

GRANULOMATOSE ÉOSINOPHILIQUE AVEC POLYANGÉITE À RÉVÉLATION RÉNAL: à propos d'un cas

BENKHIRA N. ^(1,2), BELGACEM W⁽³⁾, ALLALI R^(1,3).

1) Faculté de Médecine, Université de Béchar.

2) Service d'Hématologie, Hôpital Tourabi Boudjemaa, Béchar.

3) Service de Néphrologie, Hôpital Tourabi Boudjemaa, Béchar.

E-mail : BENKHIRA N : benkhira.nadjia@univ-bechar.dz ; BELGACEM W : bel.wissam@yahoo.fr ; ALLALI R : allali.ramdane@univ-bechar.dz

RÉSUMÉ :

La Granulomatose Eosinophilique avec Polyangéite (EGPA), anciennement connue sous le nom de Syndrome de Churg Strauss, se caractérise par une inflammation granulomateuse nécrosante riche en éosinophiles, qui affecte préférentiellement les voies respiratoires. Elle s'accompagne également d'une vascularite nécrosante touchant principalement les vaisseaux de petit à moyen calibre. Toutefois, il est crucial de noter que l'atteinte rénale, à type de Glomérulonéphrite Rapidement Progressive (GNRP), peut être énonciatrice de la maladie, parfois même en absence de toute manifestation pulmonaire. Par ce travail, nous rapportons un cas d'EGPA à révélation exclusivement rénale sans atteinte respiratoire précédente ou associée.

Mots clés : Éosinophilie, Granulome, Vascularite, Atteinte rénale.

ABSTRACT : EOSINOPHILIC GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS (EGPA) OF RENAL REVELATION : report of a case.

Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA), formerly known as Churg-Strauss syndrome, is characterized by necrotizing granulomatous inflammation rich in eosinophils, which often affects the respiratory tract. It is also accompanied by necrotizing vasculitis primarily involving small to medium-sized vessels. However, it is important to note that renal involvement, in the form of rapidly progressive glomerulonephritis (RPGN), can be indicative of the disease, sometimes even in the absence of any pulmonary manifestations. In this work, we report a case of EGPA with exclusively renal presentation without any prior or associated respiratory involvement.

Key words : Eosinophilia, Granuloma, Vasculitis, Renal involvement.

INTRODUCTION

La granulomatose éosinophilique avec polyangéite (EGPA), ou syndrome de Churg et Strauss (SCS) est une maladie rare [1-3], qui fait partie d'un groupe hétérogène de vascularite systémiques lié à l'inflammation des vaisseaux sanguins de calibre variable, associée à une éosinophilie périphérique et tissulaire qui survient généralement à tout âge, chez des sujets préalablement asthmatiques [4].

Contrairement à la granulomatose avec polyangéite et à la polyangéite microscopique, l'atteinte rénale dans la EGPA est moins fréquente (environ 25%) et peu étudiée. La glomérulonéphrite nécrosante pauci-immune en croissant est la manifestation rénale la plus fréquente chez les patients atteints de la EGPA ANCA-positifs. Bien que rares, d'autres formes d'atteinte rénale peuvent également être observées, telles qu'une néphrite interstitielle éosinophile, une glomérulonéphrite mésangiale, une néphropathie membraneuse ou une sclérose focale [5].

Dans cette observation, nous rapportons un cas d'EGPA où la maladie s'est révélée à l'occasion de l'investigation d'une glomérulonéphrite associée à une éosinophilie, sans signes respiratoires antérieurs ou concomitants.

OBSERVATION

Un patient âgé de 72 ans, diabétique bien équilibré sous anti-diabétiques oraux, avait été traité cinq mois avant son admission pour des lésions psoriasiformes sur ses membres supérieurs par une corticothérapie. Il s'est présenté au service de néphrologie avec un syndrome de glomérulonéphrite rapidement progressive. L'examen clinique notait une apyrexie avec paresthésies des membres inférieurs sans troubles moteurs, ni manifestations cardio-respiratoires ou cutanées. Les examens biologiques ont montré une anémie modérée avec un taux d'hémoglobine à 10g/dL, un taux plaquettaire normal, une leucocytose à 9,1G/L avec une hyperéosinophilie à 1,8G/L, confirmée sur frottis sanguin périphérique « FSP » (figure 1).

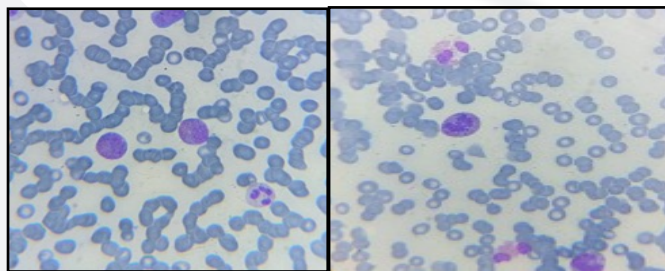


Figure 1. Hyperéosinophilie sur FSP coloré au MGG, visualisée en microscope optique.

La créatininémie était élevée à 30mg/dL, atteignant 50mg/dL en moins de dix jours. La protéinurie était de 1,3g/24 heures, et une hématurie a été détectée par l'examen cytologique des urines. Le dosage des auto-anticorps anti-MPO (ANCA) est revenu élevé. Les examens pulmonaires, notamment la radiographie thoracique et la spirométrie, étaient normaux. L'électromyographie (EMG) a signalé une atteinte neurologique de type neuropathie périphérique axonale démyélinisante. La biopsie rénale a objectivé une prolifération extra-capillaire en croissant cellulaire, avec une prédominance d'éosinophiles, établissant ainsi le diagnostic d'EGPA (figure 2). Un traitement basé sur le cyclophosphamide en bolus associé à une corticothérapie à dose pleine, suivie d'une réduction progressive, a été initié. L'évolution clinique a été marquée par une régression des signes neurologiques, une stabilisation de la fonction rénale et une normalisation du taux d'éosinophiles.

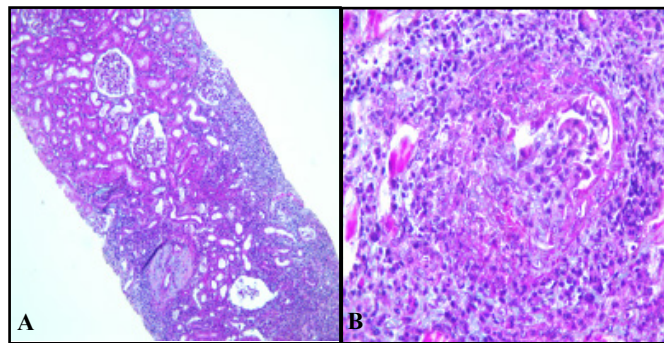


Figure 2. Aspects histologiques d'un parenchyme rénal remanié, coloré au trichrome de Masson, visualisé au MO.

(A) Gx10. (B) Gx40; Nécrose fibrinoïde, rupture de la capsule de Bowman avec croissant cellulaire actif.

DISCUSSION

L'EGPA, décrite pour la première fois en 1951 par Jacob Churg et Lotte Strauss [1], est une angéite systémique nécrosante des vaisseaux de petit à moyen calibre [6], associée à une éosinophilie sanguine et tissulaire [3]. Cette maladie rare est de 1 à 2 cas par million d'habitants par an, et peut apparaître à tout âge avec une moyenne à environ 45 ans [1-3].

Classiquement, l'atteinte respiratoire est quasi-constante, souvent marquée par un asthme sévère, d'installation récente, ou qui précède de quelques années la vascularite systémique [4]. L'étiopathogénie de la maladie demeure en grande partie mal élucidée [7]. Vraisemblablement auto-immune, par la présence d'auto-anticorps anticytoplasmes des polynucléaires neutrophiles (ANCA), chez plus d'un tiers des patients [8-10], qui présentent habituellement un phénotype clinique vascularitique caractérisé par la fréquence des hémorragies alvéolaires, glomérulonéphrites, multinévrites et des rechutes. Cependant, la négativité d'ANCA n'exclut pas la maladie, mais distingue plutôt un 2^{ème} phénotype différent, dont les manifestations sont plus liées à la toxicité éosinophilique (atteinte cardiaque, infiltrat pulmonaire, et polynévrite) [9-11].

Des facteurs incriminés dans son déclenchement ont été rapportés, tels que l'inhalation des poussières, des infections bactériennes et parasitaires, la vaccination et certains médicaments, principalement les antileucocytaires [12,13].

Le SCS évolue schématiquement en trois phases successives non respectées chez la plupart des patients : une première dite allergique avec inflammation des voies respiratoires, suivie d'une seconde pré-vascularitique hyper-éosinophilique puis l'installation de vascularite. Cette dernière peut se manifester par une gastroentérite, une neuropathie périphérique, des atteintes cutanées, cardiaques, des arthralgies et/ou une néphropathie.

Chez notre patient, aucune symptomatologie respiratoire, clinique et/ou radiologique, n'était présente. En revanche, il présentait une GNRP, pathognomonique des atteintes rénales dans le contexte des vascularites. L'association de cette néphropathie à la neuropathie démyélinisante périphérique et à l'hyperéosinophilie a permis d'orienter le diagnostic. Les éruptions cutanées antérieures traitées sans exploration peuvent être liées à son EGPA.

Devant l'hétérogénéité du tableau clinique, l'étude histologique peut être nécessaire au diagnostic par la mise en évidence de vascularite nécrosante, de granulomes vasculaires et extravasculaires riches en éosinophiles [2,3,12,14]. La biopsie rénale chez notre patient a permis de révéler une prolifération extra capillaire en croissant cellulaire avec prédominance des éosinophiles.

Compte tenu de son pronostic sombre [10], l'instauration du traitement s'est imposée, à base des corticostéroïdes plus ou

moins un immunosuppresseur [2,4,15,16], qui depuis leur utilisation ont permis des rémissions intercalées par des poussées récurrentes [10,17].

CONCLUSION

La granulomatose éosinophilique ou la maladie de Churg et Strauss est une vascularite relativement rare dont le mode de révélation le plus typique est une atteinte pulmonaire à type d'asthme sévère à révélation tardive ou d'aggravation récente. Néanmoins, l'atteinte rénale, type glomérulonéphrite rapidement progressive, peut être énonciatrice de la maladie en dehors de toute manifestation pulmonaire. L'association des autres manifestations de la maladie, conjuguée à l'examen anatomo-pathologique, permet d'orienter le diagnostic.

CONFLIT D'INTÉRÊT : aucun.

Date De Sousmission : 15/10/2024.

Date D'acceptation : 21/09/2025.

Date De Publication : 16/12/2025.

RÉFÉRENCES

1. Churg J., Strauss L. Allergic granulomatosis, allergic angiitis, and periarteritis nodosa. Am. J. Pathol. 1951; 27: 277-301.
2. Lanham J.G., Elkon K.B., Pusey C.H. and al. Systemic vasculitis with asthma and eosinophilia : a clinical approach to the Churg and Strauss syndrome. Medicine. 1984; 63: 65-81.
3. Chumbley L.C., Harrison E.G. JR, de Remee R.A. Allergic granulomatosis and angiitis (Churg-Strauss syndrome). Report and analysis of 30 cases. Mayo Clin. Proc. 1977; 52: 47-84.
4. Lie J.T. The classification of vasculitis and a reappraisal of allergic granulomatosis and angiitis (Churg-Strauss syndrome). Mount Sinai J. of Med. 1986; 53: 429-39.
5. Reggiani F, L'Imperio V, Calatroni M, Pagni F, Sinico R.A. PMID: 37790127 PMCID: PMC10544898 DOI: 10.3389/fmed.2023.1244651
6. Jennette JC and al. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. Arthritis Rheum. 1994; 37: 187-92.
7. Cottin V., Cordier J-F. Churg-Strauss syndrome. Allergy. 1999; 54: 535-551.
8. Guillevin L. Les anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles au cours des vascularites systémiques. Rev Mal Respir. 2000; 17: 623-8.
9. Sable-Fourtassou R and al. Antineutrophil cytoplasmic antibodies and the Churg-Strauss syndrome. Ann Intern Med. 2005; 143: 632-638.
10. Sinnico RA and al. Prevalence and clinical significance of antineutrophil cytoplasmic antibodies in Churg-Strauss syndrome. Arthritis Rheum. 2005; 52: 2926-2935.
11. Pagnoux C et al. Churg-Strauss syndrome. Curr Opin Rheumatol 2007; 19 : 25-32.
12. Lhote F, Cohen P., Guillevin L. Syndrome de Churg et Strauss. In : Kahn M.F., Peltier A.P., Meyer O., Piette J.C . Maladies et syndromes systémiques. Paris. Flammarion. 2000; 725-40.
13. Hausser T, et al. Utilisation accrue de tout traitements anti-asthmatique avant le développement du SCS. Thorax. 2008; 63 : 677-82.
14. Dicken Ch. H., Winkelmann R.K. The Churg-Strauss Granuloma. Arch. Pathol. Lab. Med. 1978; 102: 576-80.
15. Masi A.T., Hunder G.G., Lie J.T. and al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). Arthr and Rheum. 1990; 33: 1094-1100.

16. Fauci A.S., Doppman J.L., Wolff S.W. Cyclophosphamide induced remissions in advanced polyarteritis nodosa. Am J Med. 1978; 64: 890-94.

17. Kim S and al. Mepolizumab as a steroid-sparing treatment option in patients with Churg-Strauss syndrome. JACI. 2010; 125: 1336.