

Un cas rare d'aspergillome volumineux développé au sein d'une lésion de fibrose pulmonaire secondaire à une sclérodémie systémique chez une malade immunocompétente à Madagascar

A rare case of huge aspergilloma developed within a lesion of pulmonary fibrosis secondary with a systemic scleroderma in an immunocompetent patient in Madagascar

J.L. Rakotoson · H.M.D. Vololontiana · R.E. Raheison · R. Andrianasolo · J.R. Rakotomizao · M.J.D. Randria · R.F. Rapelanoro · A.C.F. Andrianarisoa · H.R. Rajaona

Reçu le 29 juillet 2010 ; accepté le 4 janvier 2011
© Société de pathologie exotique et Springer-Verlag France 2011

Résumé Nous décrivons un cas exceptionnel de volumineux aspergillome développé au sein d'une bronchiectasie par traction d'une fibrose pulmonaire secondaire à une sclérodémie systémique avec atteinte multiviscérale. C'est une femme de 58 ans, sans antécédent de tuberculose pulmonaire, présentant une altération de l'état général associée à une hémoptysie récidivante, à une dyspnée, à une dysphagie, à une sclérodactylie, à une sclérose cutanée généralisée et à un phénomène de Raynaud. La malade avait une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) au stade de cœur pulmonaire chronique en décompensation cardiaque droite. La sérologie aspergillaire était positive et le bilan immunologique confirmait la sclérodémie. La tomographie (TDM) thoracique montrait une volumineuse opacité oblongue en grelot du lobe supérieur gauche, développée au sein d'une bronchiectasie par traction, et des aspects de fibrose pulmonaire bilatérale. Même si la chirurgie reste le traitement de référence d'un aspergillome, la prise en charge de notre malade était avant tout médicale devant les contre-indications opératoires. L'évolution était marquée par des épisodes d'hémoptysies récidivantes et de la stabilité des lésions pulmonaires après un recul de deux ans. La prise en charge de cette entité reste difficile et compliquée, et le pronostic qui est en général défavorable dépend à la fois de l'évolution de la sclérodémie et de l'infection aspergillaire. **Pour citer cette revue : Bull. Soc. Pathol. Exot. 104 (2011).**

Mots clés Aspergillus · Aspergillome pulmonaire · Sclérodémie systémique · Fibrose pulmonaire · Bronchiectasie · Hôpital · Antananarivo · Madagascar · Océan Indien

Abstract We report a rare case of a huge aspergilloma developed within a bronchiectasis due to pulling by a pulmonary fibrosis of systemic scleroderma. The patient is a 58-year-old woman presenting a deterioration of the general state associated with repeating hemoptysis, dyspnea, dysphagia, sclerodactylia, generalized cutaneous sclerosis and Raynaud's phenomenon. There was no antecedent pulmonary tuberculosis. The patient had a pulmonary arterial hypertension complicated by a chronic pulmonary heart at the stage of right cardiac decompensation. Aspergilloserology was positive and the immunological assessment confirmed scleroderma. The computed tomography showed a huge oblong opacity in a small round bell shape ("signe du grelot", Monad's sign) in the left upper lobe developed within a bronchiectasis, and a bilateral pulmonary fibrosis. Although surgery remains the recommended treatment of an aspergilloma, the management of our patient was medical in front of contra-indication for surgery. The evolution was marked by repeating hemoptysis and stability of the pulmonary lesions 2 years later. The management of this entity remains difficult and complicated; the prognosis is in general unfavourable and depends at the same time on the evolution of scleroderma and the aspergilloma infection. **To cite this journal: Bull. Soc. Pathol. Exot. 104 (2011).**

J.L. Rakotoson (✉) · H.M.D. Vololontiana · R.E. Raheison · R. Andrianasolo · J.R. Rakotomizao · M.J.D. Randria · R.F. Rapelanoro · A.C.F. Andrianarisoa · H.R. Rajaona
Centre hospitalier universitaire d'Antananarivo,
Antananarivo, Madagascar
e-mail : jrakotoson@yahoo.fr

Keywords Aspergillus · Pulmonary aspergilloma · Systemic scleroderma · Pulmonary fibrosis · Bronchiectasis · Hospital · Antananarivo · Madagascar · Indian Ocean

Introduction

Les aspergilloses pulmonaires représentent un groupe d'affections rares, dues à des champignons du genre *Aspergillus*, qui ne deviennent pathogènes chez l'Homme que si un déficit des moyens de défense locaux ou généraux apparaît. *Aspergillus* en cas d'aspergillome pulmonaire colonise et prolifère en saprophyte dans les cavités détergées, dépourvues de tout pouvoir de défense locale. Le développement d'un aspergillome au sein d'une lésion de fibrose pulmonaire secondaire à la sclérodermie est très exceptionnel. Nous en rapportons un cas rare, décrit pour la première fois à notre connaissance, et montrons la difficulté de la prise en charge de cette pathologie à Madagascar.

Cas clinique

Une femme de 58 ans, institutrice, a été hospitalisée pour hémoptysie et dyspnée. Elle n'avait pas d'antécédent de tuberculose pulmonaire. Elle vivait dans un environnement sain, bien aéré, sans contact avec des volailles ni des foins moisis. L'interrogatoire a révélé une hémoptysie récidivante, une dyspnée d'effort, un phénomène de Raynaud et une dysphagie apparus depuis deux mois. Cliniquement, elle avait une pression artérielle à 110/60 mmHg, un indice de masse corporelle à 16,4 kg/cm² (poids à 37 kg, taille à 150 cm), une fréquence cardiaque à 100 battements par minute, une fréquence respiratoire à 30 cycles par minute, une température à 36,7 °C. L'examen physique retrouvait une pâleur cutanéomuqueuse, une sclérose cutanée généralisée et de la face (Fig. 1), une sclérodactylie et un hippocratisme digital, des œdèmes des membres inférieurs, une turgescence des veines jugulaires, un éclat de B2 au foyer pulmonaire, des râles crépitants fins prédominant au niveau des bases pulmonaires. Biologiquement, elle avait une anémie microcytaire hypochrome (taux d'hémoglobine à 8,9 g/dl, volume globulaire moyen à 61 μ³, concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine à 28 %), une vitesse de sédimentation à 39 mm à la première heure. La sérologie aspergillaire par immunoelectrophorèse était positive avec présence d'anticorps anti-*Aspergillus fumigatus* (347 U/ml), avec sept arcs de précipitation pour l'antigène métabolique, cinq arcs pour l'antigène somatique et présence d'arc catalasique. Le bilan immunologique montrait des anticorps antinucléaires positifs à 1/640 (par immunofluorescence) de fluorescence mouche-tée, des anticorps anti-antigènes nucléaires solubles positifs à 80 U/ml, avec anti-Scl 70 à 164 U/ml, anti-SSA/Ro à 63 U/ml, anti-U1RNP à 13 U/ml. Les anticorps anti-SSB/La, anti-Sm, anti-Jo-1, anti-ADN natif, antiphospholipides étaient négatifs.

La sérologie VIH était négative. La recherche de bacille acidoalcoolorésistant après tubage gastrique était négative à l'examen direct et après culture.



Fig. 1 Sclérose cutanée au niveau du visage. Les lèvres sont fines avec des plis radiés associés à une anomalie de la pigmentation cutanée / *Cutaneous sclerosis of the face. The lips are fine with erased folds associated an anomaly of the cutaneous pigmentation*

La tomодensitométrie (TDM) thoracique (Figs. 2,3) montrait une rétraction pulmonaire gauche, une image volumineuse en grelot mesurant 98,6 mm de long à 59,3 mm de diamètre, développée au sein d'une lésion de dilatation des bronches par traction de la région postéroapicale du lobe supérieur gauche, des images en verre dépoli et en rayon de miel prédominant aux bases évocatrices d'une fibrose pulmonaire. L'échocardiographie transthoracique montrait une insuffisance tricuspидienne de grade 3, une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) sévère avec une pression artérielle pulmonaire systolique (PAPS) estimée à 64 mmHg, un épanchement péricardique antérieur minime et une dilatation des cavités droites. Le cathétérisme cardiaque droit n'a pas été réalisé. La fibroscopie digestive haute montrait une lésion d'œsophagite peptique. L'exploration fonctionnelle respiratoire montrait un trouble ventilatoire restrictif sévère avec une capacité pulmonaire totale (CPT) à 49 % de la valeur théorique, une capacité vitale forcée (CVF) à 50 % de la valeur théorique, un volume expiratoire maximal en une seconde (VEMS) à 42 % de la valeur théorique (490 ml), un VEMS/CVF à 87 % de la valeur théorique. La gazométrie artérielle montrait une hypoxémie modérée (PaO₂ à 76 mmHg) en air ambiant. Aucune ponction biopsique pulmonaire n'a été réalisée. En raison des contre-indications au traitement chirurgical, la prise en charge a été médicale, associant un traitement symptomatique (antihémorragique, diurétique, oxygénothérapie) et spécifique (méthotrexate : 7,5 mg par semaine pour la sclérodermie et itraconazole



Fig. 2 Coupe scannographique montrant une volumineuse opacité oblongue du lobe supérieur gauche avec un aspect en grelot développé à l'intérieur d'une lésion de dilatation des bronches par traction, des bronchectasies prédominant au niveau du poumon gauche / *Computed tomography (CT) showing a bulky oblong opacity of the left higher lobe with an aspect in bell developed inside a lesion of dilatation of the bronchia by traction, the bronchectasis prevailing on the left lung*

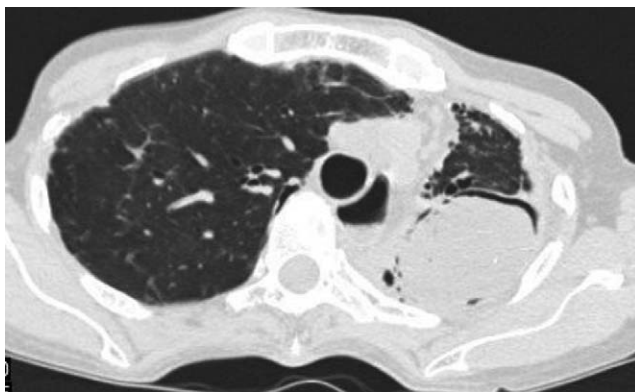


Fig. 3 Coupe scannographique montrant une rétraction du poumon gauche et une image en grelot caractéristique d'un aspergillome pulmonaire / *Computed tomography (CT) showing a retraction of the left lung and an image in bell characteristic of a pulmonary aspergilloma*

400 mg par jour pour l'aspergillome). L'évolution a été marquée par la persistance des épisodes d'hémoptysie récidivante, de dyspnée et la stabilité des lésions radiologiques après un recul de deux ans.

Discussion

La pathologie fongique liée aux *Aspergillus* est de loin la plus fréquente des mycoses de l'appareil respiratoire [5]. L'aspergillome pulmonaire se développe en général dans une cavité néoformée. La tuberculose pulmonaire constitue le principal facteur prédisposant entraînant une lésion cavitaire ou de bronchectasie [3,11]. Les autres facteurs sont constitués par des lésions pulmonaires de sarcoïdose [1,3,7,8], de kyste hydatique [2], de cancer excavé, d'infarctus, d'abcès, de fibrose apicale d'une spondylodiscite ankylosante, d'un pneumothorax spontané, de l'emphysème bulleux [8]. Mais des cas d'aspergillome pulmonaire sans facteur prédisposant ont été rapportés [9,12]. Pourtant, des lésions de bronchectasies non tuberculeuses ont été décrites par Shah et al. [11] comme facteurs responsables du développement de l'aspergillome pulmonaire. Un aspergillome développé au sein d'une bronchectasie par traction secondaire à une sclérodémie systémique au stade de fibrose pulmonaire n'a jamais été décrit dans la littérature. Notre malade présentait d'emblée une forme grave de sclérodémie avec atteinte multiviscérale (pulmonaire, péricardique et œsophagienne) qui pouvait mettre en jeu à elle seule le pronostic vital. L'aspergillome et la sclérodémie étaient découverts de façon simultanée chez notre malade qui n'était pas sous corticothérapie, ni immunosuppresseurs pouvant induire une immunodépression.

Les présentations cliniques d'un aspergillome pulmonaire sont variées, allant d'une simple infection asymptomatique à une insuffisance respiratoire sévère [3]. Les symptômes les plus fréquents sont les hémoptysies, la dyspnée, la douleur thoracique et l'amaigrissement, associés ou non à une fièvre [3]. Les hémoptysies sont dues à la production d'exotoxine par la truffe aspergillaire.

L'HTAP chez notre malade pourrait être secondaire soit à la fibrose pulmonaire, soit à une atteinte vasculaire pulmonaire de la sclérodémie. La radiographie du thorax ou le scanner thoracique montre le plus souvent des aspects en grelot caractéristiques de l'aspergillome [3], mais les lésions aspergillaires peuvent prendre diverses formes. Sur 57 cas d'aspergillome, Singh et al. [13] retrouvaient 47 lésions arrondies ou ovalaires, sept lésions oblongues, deux lésions polypoïdes et une lésion lobulaire. La truffe aspergillaire a pris une forme oblongue chez notre malade épousant l'anatomie de la bronche dilatée. Le traitement chirurgical est le traitement de référence de l'aspergillome pulmonaire, mais il est parfois difficile et complexe. La résection chirurgicale de l'aspergillome prévient la récurrence de l'hémoptysie [9]. Les résultats d'une étude menée par Lee et al. [6] chez 240 malades montraient que le taux de mortalité et de morbidité d'un traitement chirurgical est acceptable et que ce type de traitement aide, non seulement à réduire les symptômes, mais prolonge la survie des malades. La même étude

propose un traitement chirurgical chez tous les malades atteints d'aspergillome pulmonaire ayant une fonction respiratoire acceptable [6]. Selon Caidi et al. [4], d'après leur étude sur 278 cas d'aspergillome, le traitement chirurgical est difficile et dangereux, mais reste néanmoins le traitement de choix en dépit du gros risque de morbidité et de mortalité postopératoire. Une étude récente a conclu que le traitement adjuvant par les antifongiques n'a pas montré beaucoup d'efficacité et que ces molécules avaient de nombreux effets secondaires [10]. Les malades asymptomatiques et n'ayant pas des lésions pulmonaires sous-jacentes ont très peu de risque chirurgical [9]. La chirurgie était contre-indiquée chez notre malade devant la présence de lésions pulmonaires très avancées et la fonction respiratoire médiocre. Mais malheureusement, malgré le traitement antifongique et « antiscélérodermique » institué, l'évolution est restée stationnaire, émaillée de complications à type d'hémoptysie et de dyspnée. Elle va inexorablement vers l'insuffisance respiratoire chronique et une hémoptysie fatale.

Conclusion

Le développement d'un aspergillome dans une lésion de bronchectasie par traction d'une fibrose pulmonaire secondaire à la sclérodermie est rare et exceptionnelle. Aucun consensus sur la prise en charge qui est difficile et complexe de cette entité n'a été établi. Le pronostic en général défavorable dépend à la fois de l'évolution de la sclérodermie systémique et de l'infection aspergillaire.

Conflit d'intérêt : les auteurs déclarent ne pas avoir de conflit d'intérêt.

Références

1. Argüelles Riera Y, Baloira Villar A, García García JC, Ruiz Fontán J (1995) Multiple aspergillomas in a patient with sarcoidosis. *Arch Bronconeumol* 31(4):190–2
2. Bal A, Bagai M, Mohan H, Dalal U (2008) Aspergilloma in a pulmonary hydatid cyst: a case report. *Mycoses* 51(4):357–9. Epub 2008 Apr 28
3. Baradkar VP, Mathur M, Kumar S (2009) Uncommon presentation of pulmonary aspergilloma. *Indian J Med Microbiol* 27(3): 270–2
4. Caidi M, Kabiri H, Al Aziz S, et al (2006) Chirurgie des aspergillomes pulmonaires : série de 278 cas. *Presse Med* 35(12 Pt 1): 1819–24
5. Denning DW (1995) Issues in the management of invasive aspergillosis. *Ann Med Interne (Paris)* 146(2):106–10
6. Lee JG, Lee CY, Park IK, et al (2009) Pulmonary aspergilloma: analysis of prognosis in relation to symptoms and treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 138(4):820–5. Epub 2009 Apr 11
7. Palem A, Leroy S, Just N, et al (2003) Aspergillomes intracavitaires compliquant une granulomatose nécrosante sarcoïdique. *Rev Mal Respir* 20(4):604–8
8. Panjabi C, Sahay S, Shah A (2009) Aspergilloma formation in cavitary sarcoidosis. *J Bras Pneumol* 35(5):480–3
9. Regnard JF, Icard P, Nicolosi M, et al (2000) Aspergilloma: a series of 89 surgical cases. *Ann Thorac Surg* 69(3):898–903
10. Sagan D, Goździuk K (2010) Surgery for pulmonary aspergilloma in immunocompetent patients: no benefit from adjuvant antifungal pharmacotherapy. *Ann Thorac Surg* 89(5):1603–10
11. Shah R, Vaideeswar P, Pandit SP (2008) Pathology of pulmonary aspergillomas. *Indian J Pathol Microbiol* 51(3):342–5
12. Sheikh S, Fatimi SH (2006) Aspergilloma in a patient with no previous history of chronic lung disease. *J Ayub Med Coll Abbottabad* 18(1):62–3
13. Singh P, Kumar P, Bhagi RP, Singla R (1989) Pulmonary aspergilloma—radiological observations. *Indian J Chest Dis Allied Sci* 31(3):177–85