

Vascularite mimant un cancer solide ?

Manifestation exceptionnelle d'une GPA à ne pas méconnaître

N. BAYEH (1), J. SCHMIDT (1), X. BOULU (1), J-D KARAM (1), V. SALLE (1), P. DUHAUT (1), A. DERNONCOURT (1)

(1) Médecine interne, CHU AMIENS-PICARDIE, Amiens, France

Introduction

La granulomatose avec polyangéite (GPA) ou maladie de Wegener est une vascularite des petits vaisseaux dont les présentations cliniques peuvent être parfois atypiques retardant le diagnostic. Elle se présente rarement sous forme d'une masse solide. Nous présentons le cas d'une GPA avec localisation pancréatique mimant un cancer solide.

Observation

Une patiente de 65 ans, porteuse d'une mutation BRCA1, ayant un antécédent d'adénocarcinome mammaire en 2001 traité par radio-chimiothérapie et chirurgicalement, complété par une ovariectomie totale prophylactique en rémission depuis 13 ans, présente une rhinite persistante chronique croûteuse et sanglante évoluant depuis des mois sans amélioration par les antihistaminiques, les corticoïdes et une ligne d'antibiothérapie par AMOXICILLINE. Un scanner des sinus a été réalisé et montrait un comblement partiel du sinus sphénoïdal et des cellules ethmoïdales sans lésions suspectes. Une obstruction nasale antérieure dans le cadre d'un œdème post viral est diagnostiquée et une turbinoplastie inférieure est réalisée, sans amélioration du tableau clinique.

Sur le plan biologique, il n'est pas objectivé de syndrome inflammatoire, d'anomalie à l'ionogramme sanguin ou à la formule sanguine, la fonction rénale est conservée, pas de protéinurie, les marqueurs tumoraux (ACE, CA-125, CA 15-3, CA 19-9) étaient négatifs. Le bilan hépatique n'était pas perturbé hormis une augmentation isolée et mineure des GGT à 73 UI/l. Le bilan auto-immun retrouve des ANCA fluorescence négative, Ac anti-PR3 à 19.9 UI/l. Le reste du bilan est sans particularité.

Le bilan a été complété par un scanner thoracique et des sinus. Ce dernier était en faveur de stigmata de sinusite aiguë et d'une rhinite croûteuse. À l'étage thoracique, découverte de quatre nodules pulmonaire gauche, dont trois avec excavation centrale. À l'étage abdominal, on visualise une masse hétérogène de la queue du pancréas mesurant 2,7cm x 2,5 cm (Figure 1) se rehaussant après injection de produit contraste (Figure 2). La GPA n'a pas pu être documentée histologiquement par la biopsie des fosses nasales, ainsi que la biopsie de l'artère temporale. L'ensemble évoquant une granulomatose avec polyangéite avec atteinte sinusienne et pulmonaire (score FFS 0), avec un doute sur une néoplasie pancréatique ou des localisations secondaires pulmonaires, une corticothérapie systémique de 3 jours par bolus de 500 mg METHYLPREDNISOLONE a été débutée, relayée par PREDNISONE 1 mg/kg/j sans autre immunosuppresseur.

Alors que la biopsie de la masse suspecte était prévue un mois après l'instauration du traitement, celle-ci n'était plus visible à l'écho-endoscopie. Un scanner de contrôle confirmait la nette régression de la masse qui persistait sous la forme d'une petite infiltration hypodense de la queue du pancréas, en faveur d'une localisation pseudo-nodulaire de la GPA. L'évolution a été favorable depuis l'introduction de la corticothérapie associée au METHOTREXATE 15 mg/semaine.

Discussion

De rares cas de GPA de localisation pancréatique ont déjà été décrits dans la littérature [1]. Notre cas, comme les 9 autres précédemment rapportés, faisait suspecter un adénocarcinome de la queue du pancréas. L'évolution favorable et rapide sous corticothérapie a permis de confirmer le diagnostic mais une surveillance collégiale rapprochée est recommandée afin de ne pas méconnaître une néoplasie pancréatique dont le pronostic est aussi conditionné par une prise en charge précoce, ce d'autant plus quand il existe déjà une histoire néoplasique.

Aucune technique d'imagerie isolée ne permet de distinguer avec certitude un adénocarcinome du pancréas d'un processus inflammatoire pancréatique mimant un cancer solide [2]. Par ailleurs, ces deux entités peuvent coexister dans 1,8 à 4% des cas [3].

Conclusion

L'atteinte pancréatique est une localisation rare de la GPA qui peut mimer un processus néoplasique dont la prise en charge et le pronostic sont complètement différents. L'initiation précoce d'une corticothérapie précède souvent la biopsie de la masse, induisant la disparition de la formation pseudo-nodulaire. Il est alors nécessaire d'obtenir rapidement cette biopsie lorsque le diagnostic de GPA est douteux.

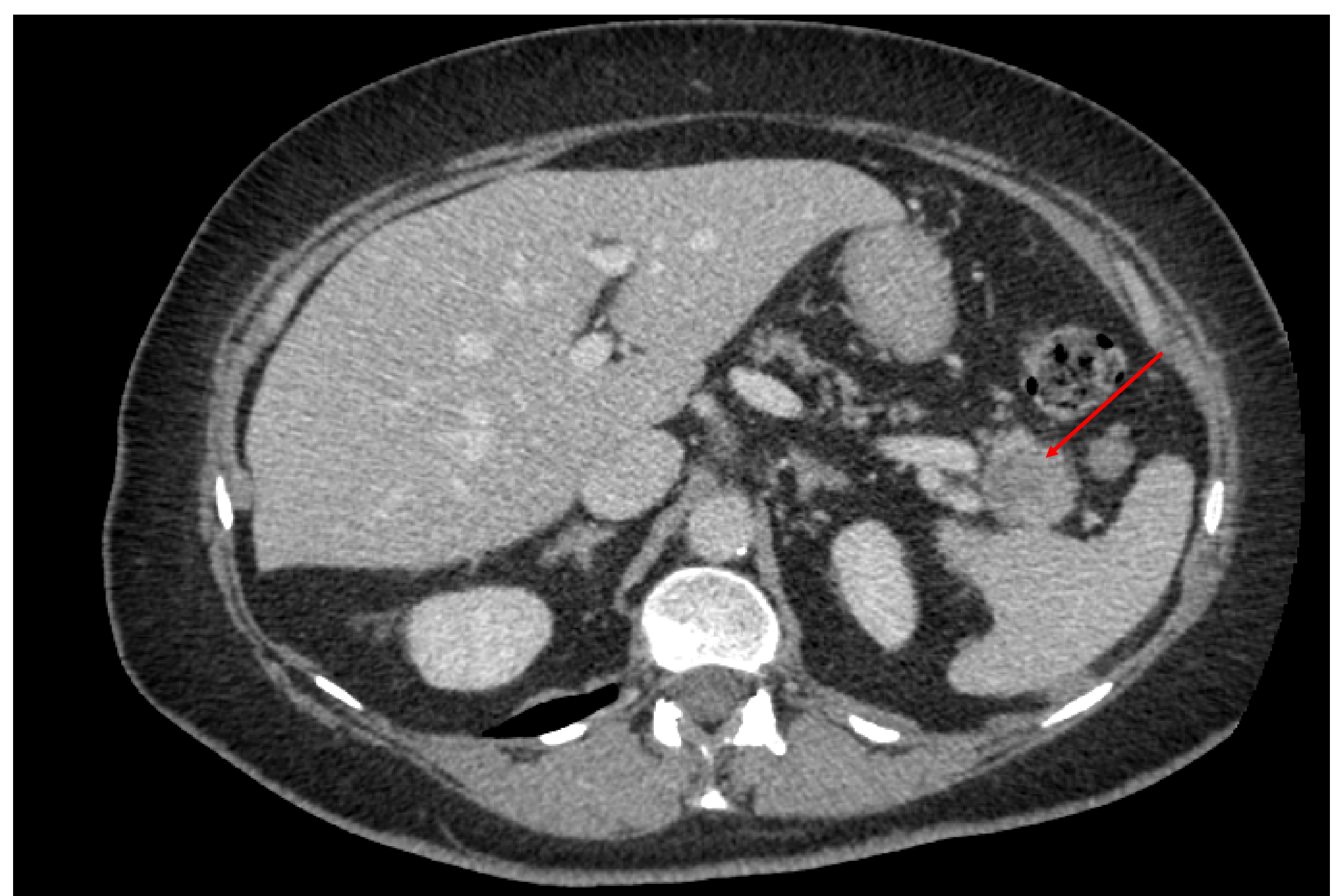


Figure 1. Scanner AP injecté au temps portal visualisant la masse suspecte de la queue du pancréas (2,7 cm x 2,5 cm)



Figure 2. Scanner AP injecté au temps portal visualisant la discrète infiltration de la queue du pancréas, en avant de la veine splénique

Références

- Castillo M, Gonzalez A, Ur Rahman A, Kaur J, Bejarano P, Wadhwa V, Schneider A, Pimentel R. Pancreatic Head Mass : a Rare Manifestation of Granulomatosis With Polyangiitis. ACG Case Rep J. 2019 Oct 25;6(10):e00263. Doi: 19.14309/crj.0000000000000263.eCollection 2019 Oct.
- Schima et al. Mass-forming pancreatitis versus pancreatic ductal adenocarcinoma : CT and MR imaging for differentiation. Cancer Imaging. 2020 Jul 23;20 (1):52. doi: 10.1186/S40644-020-00324z.
- Wolske et al. Chronic Pancreatitis or Pancreatic Tumor ? A Problem-solving Approach. Radiographics. Nov-Dec 2019;39(7):1965-1982. doi: 10.1148/rg.2019190011.