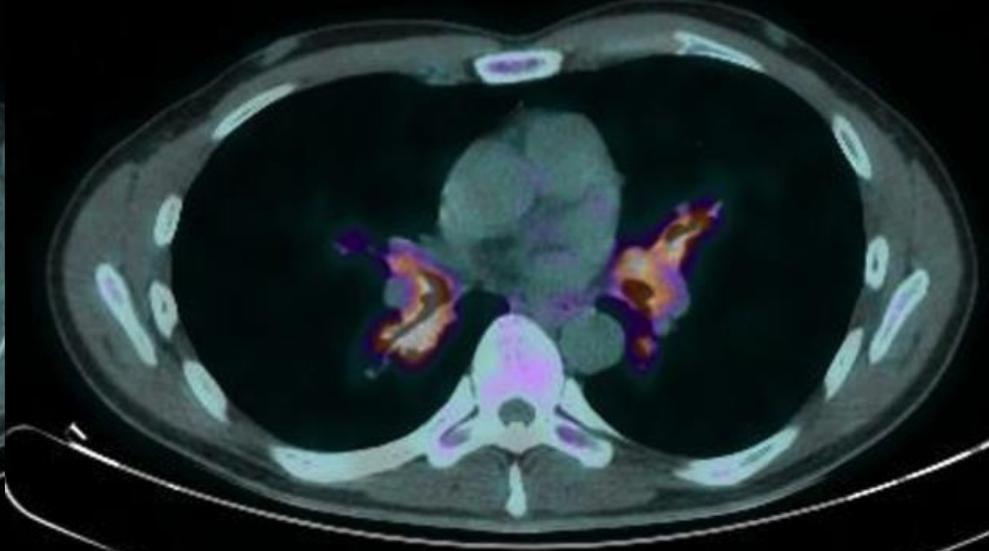
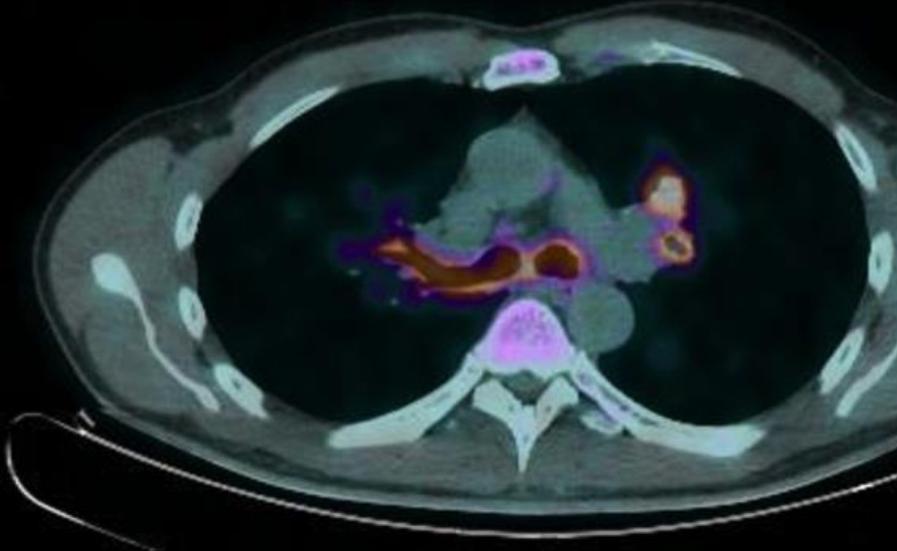
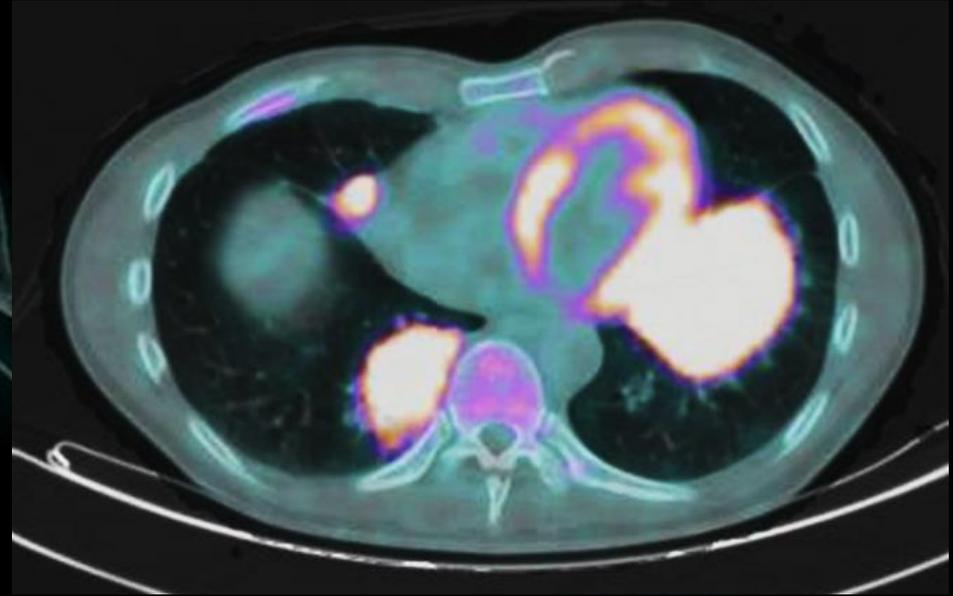
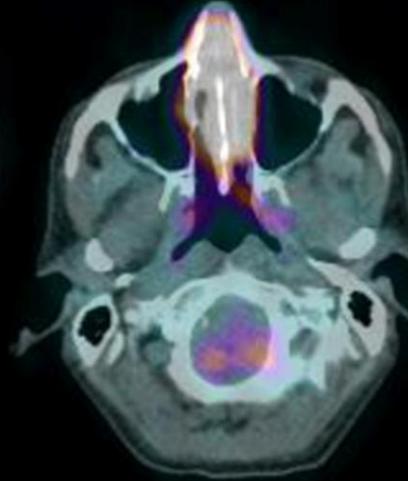
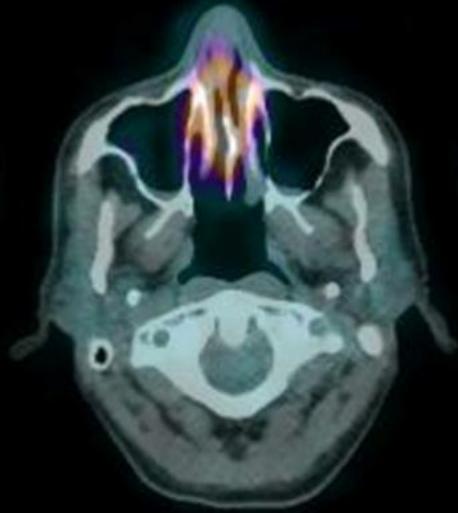


ces images d'hyperactivité métabolique à l'étage cervico-thoracique chez un jeune adulte se plaignant de douleurs sinusiennes persistantes vous permettent -t-elles d'avancer une hypothèse diagnostique ?



les images localisées des foyers hypermétaboliques vous aideront peut-être



ce dossier nous donne l'occasion d'une revue sur l'imagerie radiologique et isotopique d'une vascularite non exceptionnelle : la....

:

Granulomatose avec polyangéite ou Maladie de WEGENER

Alexandre PRESTAT, Interne des Hôpitaux DES de Radiodiagnostic et Imagerie Médicale

Matthieu PERRIN, AHU Service de Médecine Nucléaire CHRU de NANCY

Vascularites associées aux ANCA

= Vascularites nécrosantes

3 types :

- Granulomatose avec polyangéite = Maladie de WEGENER (mv)
- Granulomatose éosinophilique avec polyangérite = CHURG and STRAUSS
- Polyangéite microscopique

specificite des anca = 100%

mv:

- Se = 80-90% (f. diffuses) et 50-60% (f. limitées)
- Spécificité= 95%

Suivi -> taux souvent corrélé à l'activité de la maladie de = 50 à 90 %

Point FOCUS : les ANCAS

-La méthode initiale permettant la détection des ANCA est

l'immunofluorescence indirecte sur des polynucléaires fixés dans l'alcool.

Deux types de fluorescence sont observés :

- une fluorescence **cytoplasmique** des polynucléaires, appelée **c-ANCA** ;
- une fluorescence **périnucléaire** des polynucléaires, appelée **p-ANCA**.

-Dans un deuxième temps, l'identification des antigènes cibles des ANCA est pratiquée par des *tests ELISA*.

Les deux principaux antigènes connus sont :

- la PR3 (protéinase 3) ;
- la MPO (myéloperoxydase).

Le titre d'ANCA (essentiellement les anti-MPO) est corrélé à l'activité clinique de la maladie. Une ascension des taux d'anticorps précède habituellement la rechute clinique. Le parallélisme entre l'activité de la GW et le titre d'ANCA anti-PR3 n'est cependant pas total.

Classification des vascularites

5-0315 ■ Classification des vascularites systémiques

Tableau 1.

Nomenclature de Chapel Hill ^[1].

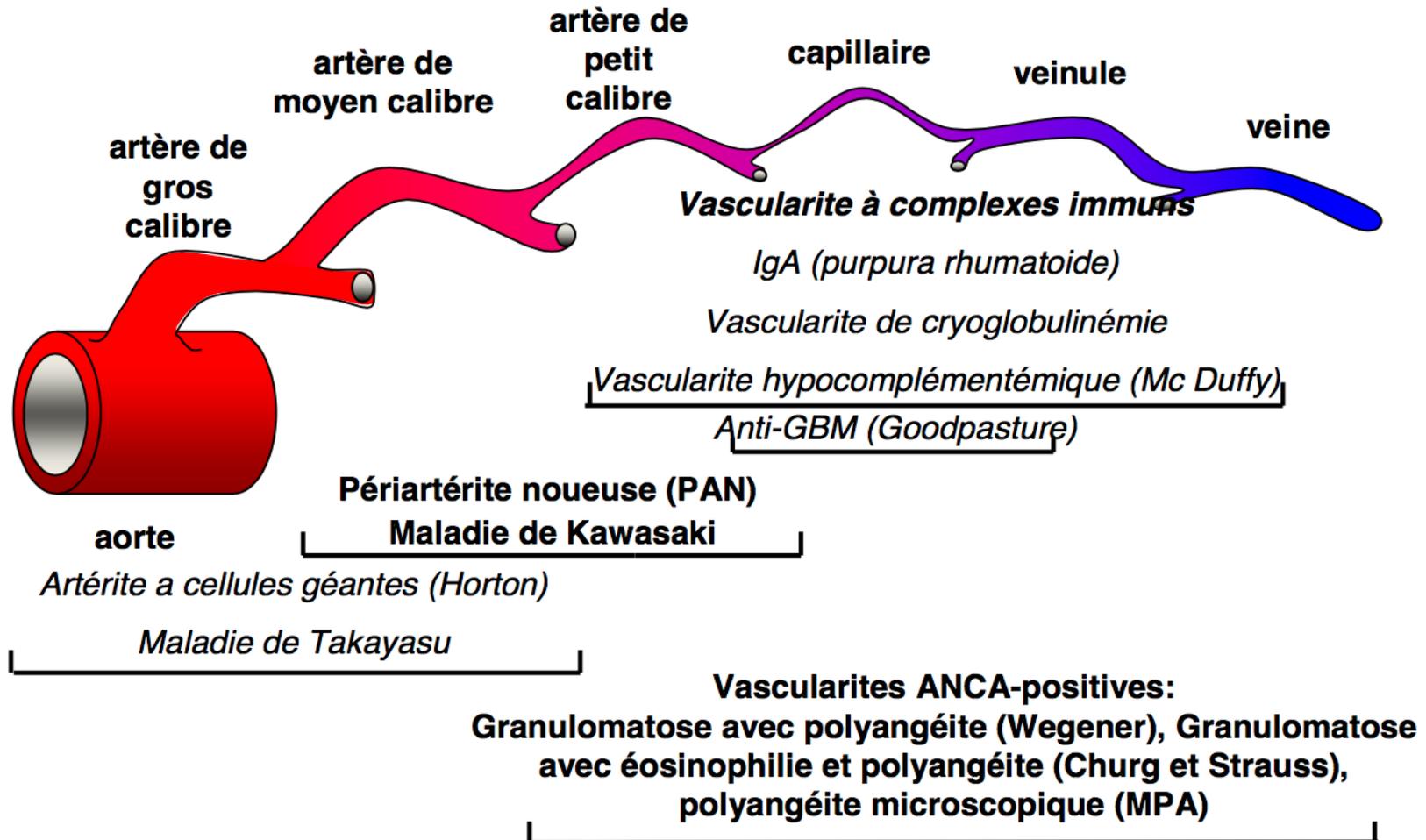
Noms	Définitions de la nomenclature de Chapel Hill
Vascularites des vaisseaux de gros calibre	Vascularite touchant les artères de gros calibre, plus souvent que les autres vascularites. Les artères sont l'aorte et ses branches principales. Tout calibre d'artère est concerné
Artérite de Takayasu	Artérite, souvent granulomateuse, touchant de façon prédominante l'aorte et ses branches principales. Le début des signes survient habituellement avant l'âge de 50 ans
Artérite à cellules géantes	Artérite, souvent granulomateuse, touchant de façon prédominante l'aorte et ses branches principales, avec une prédilection pour les branches des artères carotides et vertébrales. L'artère temporale est habituellement touchée. Le début des signes se situe habituellement après 50 ans et est souvent associé à une pseudopolyarthrite rhizomélique
Vascularites des vaisseaux de moyen calibre	Vascularites touchant de façon prédominante les artères de moyen calibre définies comme les principales artères viscérales et leurs branches. Toutes les tailles d'artère peuvent être concernées. Des anévrismes inflammatoires et des sténoses sont habituelles
Périartérite noueuse	Vascularite nécrosante des artères de moyen calibre ou des petites artères, sans glomérulonéphrite ou vascularites des artérioles, des capillaires ou des veinules. Elles ne sont pas associées aux ANCA
Maladie de Kawasaki	Artérite associée à un syndrome ganglionnaire et cunatœmuqueux, prédominant sur les artères de moyen calibre et les petites artères. Les artères coronaires sont souvent intéressées. L'aorte et les gros vaisseaux peuvent être touchés. Habituellement, la maladie survient chez les petits et grands enfants
Vascularites des vaisseaux de petit calibre	Vascularites touchant de façon prédominante les vaisseaux de petit calibre, définis comme les artères intraparenchymateuses, les artérioles, les capillaires et les veinules. Les vaisseaux de moyen calibre peuvent être affectés
Vascularites associées aux ANCA	Artérites nécrosantes sans ou avec peu de dépôts de complexes immuns, affectant de façon prédominante les petites artères (c'est-à-dire les capillaires, les veinules, les artérioles et les petites artères), associées avec des MPO-ANCA ou des PR3-ANCA. Tous les patients n'ont pas d'ANCA. On doit désigner les ANCA par un préfixe indiquant leur réactivité, comme PR3-ANCA, MPO-ANCA, ANCA-négatif
Polyangéite microscopique	Vascularite nécrosante, avec peu ou pas de dépôts de complexes immuns, prédominant au niveau des vaisseaux de petit calibre (par exemple, capillaires, veinules ou artérioles). L'artérite nécrosante touche les artères de petite taille et des vaisseaux de moyen calibre peuvent être touchés. Une glomérulonéphrite nécrosante est très habituelle. Une capillarite pulmonaire survient souvent. Il n'y a pas de granulome inflammatoire

Granulomatose avec polyangéite (Wegener)	Une inflammation nécrosante et granulomateuse touche les voies aériennes supérieures et inférieures, et une vascularite nécrosante touche de façon prédominante les vaisseaux de petit et de moyen calibre (c'est-à-dire capillaires, veinules, artérioles, artères et veines). Une glomérulonéphrite nécrosante est habituelle
Granulomatose éosinophilique avec polyangéite (Churg-Strauss)	Une granulomatose inflammatoire éosinophilique et nécrosante touche souvent le tractus respiratoire et une vascularite nécrosante touche de façon prédominante les artères de petit et de moyen calibre. Elle est associée à un asthme et une hyperéosinophilie. Les ANCA sont plus fréquents lorsqu'une glomérulonéphrite est présente
Vascularites à complexes immuns	Vascularites avec une atteinte modérée ou marquée de la paroi vasculaire avec dépôts d'immunoglobulines et/ou de fractions du complément touchant de façon prédominante des vaisseaux de petit calibre (capillaires, veinules, artérioles et petites artères). Une glomérulonéphrite est fréquente.
Maladie à anticorps antimembrane basale glomérulaire	Vascularite touchant les capillaires glomérulaires et/ou pulmonaires, avec dépôt d'anticorps antimembrane basale glomérulaire. L'atteinte pulmonaire est responsable d'hémorragies pulmonaires et d'atteinte rénale caractérisée par une glomérulonéphrite nécrosante à croissants
Vascularite cryoglobulinémique	Vascularite avec dépôt de complexes immuns de cryoglobuline touchant les vaisseaux de petits calibres (surtout les capillaires, les veinules ou les artérioles) et associée à une cryoglobuline circulante. La peau, les glomérules et les nerfs périphériques sont souvent concernés
Vascularite à IgA (Henoch-Schönlein)	Vascularite avec des dépôts de complexes immuns à prédominance d'IgA1, touchant les petits vaisseaux (de façon prédominante les capillaires, les veinules ou les artérioles). La vascularite touche la peau, le tube digestif, et cause fréquemment une atteinte articulaire. Une glomérulonéphrite, indiscernable de la néphropathie à IgA peut survenir
Vascularite urticarienne hypocomplémentémique (vascularite anti-C1q)	Vascularite s'accompagnant d'urticaire, d'hypocomplémentémie, et touchant les petits vaisseaux (capillaires, veinules, artérioles) et associée à un dépôt d'anticorps anti-C1q. Une glomérulonéphrite, une arthrite, une arthrite, une maladie pulmonaire obstructive et une inflammation oculaire sont habituelles
Vascularites des vaisseaux de taille variable	Vascularite sans atteinte prédominante d'une catégorie de vaisseaux (petit, moyen ou grand) ou de type (artères, veines et capillaires)
Maladie de Behçet	Vascularite survenant chez les patients ayant une maladie de Behçet, pouvant toucher les artères et les veines. La maladie de Behçet est caractérisée par des aphtes buccaux et génitaux récurrents, une atteinte cutanée, oculaire, gastro-intestinale, et/ou une atteinte du système nerveux central inflammatoire. Une vascularite des vaisseaux de petit calibre, une thromboangéite, une thrombose, une artérite et des anévrismes artériels peuvent survenir
Syndrome de Cogan	Vascularite survenant chez les patients ayant un syndrome de Cogan. Ce syndrome est caractérisé par une atteinte oculaire inflammatoire, incluant une kératite interstitielle, une baisse de l'acuité auditive, une uvéite, une épisclérite et une atteinte de l'oreille interne, incluant une baisse de l'acuité auditive d'origine nerveuse et une dysfonction vestibulaire. Les manifestations vasculaires peuvent comprendre une artérite (touchant les artères de petite, moyenne et grande taille), une aortite, des anévrismes de l'aorte et une valvulopathie aortique et mitrale
Vascularite touchant un seul organe	Vascularite touchant les artères de tout calibre ou les veines de toute taille localisées à un seul organe, sans élément permettant d'indiquer s'il s'agit d'une localisation initiale d'une maladie systémique. L'organe touché et le type de vaisseau doivent être inclus dans le nom de la maladie (par exemple, vascularite cutanée des petits vaisseaux, artérite testiculaire, vascularite du système nerveux central). La distribution des vascularites peut être uni- ou multifocale (diffuse) au sein d'un organe. Pour quelques patients, qui souffrent initialement d'une vascularite limitée à un seul organe, cela peut évoluer sur le plan systémique, conduisant à redéfinir les cas comme étant une manifestation initiale d'une vascularite systémique (par exemple, vascularite cutanée évoluant vers une périartérite noueuse, etc.)

LOCALISATION PRÉFÉRENTIELLE DES VASCULARITES PRIMITIVES D'APRÈS

LA CLASSIFICATION DE CHAPEL HILL REVISEE

(Jennette JC *Arthritis Rheum* 2012)



Critères diagnostiques de l'ACR pour une vascularite à ANCA

Critères de l'American College of Rheumatology (1990) de la Granulomatose de Wegener.

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 %

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

Anomalies de la radiographie pulmonaire (nodules, cavernes, infiltrats fixes)

Sédiment urinaire anormal (hématurie microscopique ou cylindres)

Inflammation granulomateuse à la biopsie (dans la paroi ou autour des artères ou artérioles)

Granulomatose avec polyangéite

Wegener's Granulomatosis

Oral cavity: ulcerations
throughout oral mucosa

Lungs
- cavities
- bleeds
- lung infiltrates

Skin
- nodules on the elbow
- purpura

**Granulomas and
patchy necrosis
in blood vessels**



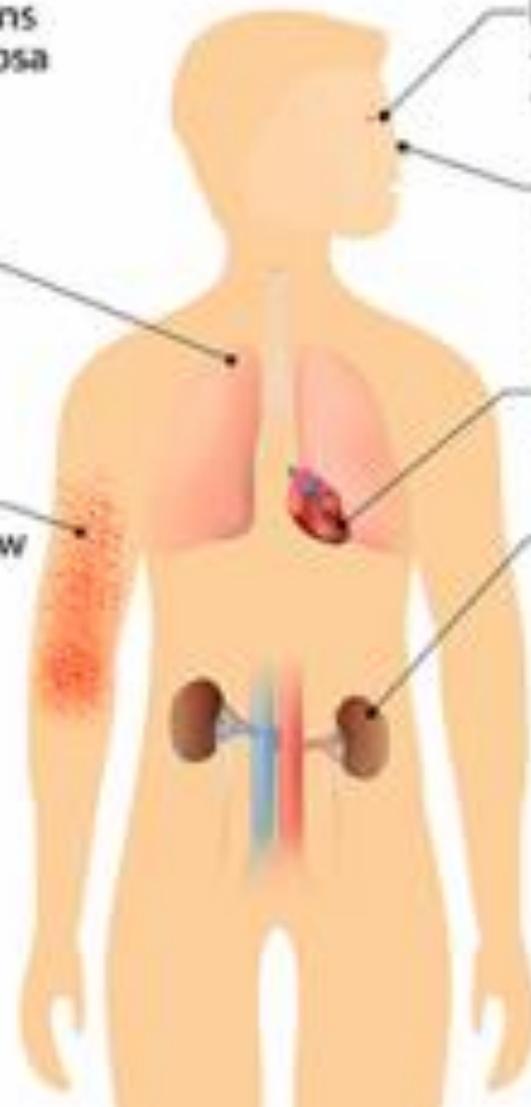
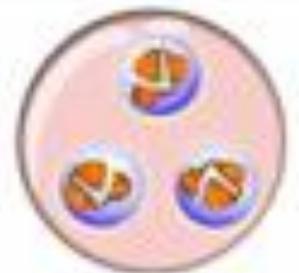
Eye
- pseudotumours
- conjunctivitis

Nose
- stuffiness
- nosebleeds
- saddle nose

Heart
- pericarditis

Kidneys
- glomerulonephritis

**Positive
anti-neutrophil
cytoplasm test**



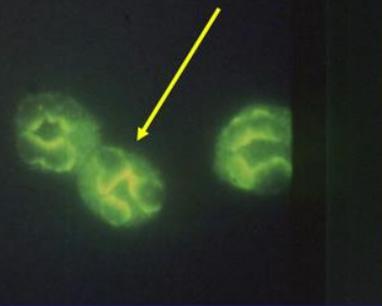
Granulomatose avec polyangéite

Anticorps anti-cytoplasme de PNN (ANCA)

C-ANCA (anti-PR3)



P-ANCA
(anti-MPO)



Anapath :

Nécrose ischémique "en carte de géographie " avec abcès amicrobiens

Granulomatose inflammatoire (PNN, lymphocytes...)

Vascularite -> atteinte des vaisseaux de petit calibre

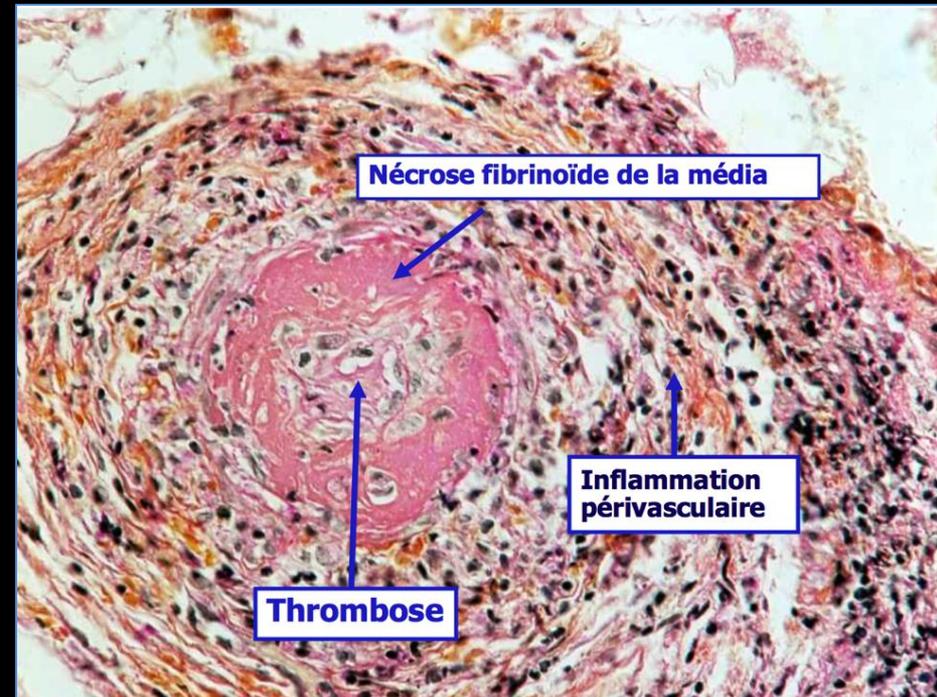
Anatomie pathologique

Trois lésions essentielles :

Granulome à cellules géantes (intra-, péri- ou extravasculaire)

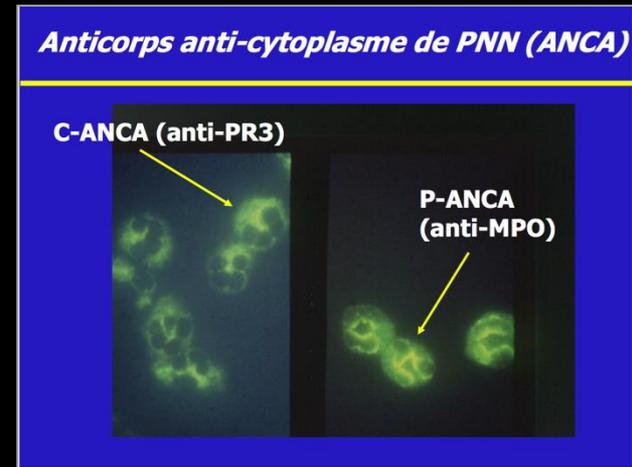
Angéite nécrosante aiguë touchant les vaisseaux de petit calibre (artérioles ou veinules) et les capillaires

Nécrose tissulaire pouvant survenir à distance des vaisseaux (micro-abcès à polynucléaires, aseptiques)



Épidémiologie

- Maladie **rare**, prévalence entre 1/6400 à 1/42000,
- incidence annuelle 2-12/1000000.
- Sex ratio = 1
- Age moyen de survenue = 45 ans (35-55 ans)
- Étiologie incertaine , hypothèse auto-immune



- Le diagnostic repose sur la **détection d'Ac sériques dirigés contre le cytoplasme des neutrophiles : ANCA**
- Principalement **les C-ANCA et les anti-PR3**
- **Biopsie +++** Cutanée, muqueuse ORL, pulmonaire ou **rénale** :
granulomatose tuberculoïde avec nécrose et vascularite (vaisseaux de petit calibre)

manifestations cliniques

- orl +++ : 70 - 100 %
- pulmonaires
- rénale
- signes généraux
- neurologiques centrales / périphériques
- ophtalmologiques
- cutanées
- cardiaques

l'atteinte orl et du tractus respiratoire supérieur précède la plupart du temps l'atteinte pulmonaire et rénale

Signes ORL

- Obstruction nasale chronique et persistante
- Sinusite
- Rhinite hémorragique et / ou croûteuse
- Déformation nasale "en selle"
- Otite moyenne séreuse - mastoïdite

EPISTAXIS récidivantes ++



Perforation septale

Infiltration granulomateuse chronique et vascularite de la muqueuse nasale responsable d'une hypertrophie de la muqueuse sinusienne

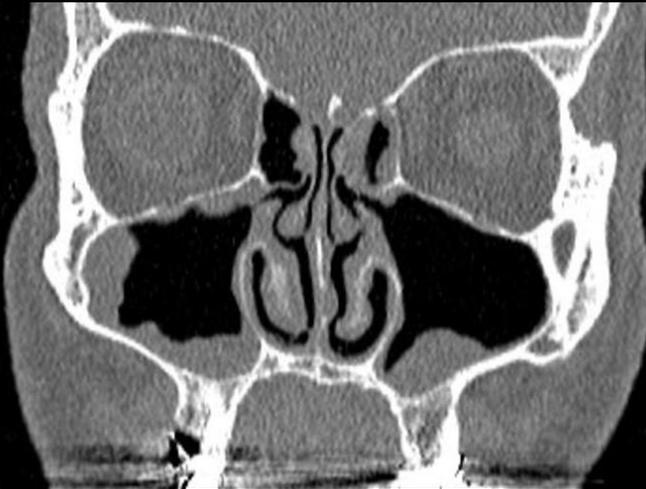
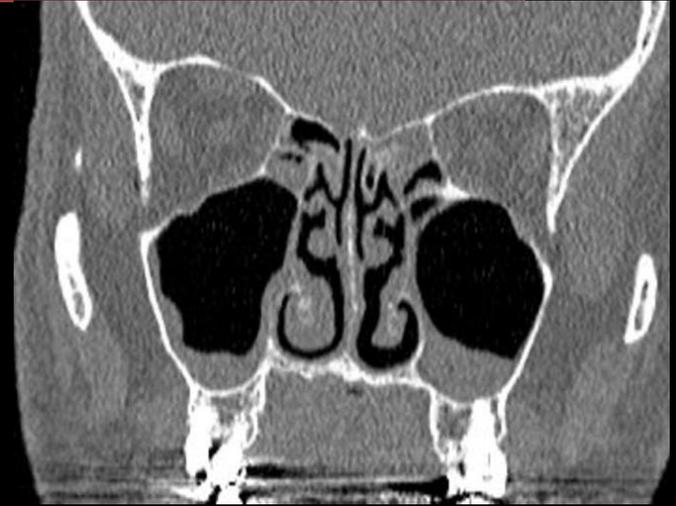
Occlusion des artères de petits et moyens calibres entraînant des lyses des cloisons osseuses

Déformation classique de la pyramide nasale donnant un aspect en selle



TDM ORL

- **Epaississement muqueux des fosses nasales et des sinus**, "en cadre", pouvant aller jusqu'au comblement sinusien, aspécifique, souvent bilatéral et régulier (identique à celui observé dans les sinusites chroniques) avec possibles niveaux hydro aériques.



TDM ORL

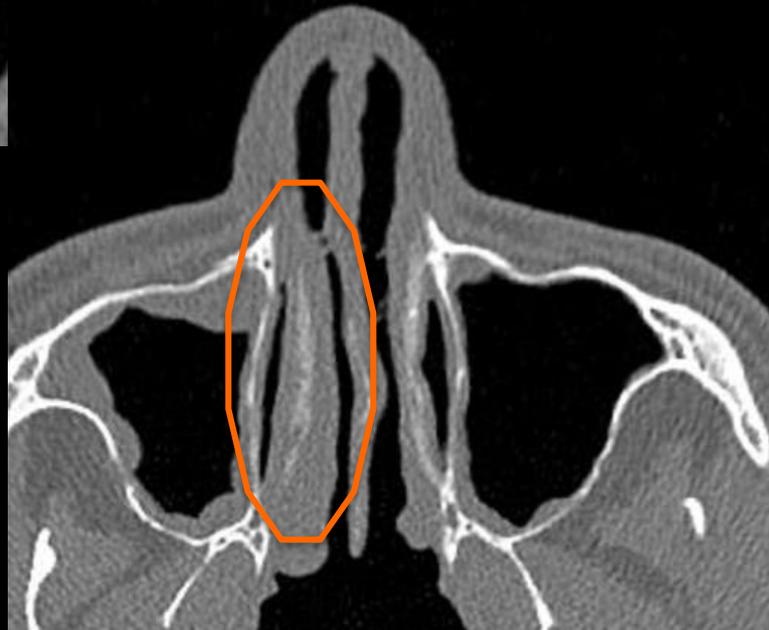
- Sclérose osseuse des parois sinusiennes
- Déminéralisation et érosions osseuses de topographie préférentielle : septum, lame papyracée, cloison inter-naso-sinusienne
- Perforation septale et fistules



Érosions et déminéralisation
des cornets nasaux
évocatrices++



Érosions et déminéralisation
des cornets nasaux
évocatrices ++

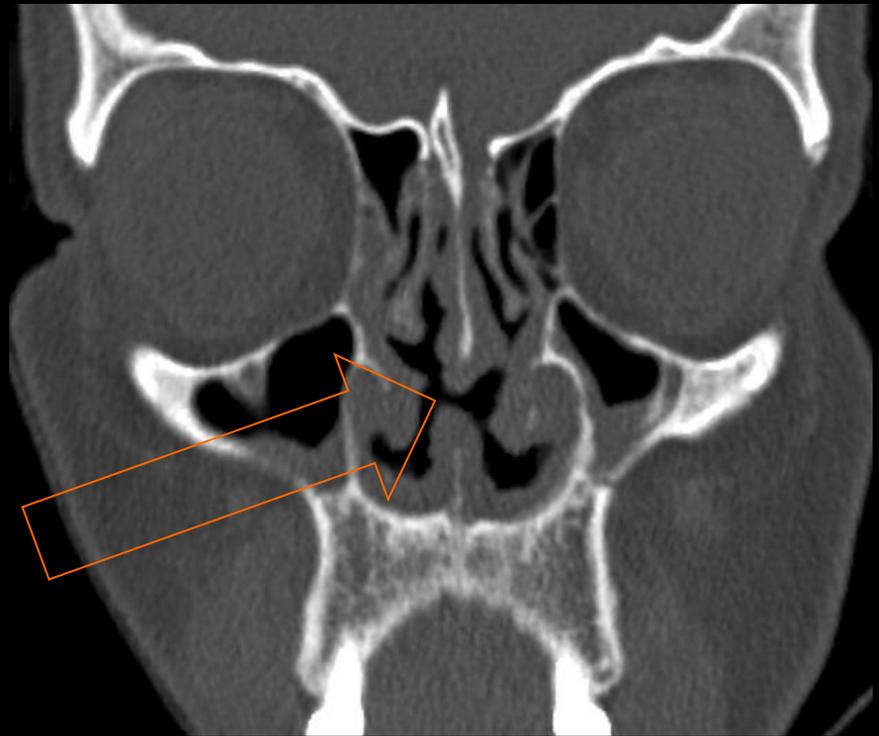


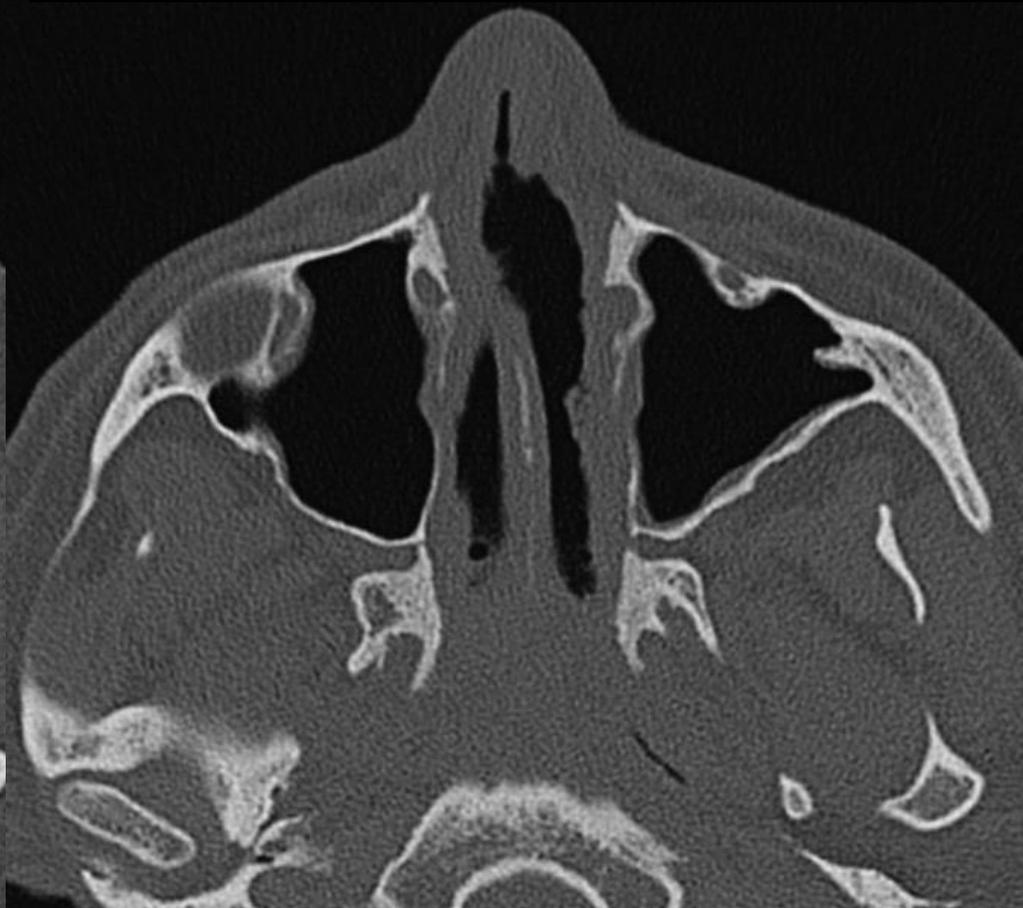


Epaississement muqueux naso sinusien bilatéral

Érosions osseuses

Perforation septale





Epaissement muqueux nodulaire
Lyse complète de la cloison et des cornets nasaux

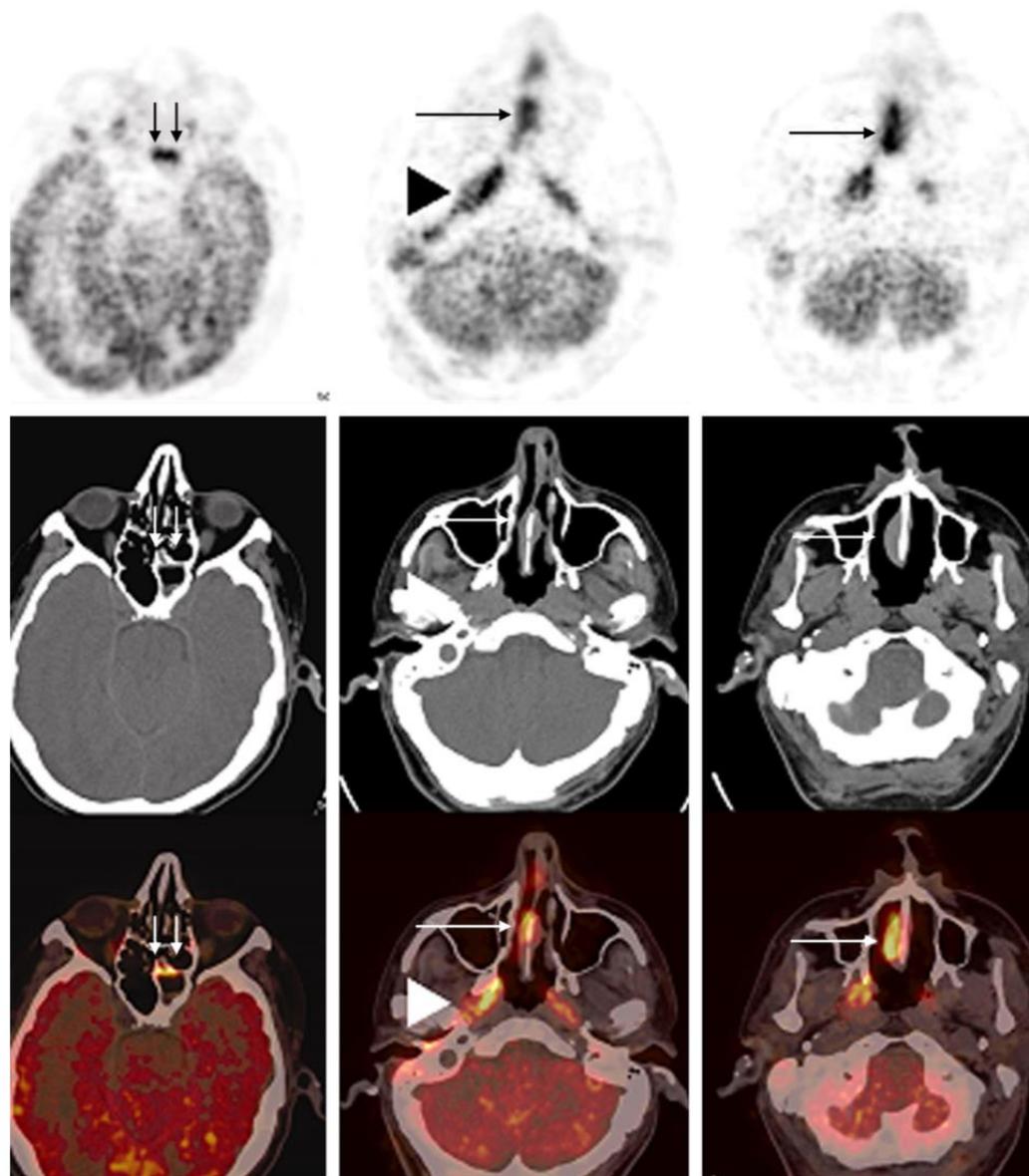


Fig. 1. PET/CT scan demonstrated hypermetabolic marked mucosal thickening in the nasal septum (arrow) and hypermetabolic mild mucosal thickening in the anterior wall of the left sphenoid sinus (double arrow). An intense FDG uptake in the nasopharynx, inner and outer tract of ears including eustachian tubes was noted and considered as inflammatory lesions (arrow head).

TDM ORL

Complications en cas de formes évoluées :

Granulome malin centro-facial

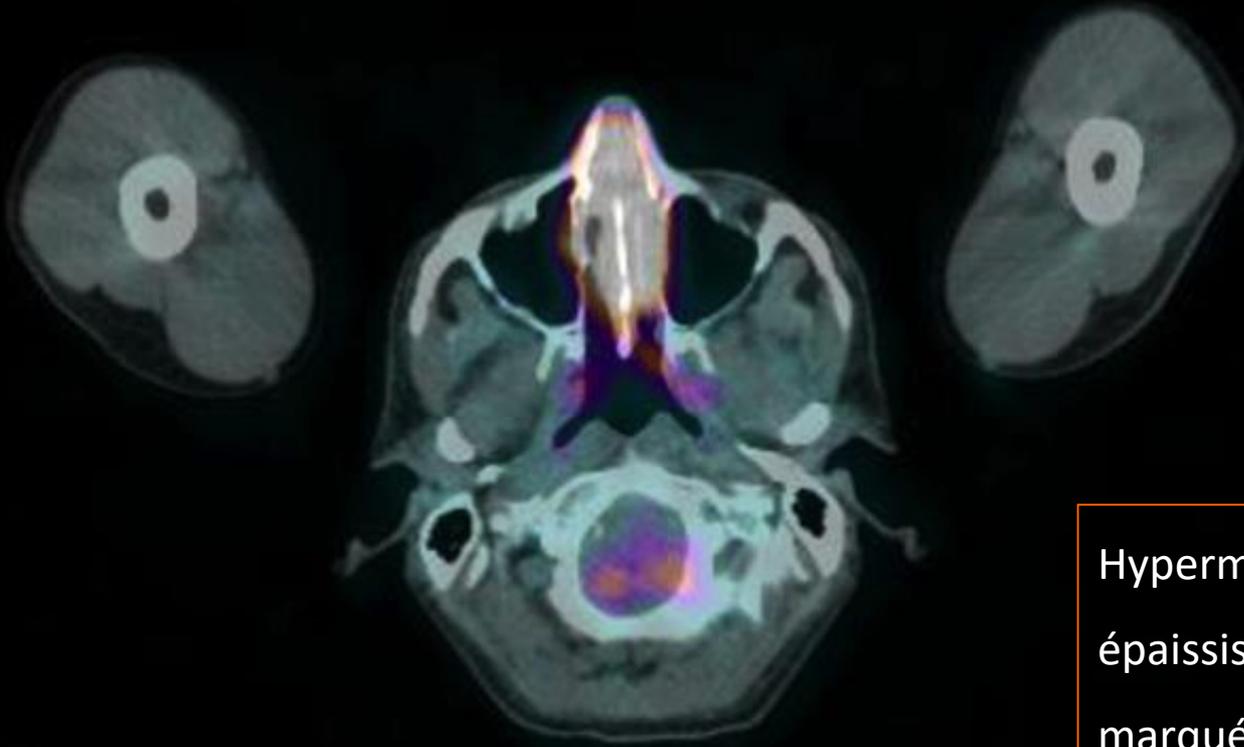
LMNH T naso sinusien

Fistules

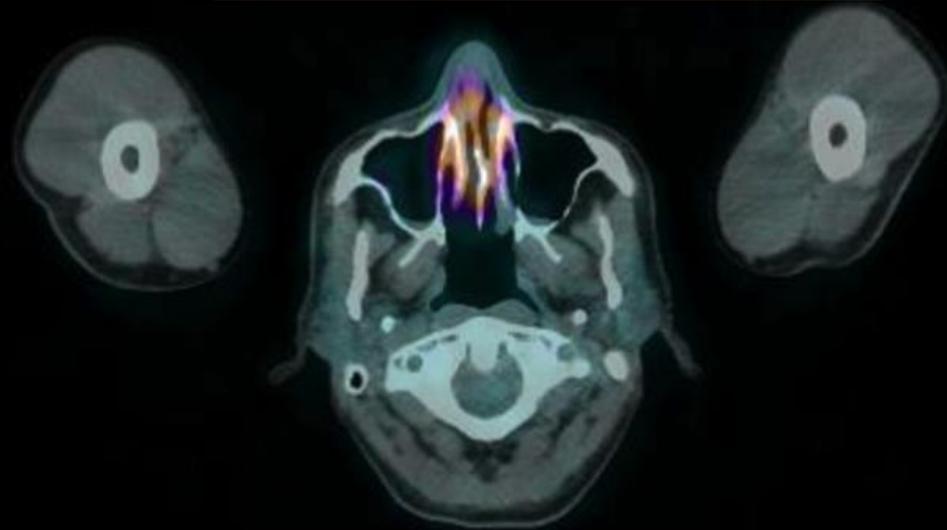
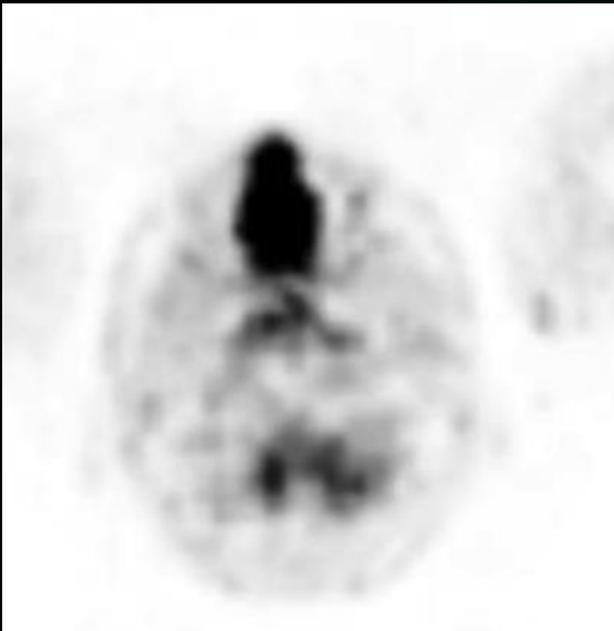
Surinfections bactériennes ou fongiques

Granulome malin centro-facial:





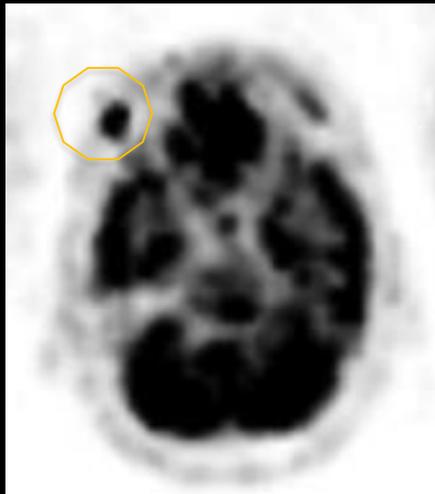
Hypermétabolisme intense et épaissement muqueux marqués des cavités nasales



Atteinte orbitaire

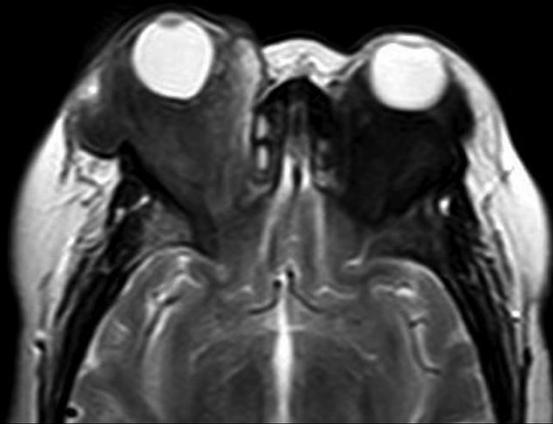
- Exophtalmie
- Baisse de l'acuité visuelle
- Diminution de la mobilité oculaire
- Uvéite / Sclérite

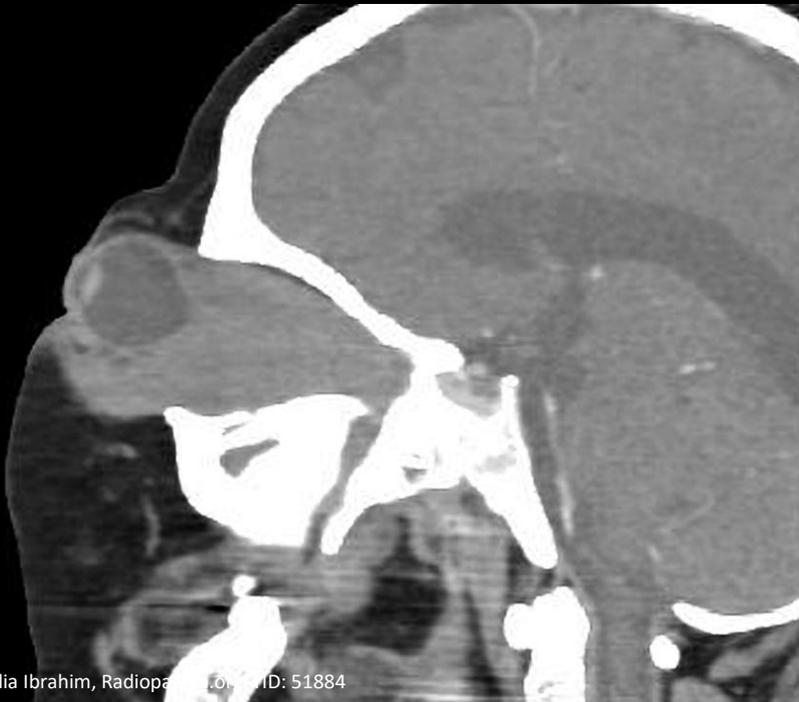
Hypermétabolisme des
glandes lacrymales



Fortement évocateur d'une origine
inflammatoire systémique

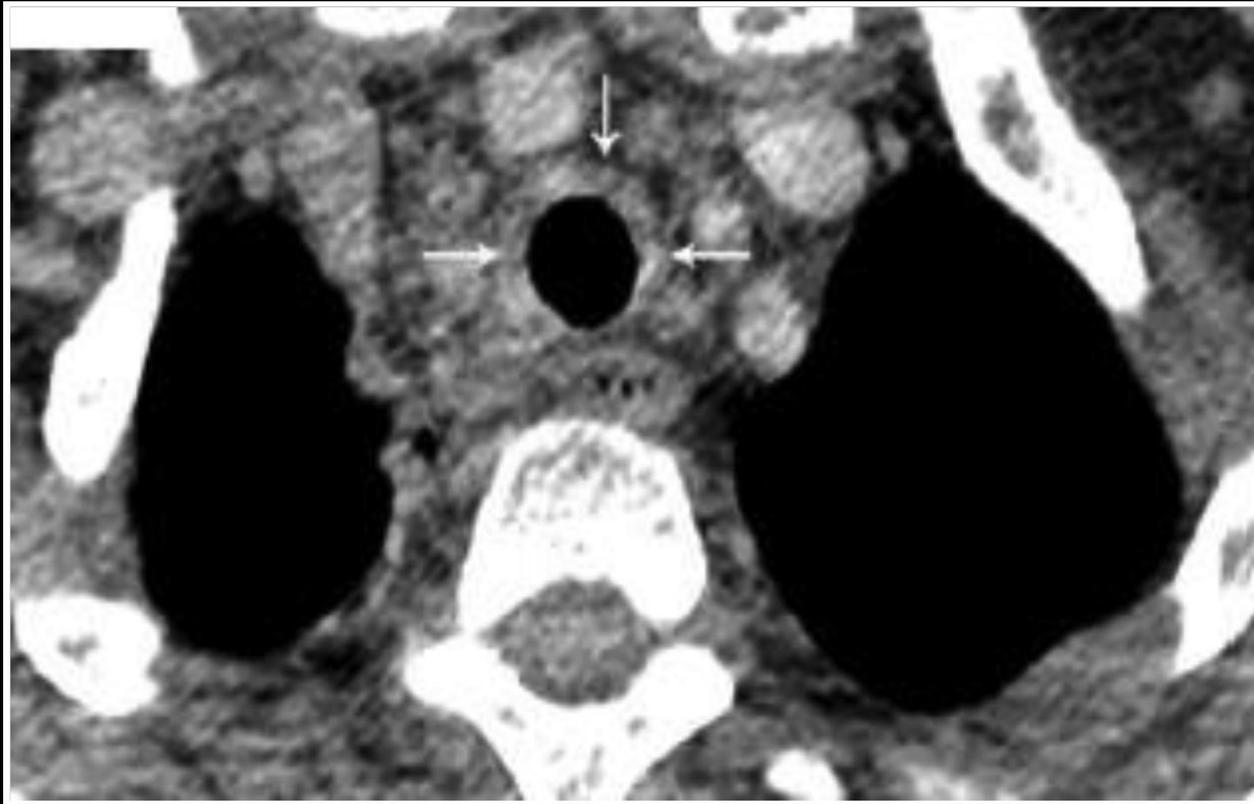






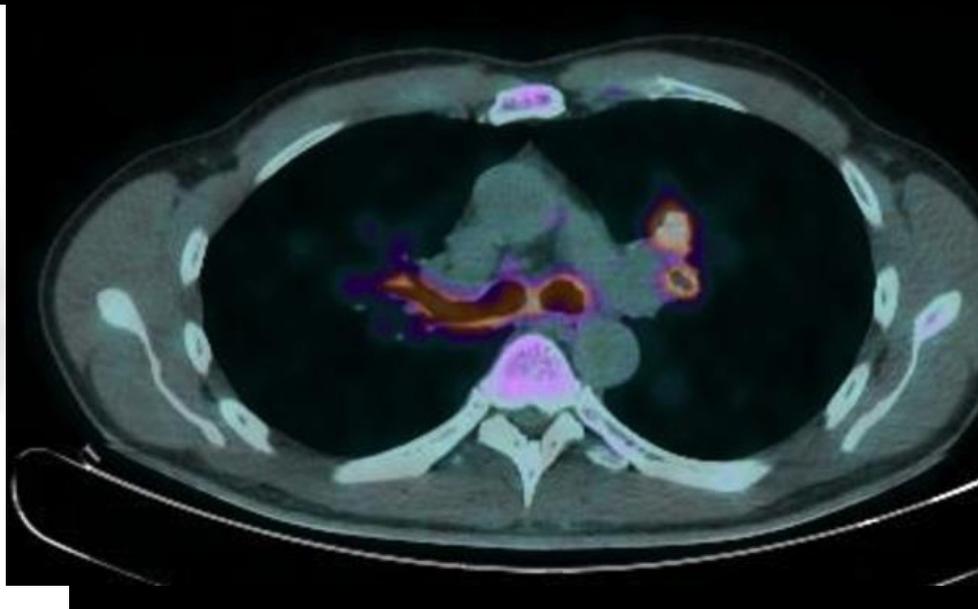
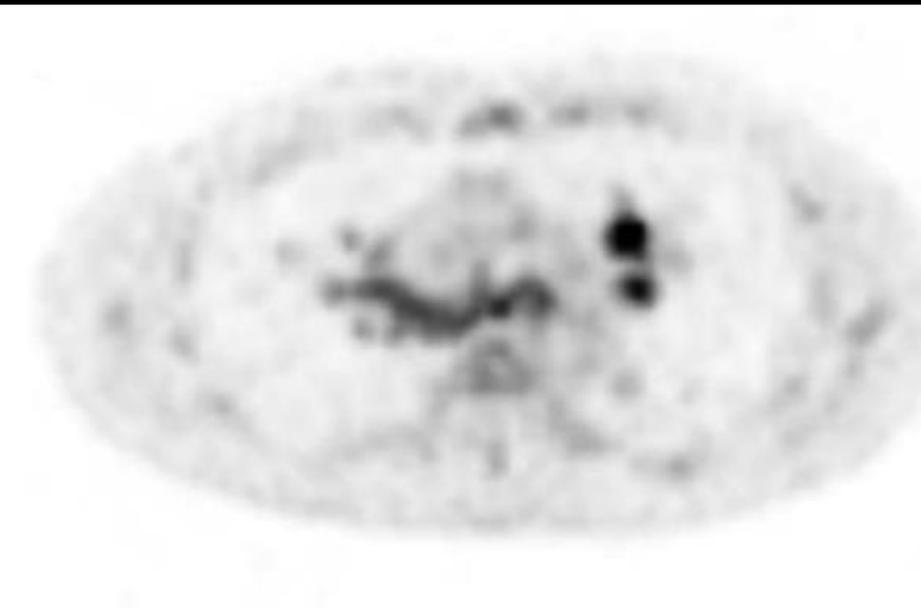
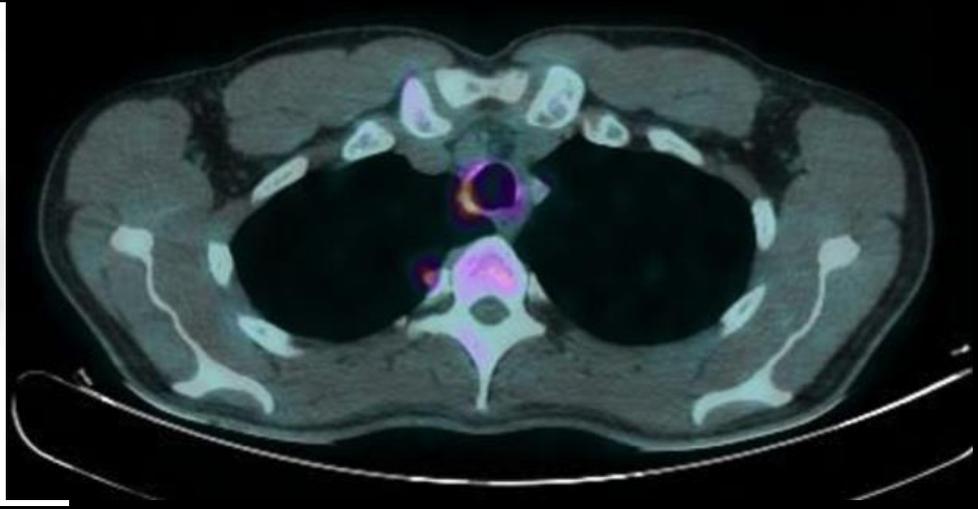
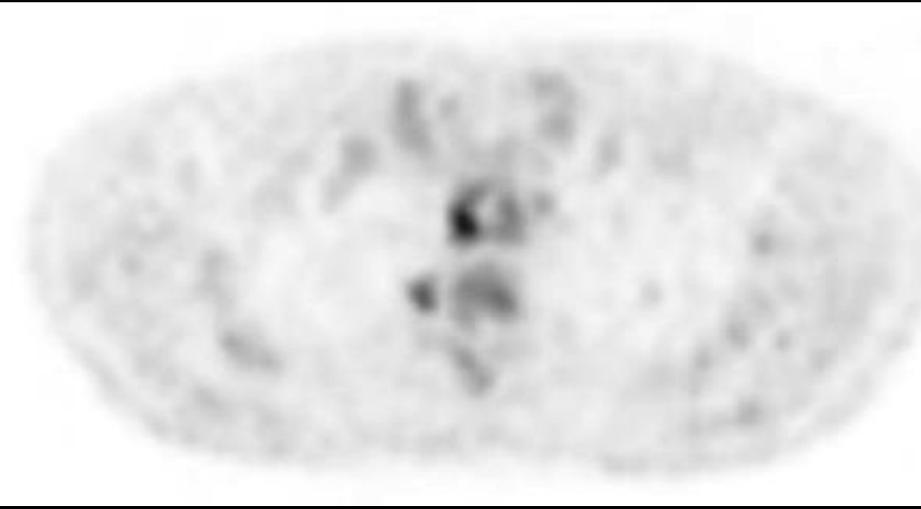
Masse tissulaire = granulome
orbitaire comblant les cavités
orbitaires

Exophtalmie bilatérale secondaire

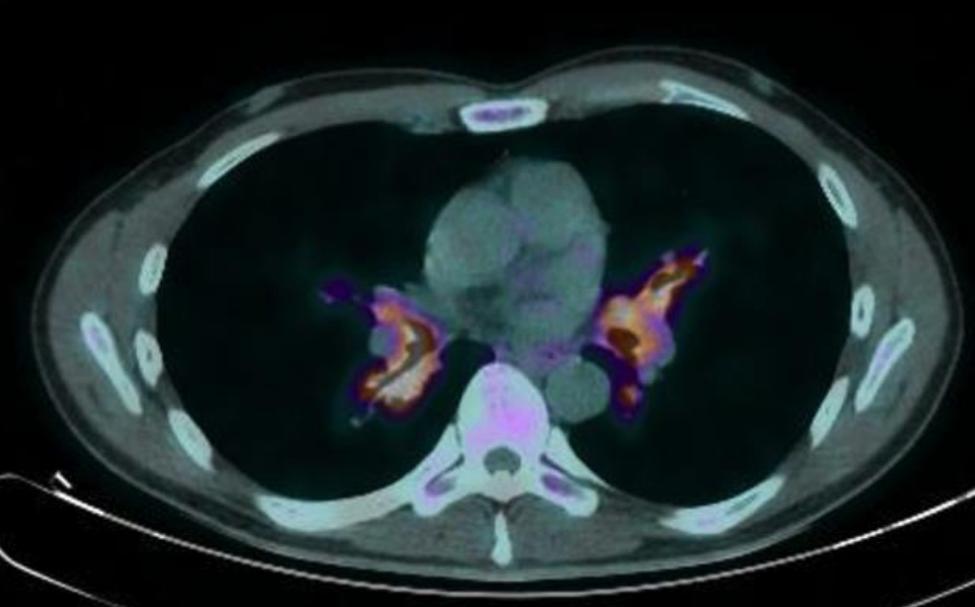
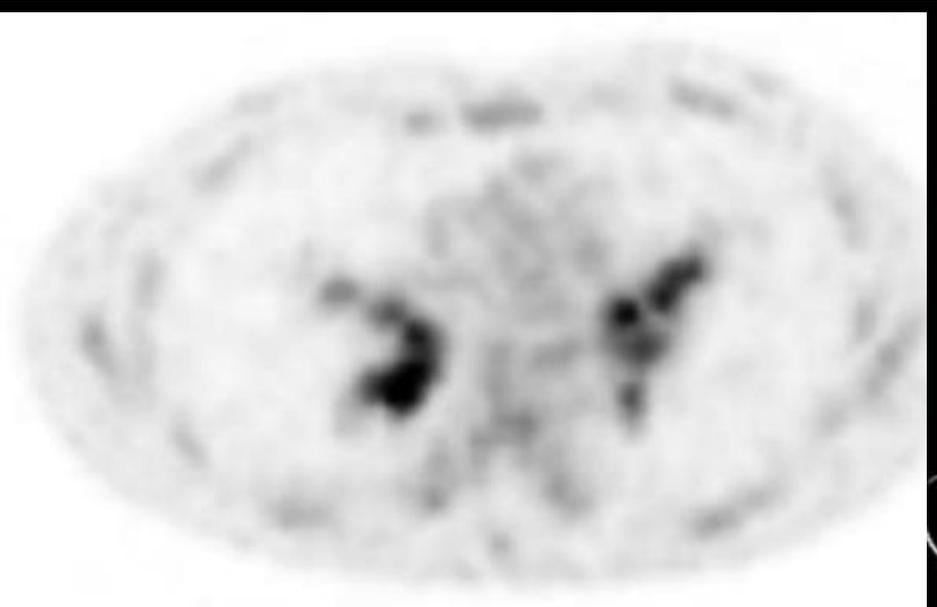
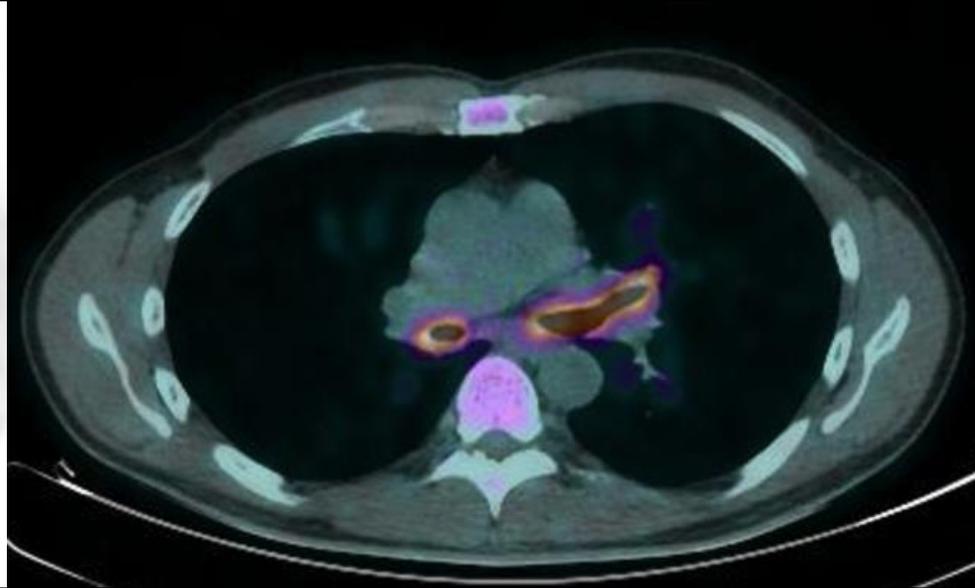


Epaissement circonférentiel de la trachée

Atteinte majeure de l'ensemble de l'arbre trachéo bronchique



Atteinte majeure de l'ensemble de l'arbre trachéo bronchique





Signes pulmonaires

- toux
- dyspnée
- hémoptysie

4 type de présentations radiologiques :

- nodules ou masses +/- excavation
- hémorragies alvéolaires
- infiltrat réticulo nodulaire
- condensation triangulaire mimant un infarctus pulmonaire

TDM

Nodules ou masses de taille variable mais en général de 2-4 cm

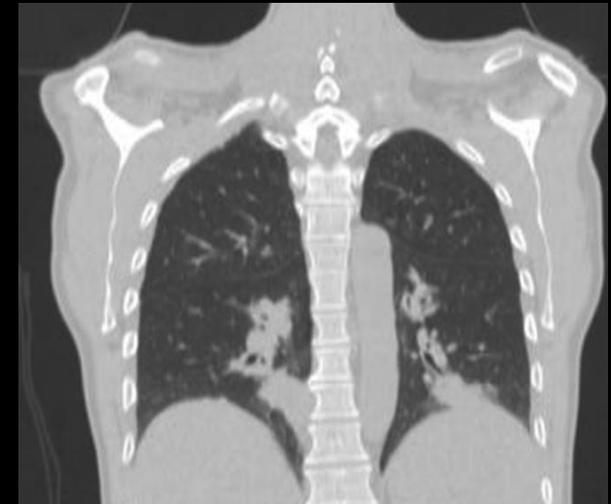
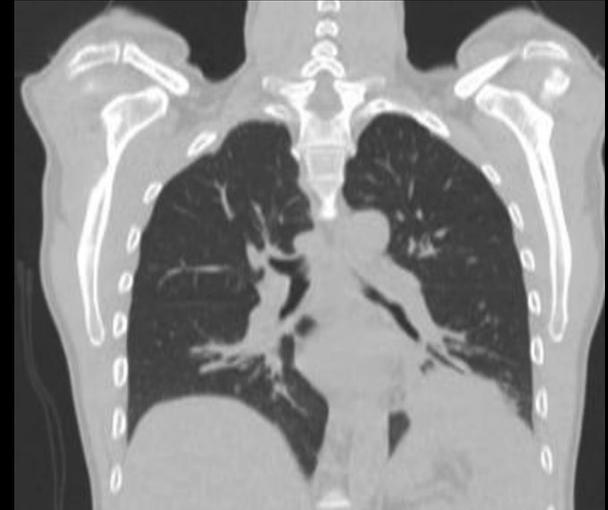
Multiplés dans 75%

Sans prédilection topographique mais distribution péribronchovasculaire possible

Contours irréguliers

Excavation centrales des nodules conservant une paroi épaisse et irrégulière

40-50%



TDM

Condensation - comblement des espaces aériens

distaux:

Périphériques triangulaires mimant un infarctus

Focale

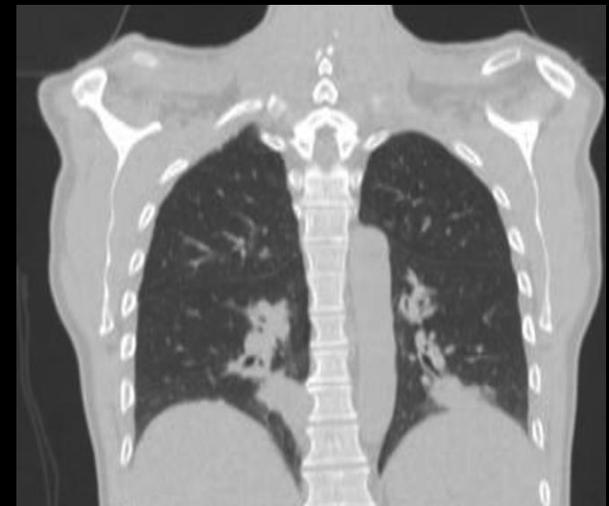
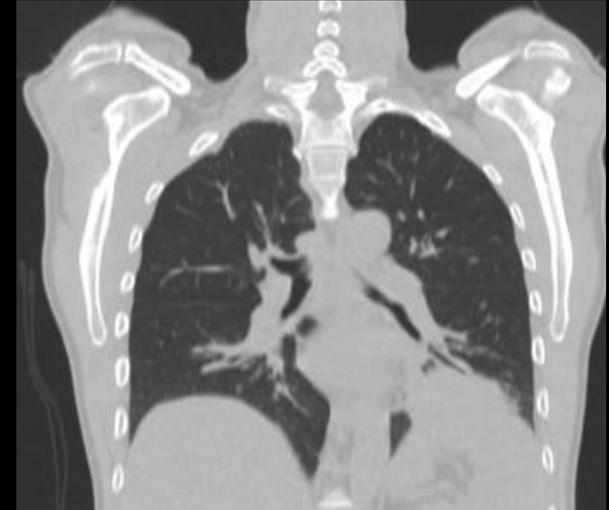
Péribronchique

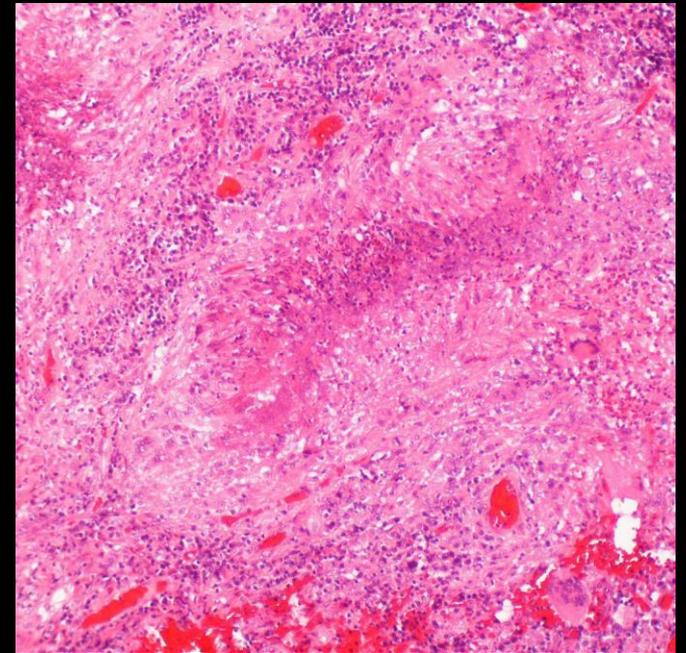
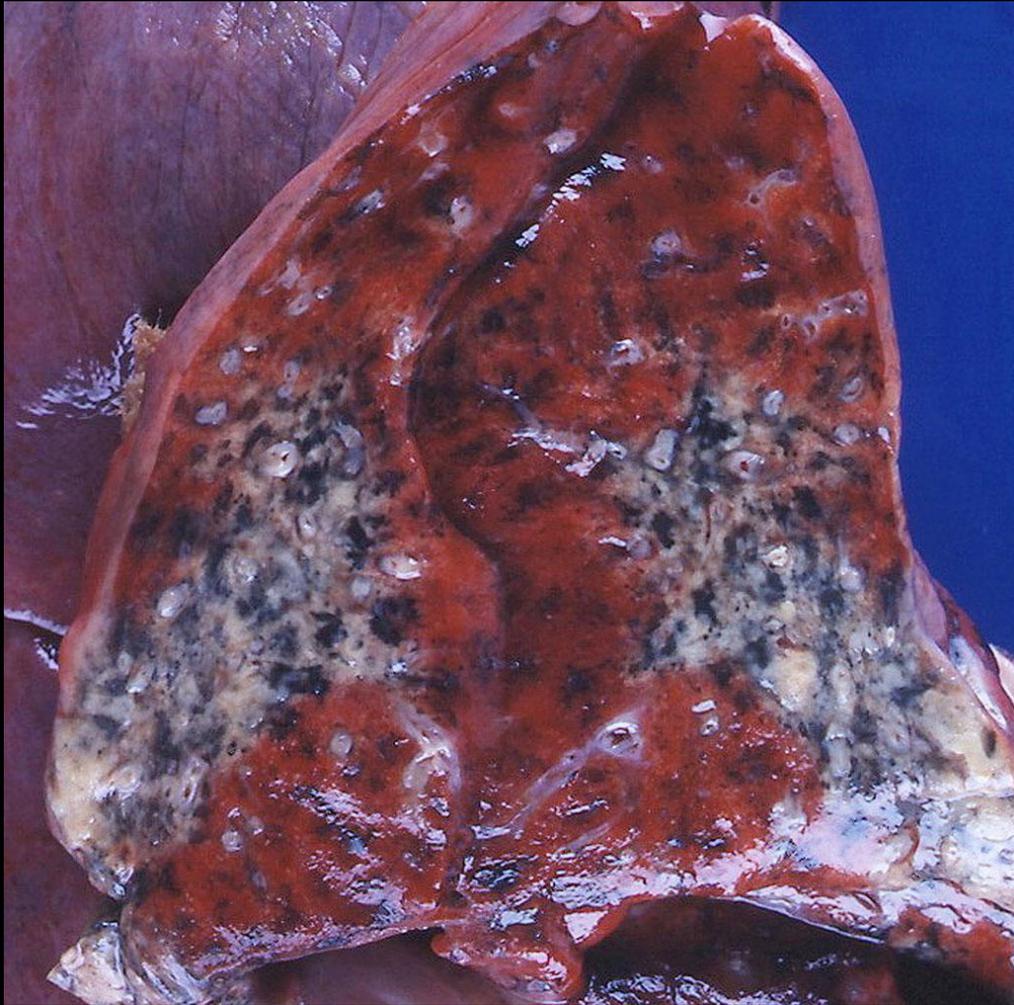
Diffus, interstio alvéolaire

Opacités en verre dépoli :

Secondaire aux hémorragies intra alvéolaires

+++





Case courtesy of Dr Yale Rosen, Radiopaedia.org, rID: 8950

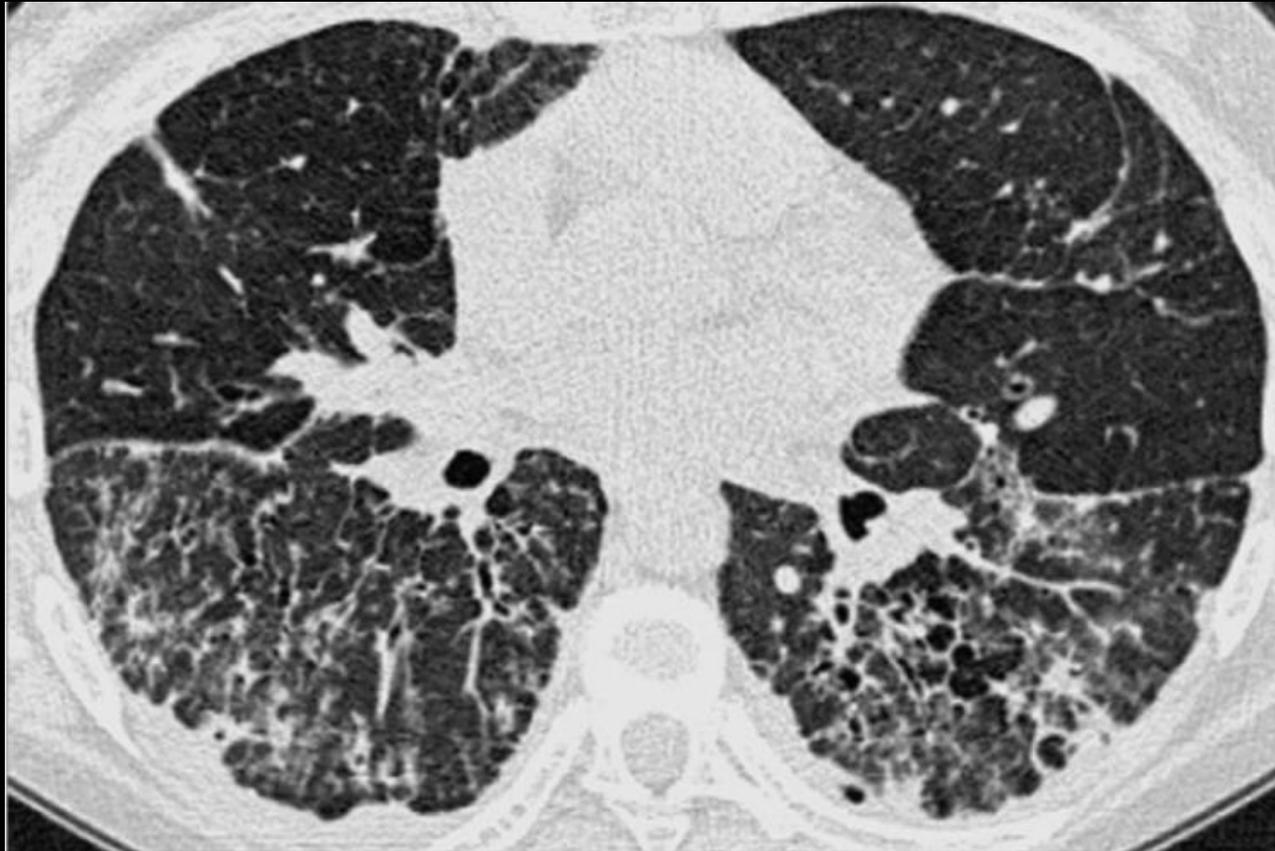


Nodules
pulmonaires assez
mal limités dont
un présente une
excavation
centrale ave
niveau air/liquide



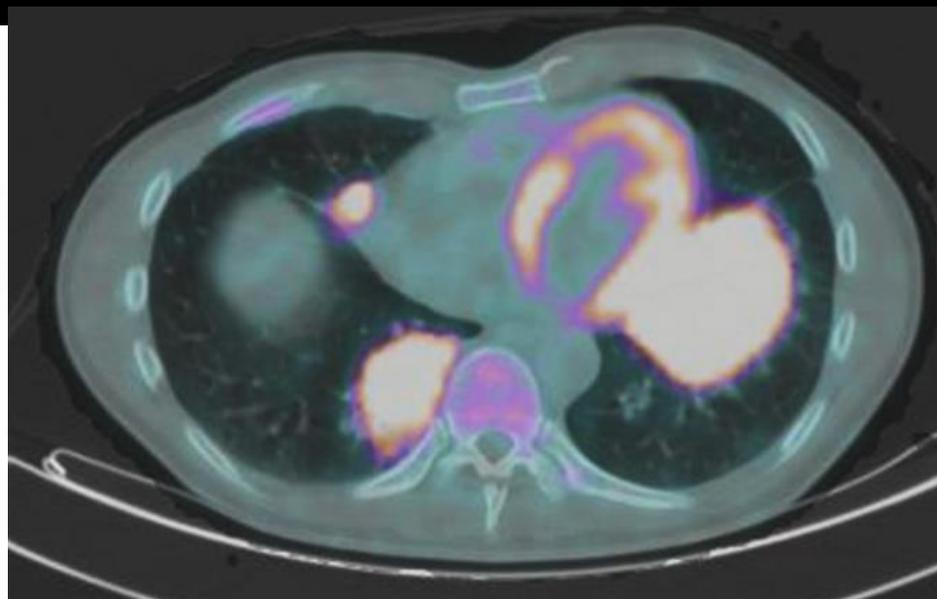
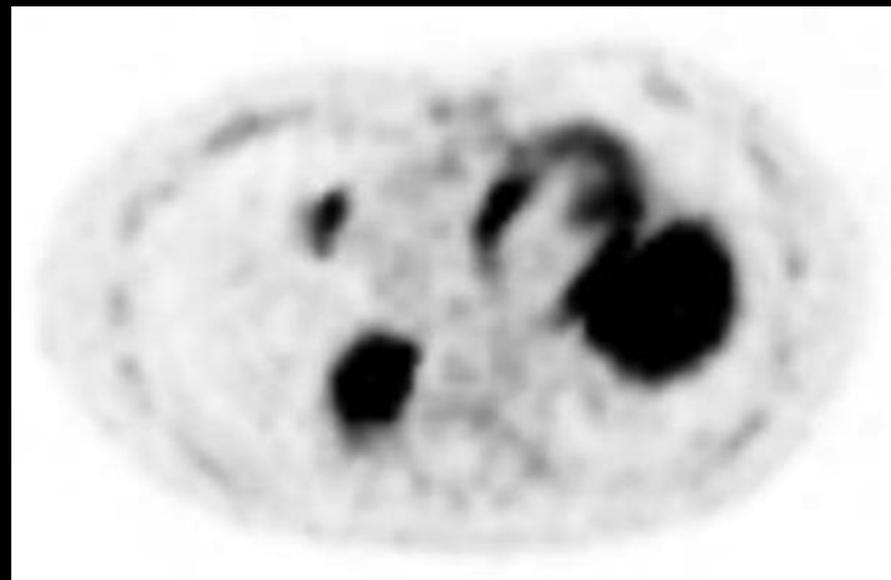
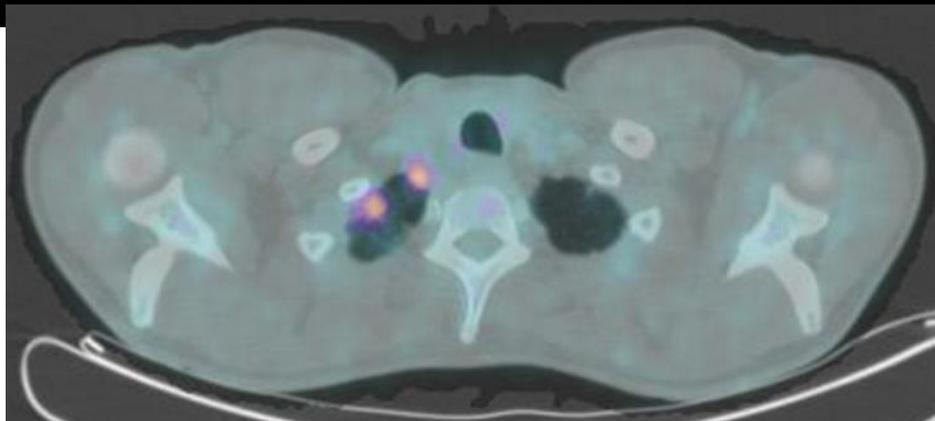
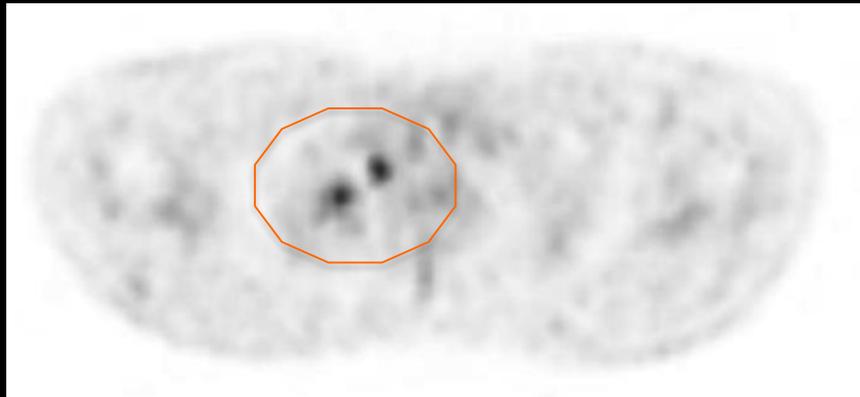
Comblement alvéolaire en rapport avec une Hémorragie Intra alvéolaire massive





Opacités linéaires et réticulées irrégulières, traduisant une fibrose, séquelles de multiples épisodes d'hémorragie alvéolaire

Nodules pulmonaires non excavés apicaux droits,
Comblement alvéolaire bi basaux



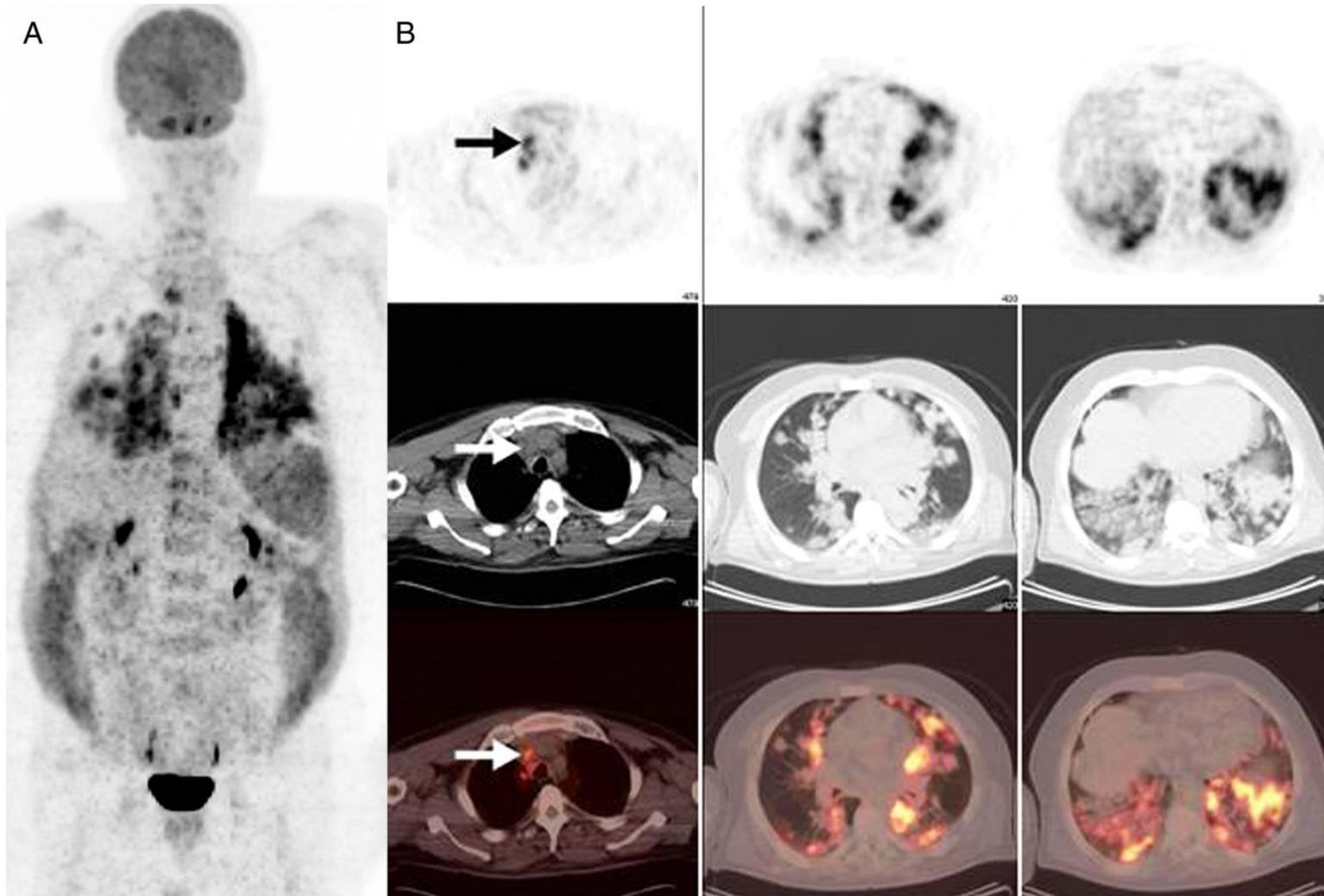


Fig. 2. Maximum intensity projection (MIP) image show hypermetabolic lesions of the upper and lower respiratory tract, and diffusely increased FDG uptake in the spleen (A). Axial slices of PET/CT showed intense FDG uptake of widespread pulmonary nodules located mostly near subpleural areas and basal zones with a maximum standardized uptake value of 15 (B). In the mediastinum, hypermetabolic lymph nodes were seen in the right paratracheal, subcarinal, and bilateral hilar regions (arrow).

FDG-PET/CT in patients with ANCA-associated vasculitis: Case-series and literature review

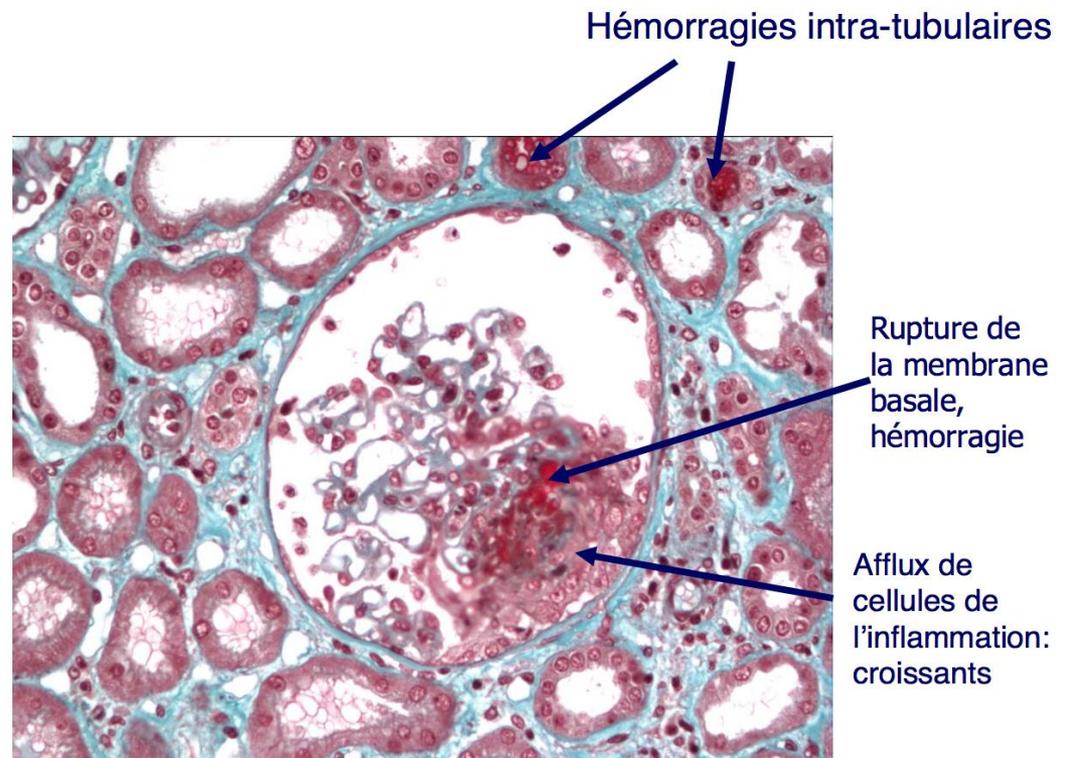
Michael Soussan ^{a,b}, Noémie Abisorr ^c, Sébastien Abad ^{a,d}, Hilario Nunes ^{a,e}, Benjamin Terrier ^f, Gabriel Pop ^b, Véronique Eder ^{a,b}, Dominique Valeyre ^{a,e}, Rebecca Sberro-Soussan ^g, Loïc Guillevin ^f, Robin Dhote ^{a,d}, Olivier Fain ^{a,c}, Arsène Mekinian ^{a,c,*}

Take-home messages

- FDG-PET/CT accurately identifies organ impairment in GPA, other than in nervous system, eye and skin, but do not bring additional benefit to the usual organ screening.
- FDG-PET/CT interest could be raised in patients with unexplained systemic features, where suggestive PET findings could help to make the diagnosis of GPA, as well as in patients with relapse or with difficulties to assess the disease activity.
- The value of FDG-PET/CT in other ANCA-associated vasculitis needs to be further addressed.

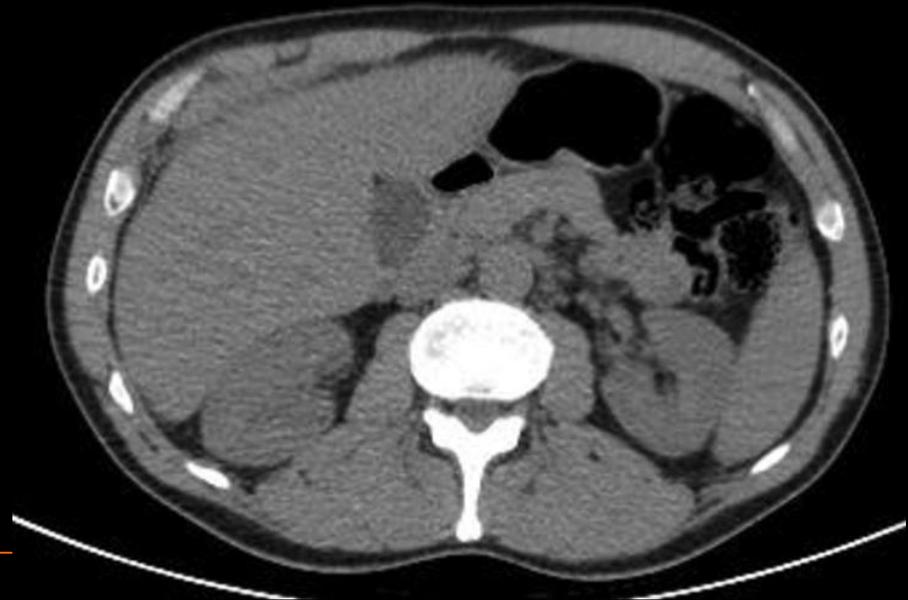
Signes néphrologiques

- Glomérulonéphrite nécosante extra capillaire segmentaire et focale avec prolifération extra capillaire à croissants



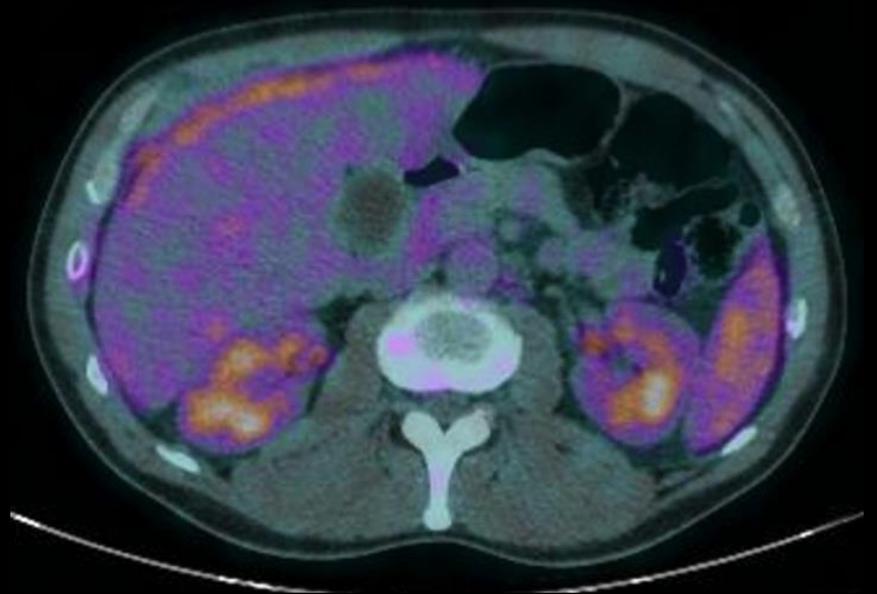
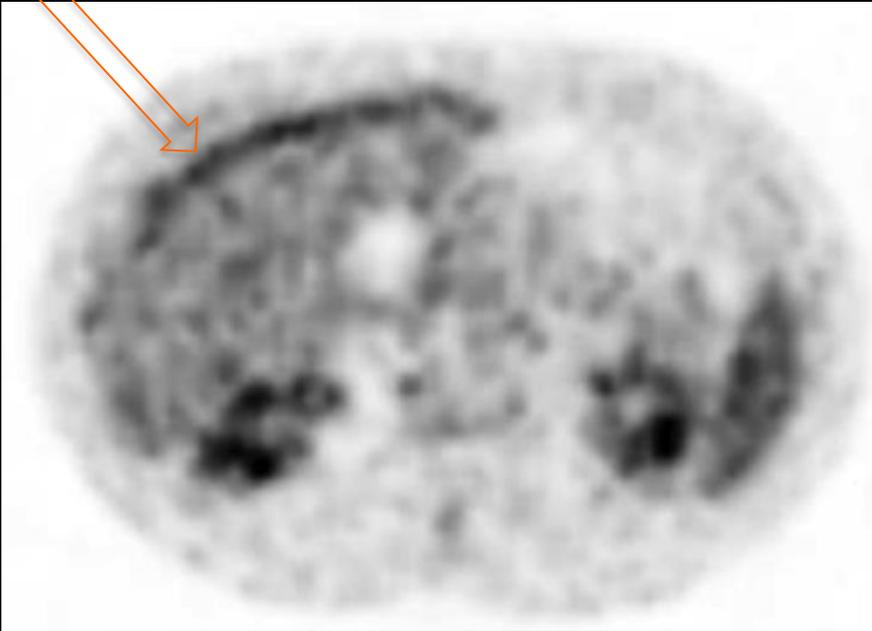
Signes digestifs

- Atteinte gastro intestinale dans 10 à 25% des cas
- Clinique mimant souvent une maladie de CROHN.
- Attention à la perforation digestive sur nécrose ischémique.

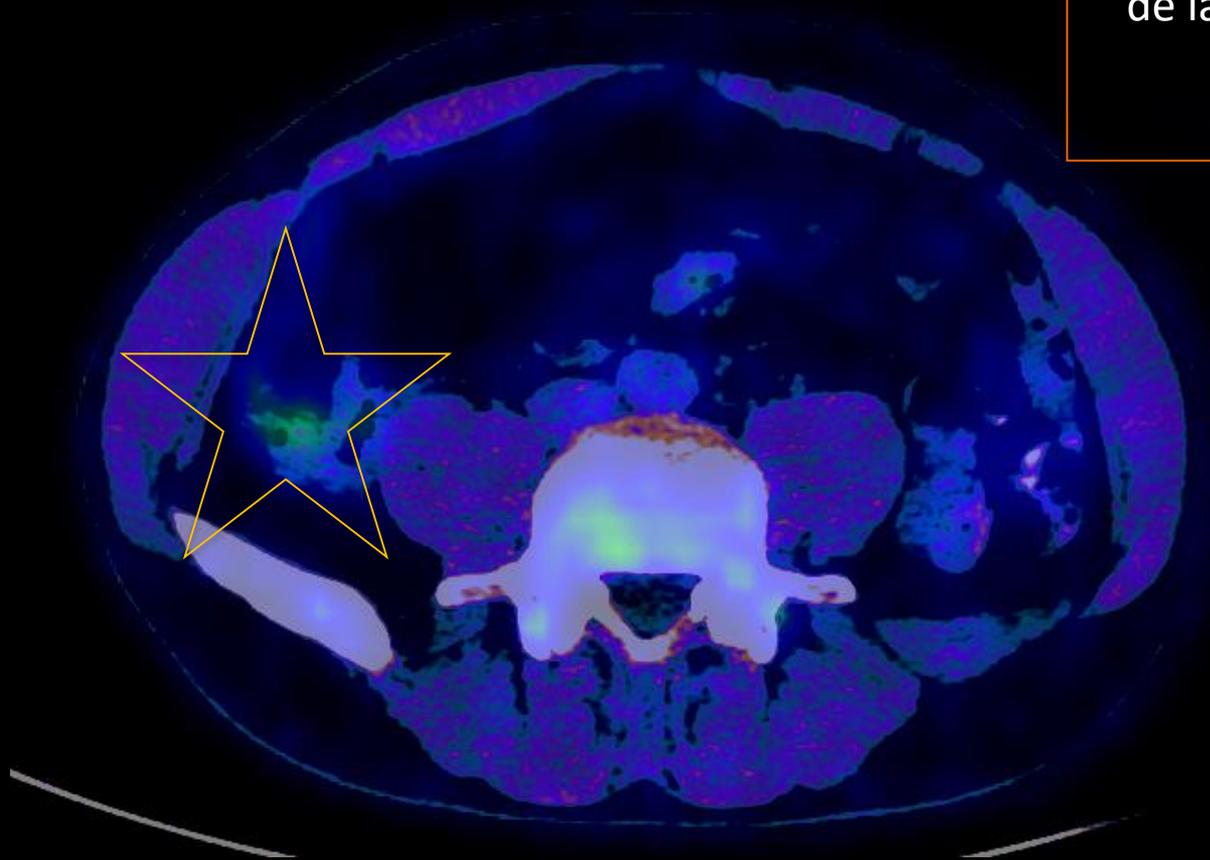




Épaississement d'allure tissulaire et
Hypermétabolisme périhépatique et du
péritoine de la gouttière pariéto
colique droite.



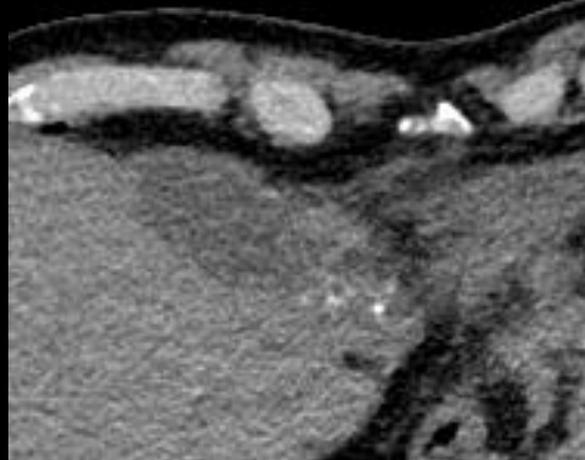
Hypermétabolisme discret
des feuillets péritonéaux
de la gouttière pariéto
colique droite



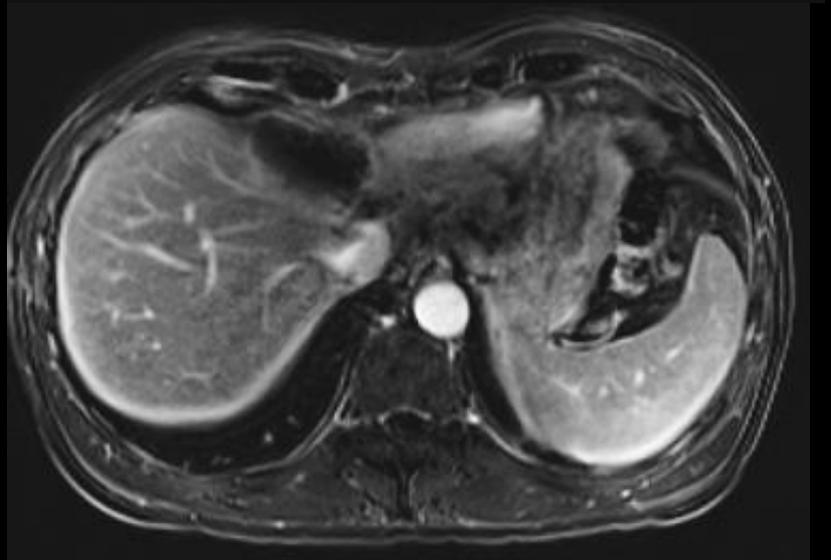
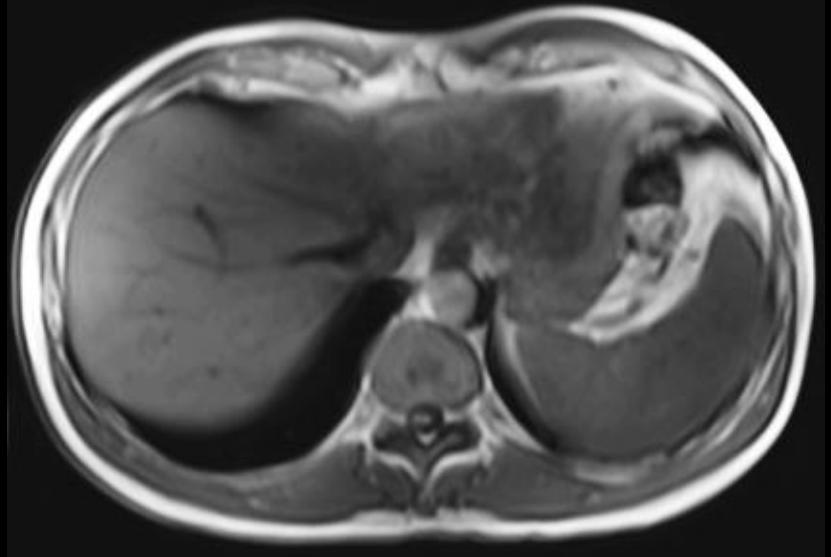
Le super Bonus :
quelle est l'origine de cette lésion hépatique ?



Lésion hépatique focale des segments II et IV bien limitée, kystique, fines calcifications périphériques



Solène est interdite de réponse



Lésion hépatique focale des segments II et IV bien limitée, kystique, sans contingent graisseux, non rehaussée

Sérologie positive pour l'échinococcose alvéolaire découverte fortuite d'une E. alvéolaire

Signes Neurologiques

Périphériques : **Multinévrite +++**

Centraux :

- Céphalées
- Épilepsie
- Déficit sensitivo moteur

Signes cardiaques

Myocardite

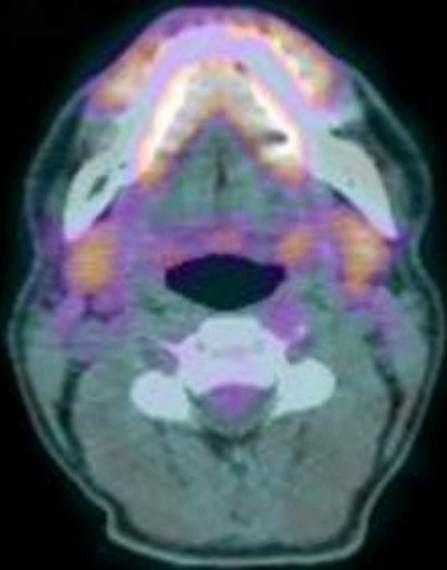
IDM

ce patient à présenté un SCA ST+ dans le territoire de la bissectrice avec
nécrose de 10% du VG environ

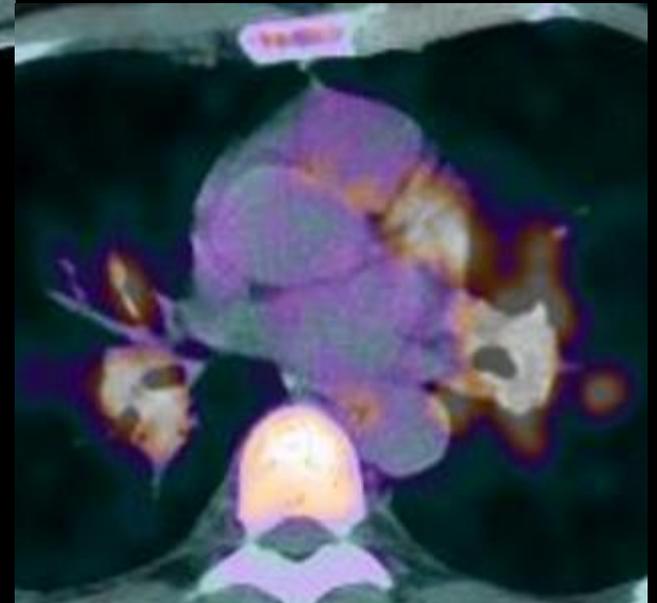
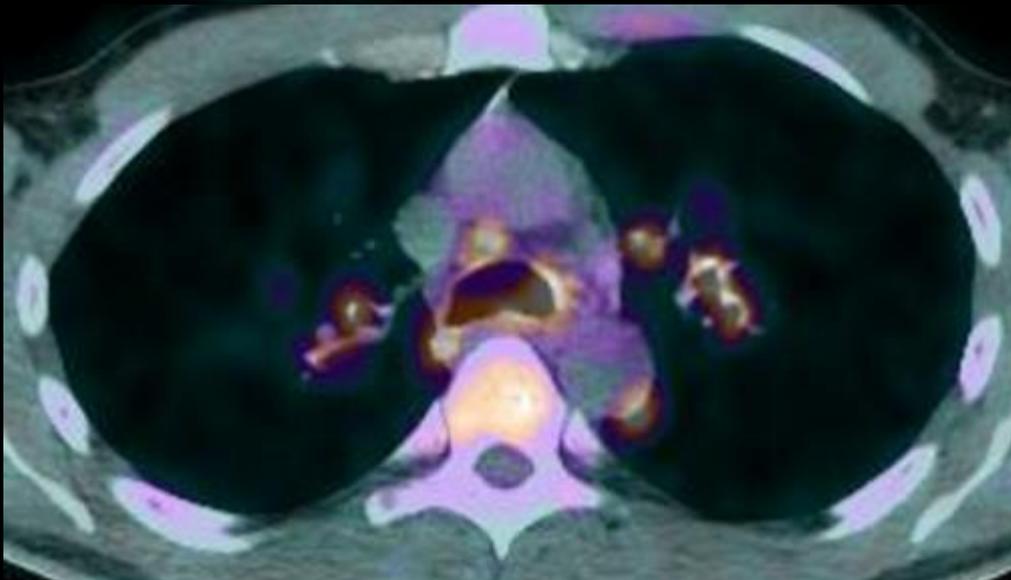
Signes généraux

- Asthénie
- Amaigrissement
- Fièvre
- Arthromyalgies

Poly adénopathies hypermétaboliques sus diaphragmatiques



Cervicales : IIA
Sus claviculaire
Médiastino hilaires : 4, 7,
10, 11



Traitement

Phase d'attaque :

- Corticoïdes
- Cyclophosphamide /rituximab
- Échanges plasmatiques

Phase d'entretien :

- Azathioprine
- Methotrexate
- Rituximab

Take Home Message

- Granulomatose avec polyangéite fait partie des vascularites à ANCA (vascularites nécrosantes)
- Spécificité des c-ANCA et des anti-PR3
- Triade classique clinique :
- sphère ORL et voies aériennes supérieures / poumons/ reins.
- Intêret éventuel du PET -TDM dans les présentations atypiques, de diagnostic difficile
et le bilan d'extension initial de l'atteinte
- Mais pas de place dans le suivi évolutif .