

Médiastinite fibrosante idiopathique dans le cadre d'une fibrose multifocale révélée par une thrombose veineuse du membre supérieur : A propos d'une observation particulière

1^{er} Auteur : Imen CHABCHOUB, Assistante HU, Service de Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

Autres auteurs, équipe:

- Chifa DAMMAK, Professeur agrégée, Service de Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Wafa LETIFI, résidente, Service de Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Faten FRIKHA, Professeur, Service de Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Nesrine REGAIEG, Assistante HU, Service de Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mayeda BEN HAMAD, Assistante HU, Service de Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mouna SNOUSSI, Professeur agrégée, Service de Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Sameh MARZOUK, Professeur, Service de Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Zouhir BAHLOUL, Chef de service, Service de Médecine interne, CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

Introduction

Les fibroses systémiques idiopathiques regroupent dans un même cadre pathologique diverses affections dont les localisations les plus fréquentes sont les fibroses rétro péritonéale, médiastinale, la cholangite sclérosante, la thyroïdite de Riedel et la pseudotumeur de l'orbite.

Nous rapportons un cas insolite associant une fibrose systémique idiopathique associant une localisation médiastinale, nasale et orbitaire

Observation

Un homme âgé de 55 ans sans antécédents particuliers consulte pour une tuméfaction douloureuse du membre supérieur gauche d'apparition aiguë depuis 3 jours. L'examen trouve un membre tendu, œdématié sur toute sa longueur et douloureux à la palpation.

On objectivait par ailleurs un syndrome cave supérieur avec œdème en pèlerine prédominant du côté gauche, un comblement du creux sus-claviculaire gauche et une circulation veineuse collatérale thoracique. Une échographie doppler veineuse du membre supérieur réalisée en urgence a montré une thrombose veineuse profonde du membre supérieur gauche touchant la veine axillaire, basilair, humérale et étendue jusqu'à la veine sub-clavière et jugulaire interne gauches.

Le patient présentait par ailleurs une exophtalmie droite et un strabisme convergent du même côté. Devant la constatation d'une voix nasonnée et d'une obstruction nasale unilatérale, un examen ORL spécialisé était sollicité concluant à la présence d'une masse tissulaire endo-nasale droite étendue jusqu'au méat moyen.

A la biologie, la numération formule sanguine montrait une lymphopénie à 1000 éléments/mm³ et un syndrome inflammatoire biologique modéré avec VS à 53 à la 1^{ère} heure, CRP à 27 et fibrinogène à 4.35g/l. Le reste de la biologie était normale.

La TDM du massif facial a objectivé une formation tissulaire centrée sur le méat droit hypodense, rehaussée de façon homogène au produit de contraste mesurant 30*13 mm comblant la fosse nasale en amont sans érosion osseuse en regard.

L'IRM cérébro-orbitaire

Une TDM thoraco-abdominopelvienne a montré un processus tissulaire du médiastin antérieur et moyen spontanément hypodense, faiblement rehaussé au produit de contraste mesurant 8*10.5 cm dans le plan axial responsable d'un engainement de la veine cave supérieure, du tronc de l'artère pulmonaire, de la veine brachio-céphalique gauche, de l'aorte thoracique ascendante, les troncs supra-aortiques et la veine pulmonaire supérieure gauche. Ce processus englobe également la trachée, la bronche souche gauche. La biopsie scannoguidée de cette masse médiastinale a conclu à un tissu fibro-scléreux ponctué de léger infiltrat inflammatoire lymphoplasmocytaire. L'immuno-marquage à l'IgG4 était très faible et il n'y avait pas de cellules malignes. La biopsie endo-nasale de la masse tissulaire était en faveur d'un remaniement fibro-inflammatoire chronique du méat moyen du nez.

Devant cette fibrose multifocale, l'enquête infectieuse incluant l'enquête tuberculeuse, la sérologie syphilis, la sérologie de cryptococcose était négative. Les causes médicamenteuses, traumatiques, l'antécédent de radiothérapie ont été exclues à l'interrogatoire. Le dosage sérique des IgG4 était normal. Le lymphome était éliminé par l'absence d'adénopathies profondes et de signes histologiques aux biopsies effectuées. Une fibrose multifocale idiopathique de localisation médiastinale, nasale et orbitaire révélée par une thrombose veineuse du membre supérieur gauche était retenue. Cette thrombose veineuse était de mécanisme compressif secondaire à la fibrose médiastinale engainant les structures vasculaires adjacentes. L'enquête de thrombophilie revenait négative.

Le patient était traité par anticoagulation curative. Une corticothérapie orale forte dose est entamée.

Conclusion

La fibrose systémique idiopathique est une pathologie rare mais grave. Sa présentation clinique est polymorphe et son traitement est non encore codifié.

