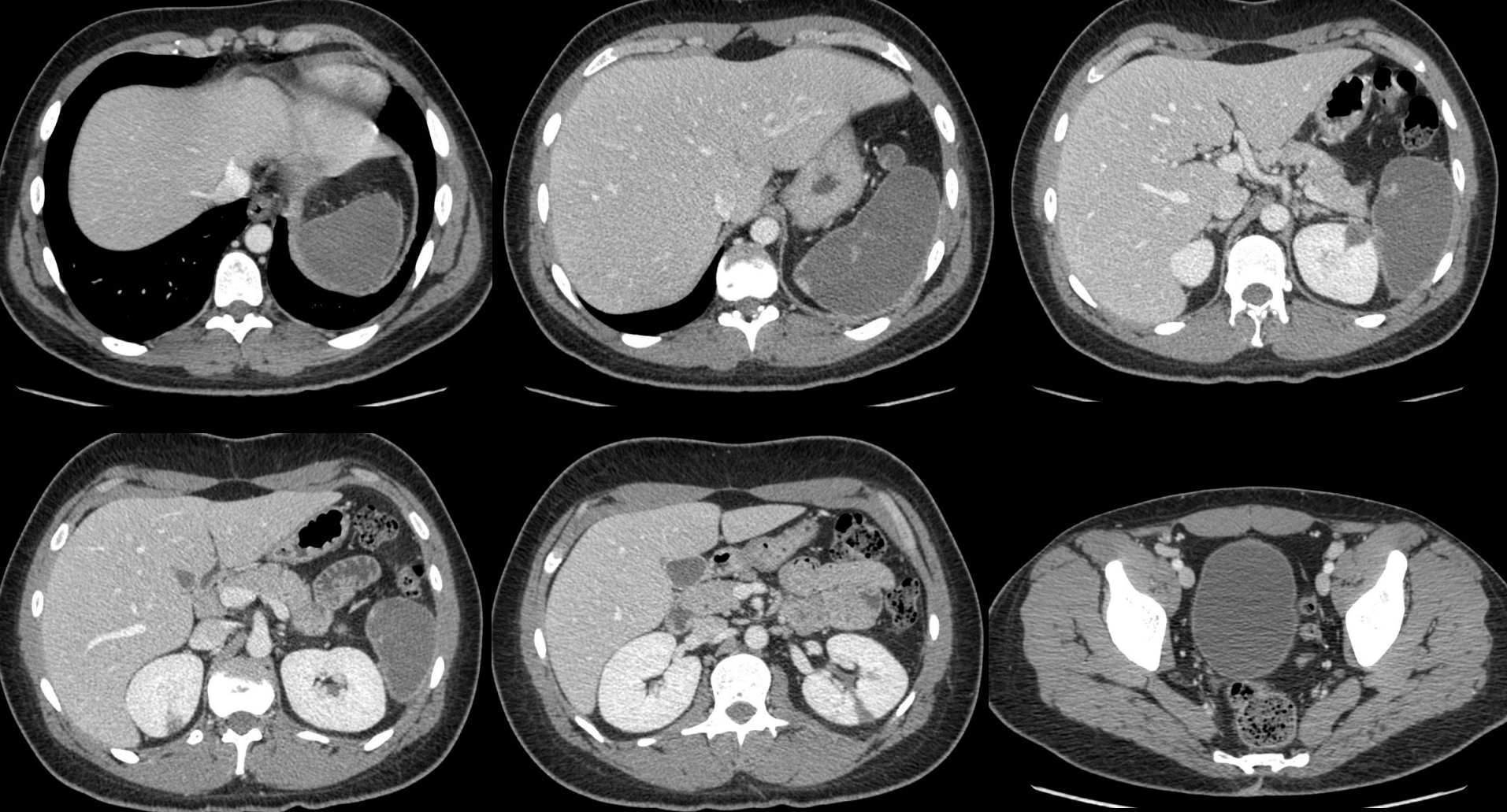
**Quels sont les principaux items sémiologiques à retenir sur les images suivantes**





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



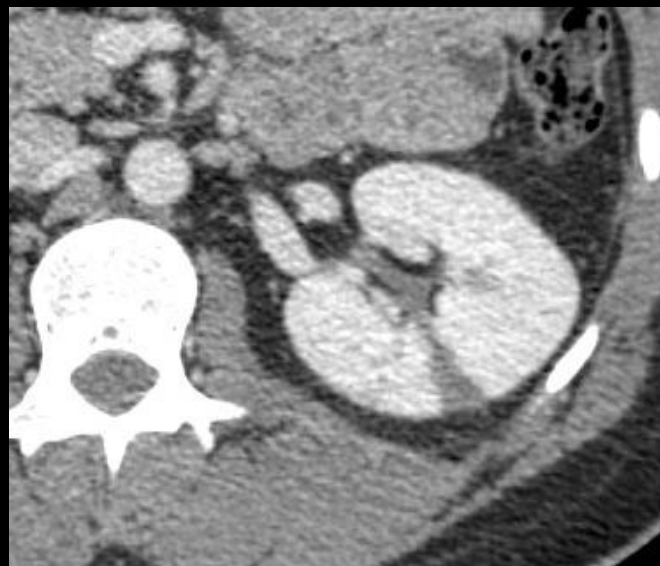
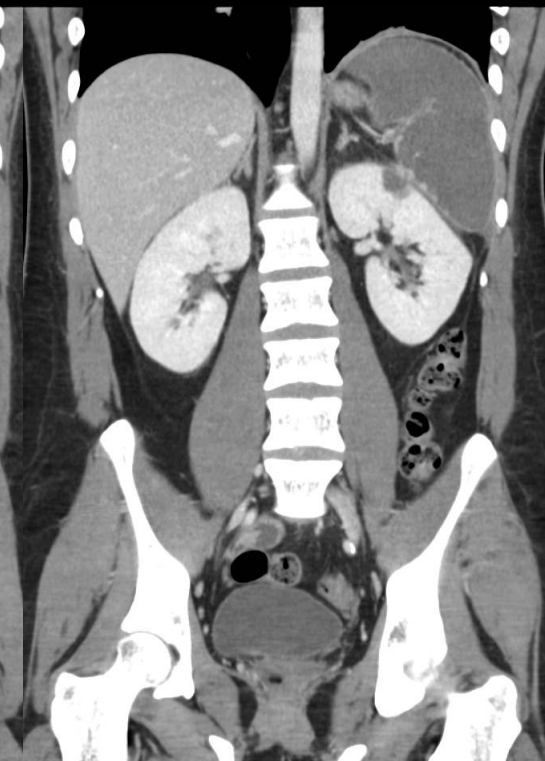
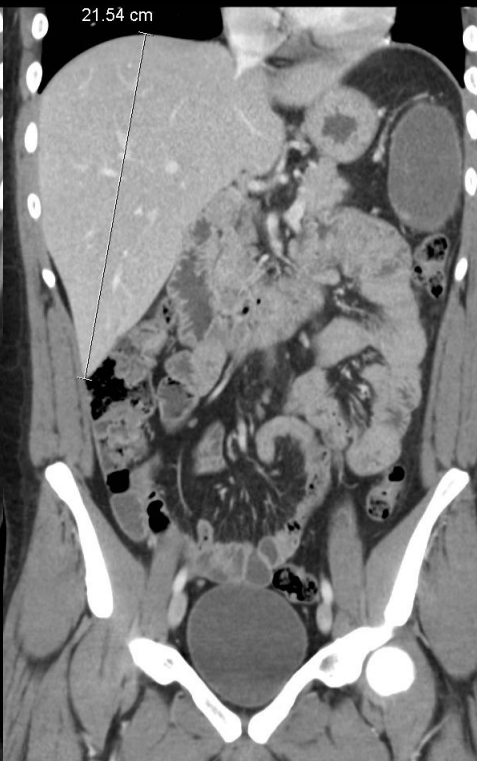
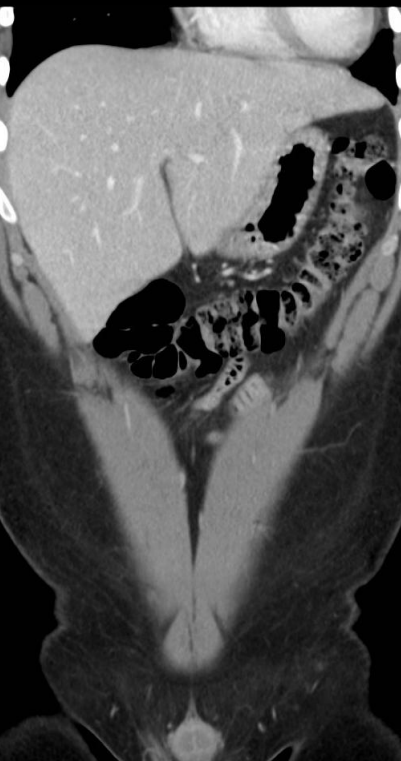


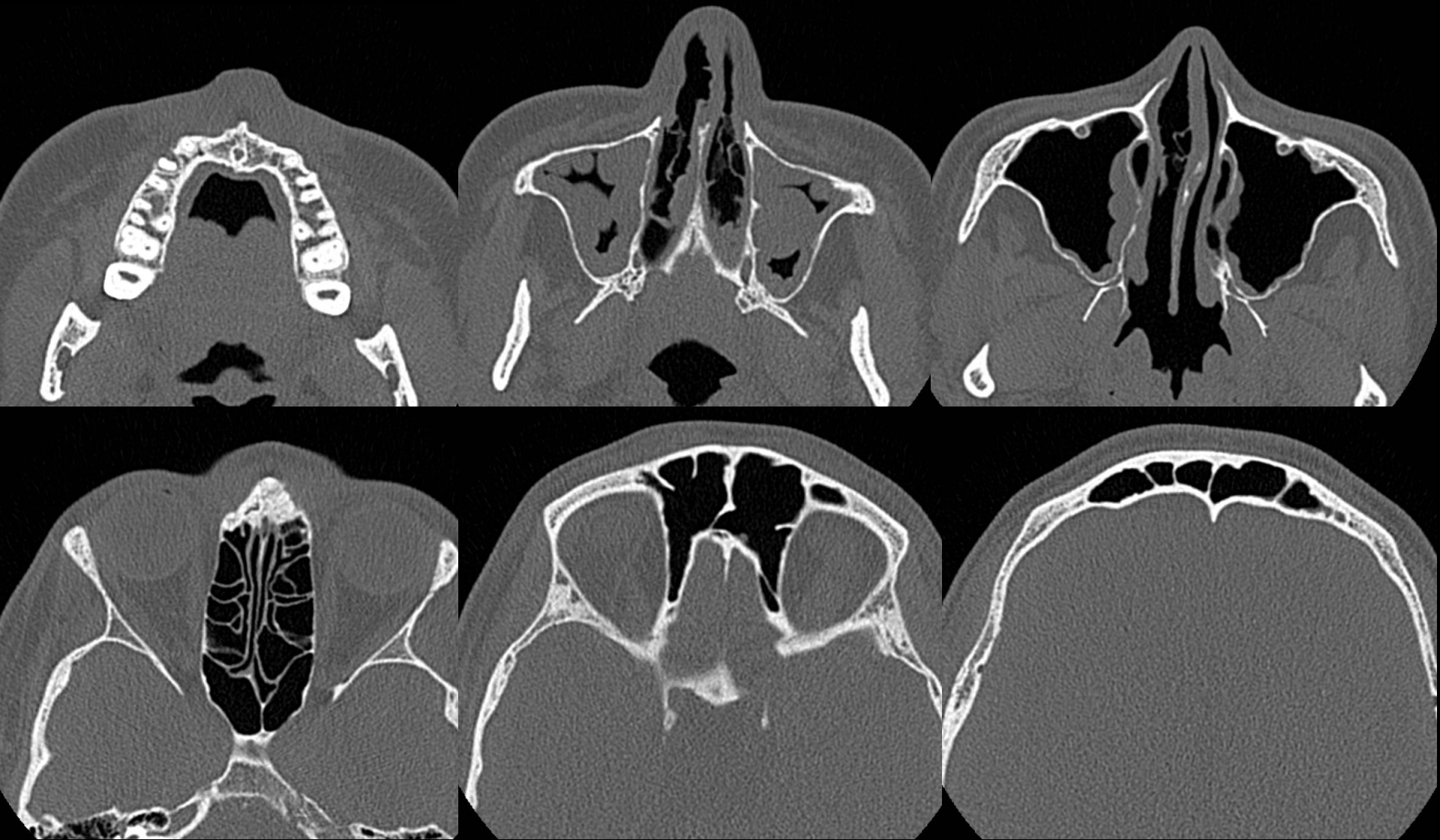
défaut de rehaussement de la rate mais conservation de la perfusion de la capsule splénique .

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**

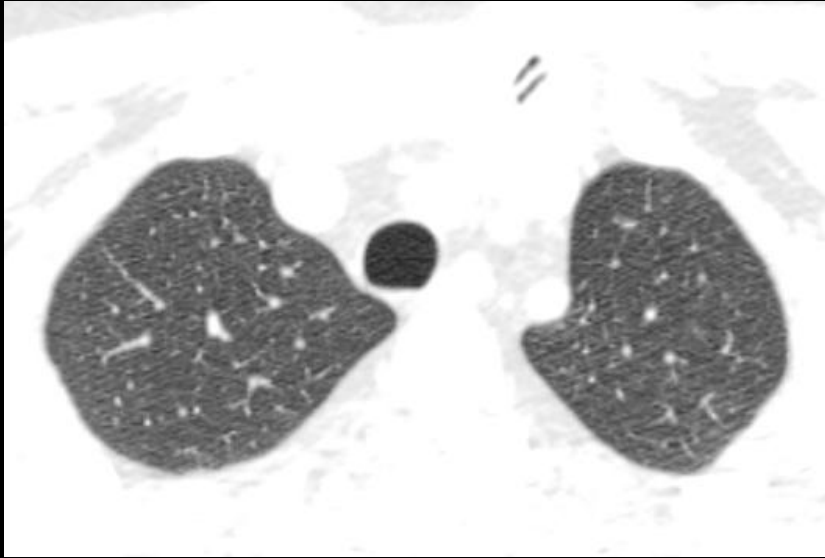


le diagnostic est, bien sur, celui de

**Maladie de Wegener:**

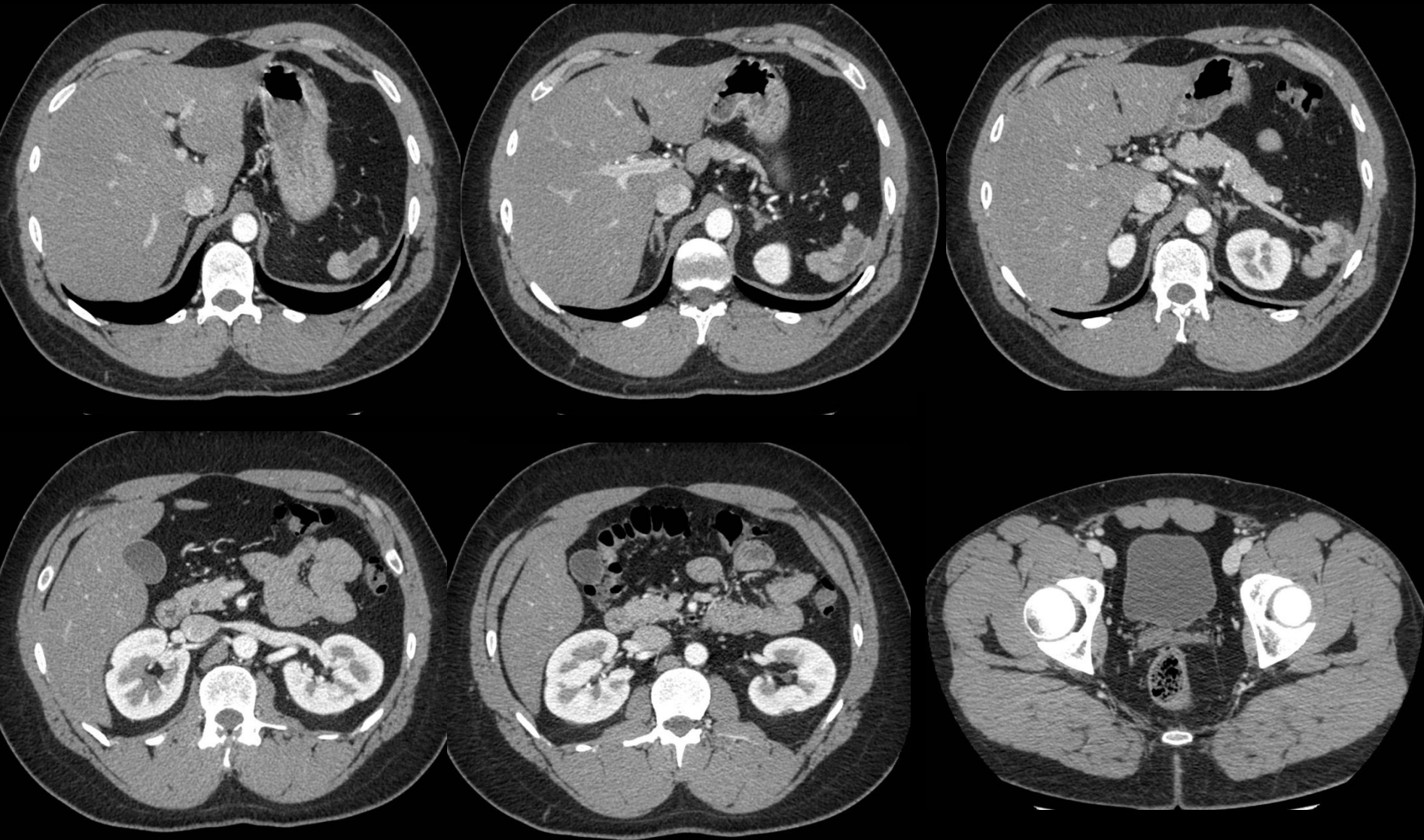
Traitement par corticothérapie per os et Imurel pendant 18 mois.

**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

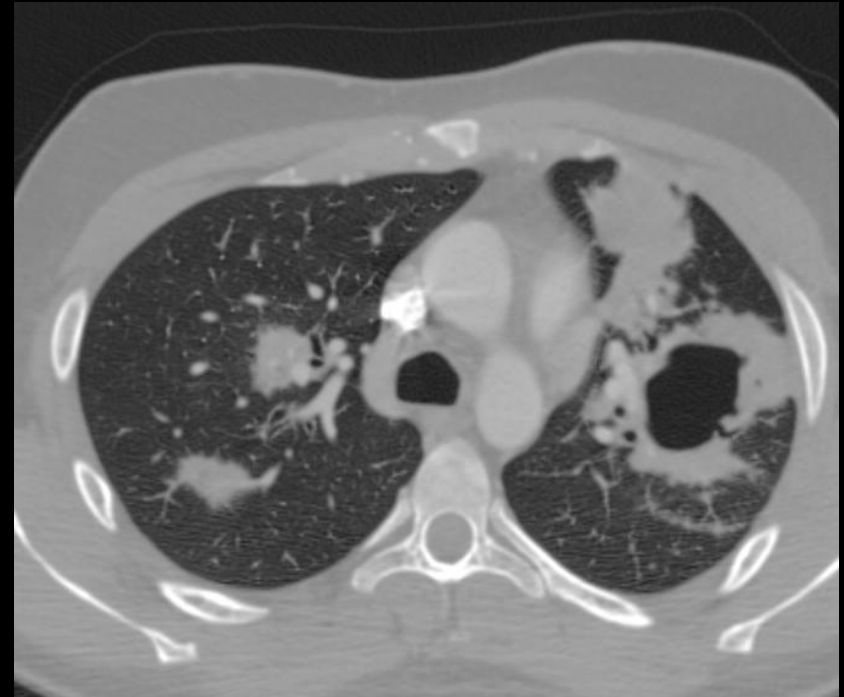
## Poumon:

**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

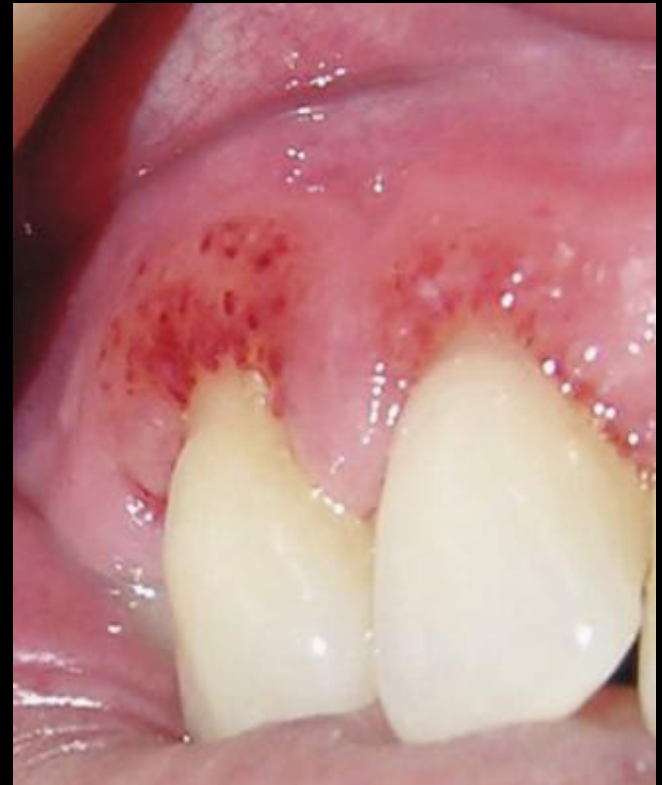
Lésions muqueuse end buccales

"**hypertrophie gingivale framboisée**"

Atteinte orbitaire, cardiaque, digestive,

gynéco-obstétrique, thromboses

veineuses...



# Granulomatose Wegener

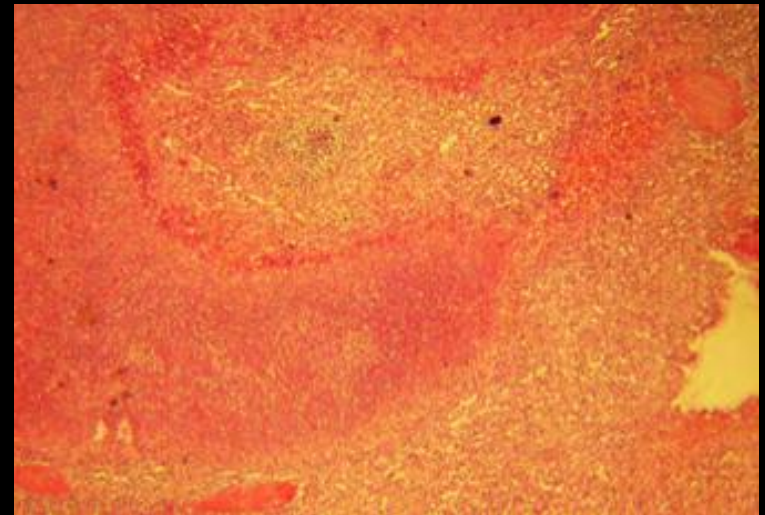
## Atteinte splénique:

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