



Un syndrome néphrotique impur révélant une maladie de Kikuchi-Fujimoto

Yousra ALAMI^{1*}, Rita EID^{1*}, Sophie FERLICOT², Thierry LAZURE², Sarah TORTONESE¹, Cindy URSULE-DUFAIT¹, Charlotte MUSSINI², Albane BRODIN-SARTORIUS¹, Olivier LAMBOTTE³, Renaud SNANOUDJ¹, Mohamad ZAIDAN¹

¹ Service de Néphrologie, Dialyse et Transplantation, Hôpital Bicêtre AP-HP, Le Kremlin-Bicêtre, France
² Service d’Anatomie et cytologie pathologiques, Hôpital Bicêtre AP-HP, Le Kremlin-Bicêtre, France
³ Service de Médecine Interne et Immunologie, Hôpital Bicêtre AP-HP, Le Kremlin-Bicêtre, France

Introduction:

La maladie de Kikuchi-Fujimoto (KFD) ou lymphadénite nécrosante histiocytaire touche principalement le sujet jeune avec une prédominance féminine. Cette maladie bénigne se manifeste par une ou plusieurs adénopathies cervicales fréquemment associées à de la fièvre. L'étiologie de la maladie de Kikuchi-Fujimoto reste incertaine souvent satellite d'une maladie auto-immune ou infectieuse.

Observation:

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 46 ans, d'origine antillaise, hospitalisée pour une altération de l'état général et une fièvre évoluant depuis 2 mois associée à une adénopathie cervicale unilatérale.

L'examen physique retrouve de multiples lésions cutanées diffuses en cours de cicatrisation, à types de maculo-papules érythémateuses circulaires diffuses respectant les paumes et les plantes, sans atteinte des muqueuses, une adénopathie cervicale gauche de 3x1,5 cm environ, et pas d'hépto-splénomégalie.

A la recherche de la cause:

Le bilan biologique à l'admission révèle un syndrome inflammatoire biologique (CRP 87 mg/l) et un syndrome néphrotique impur avec une insuffisance rénale aiguë (un pic de créatinine à 388 micromol/l, une hypoalbuminémie à 22 g/l, et une protéinurie à 11 g/g de profil glomérulaire).

Un TEP scanner montre une coulée ganglionnaire hypermétabolique latéro-cervicale gauche, étendue des secteurs II, III, IV et V (Figure 1). Le diagnostic de lymphadénite histiocytaire nécrosante de Kikuchi-Fujimoto a été confirmé par l'étude histologique ganglionnaire (Figure 2).

La biopsie rénale montre des lésions florides de hyalinose segmentaire et focale collapsante (Figure 3). L'ensemble du bilan étiologique notamment auto-immun et infectieux s'est avéré être négatif. La signature transcriptomique de l'interféron de type I était élevée chez notre patiente. Le profil génotypique Apol1 était hétérozygote composite G1/G2.

Traitement et évolution:

Un traitement par corticoïdes (prednisone 1mg/kg/jour) a permis une amélioration clinique et radiologique.

Figure 1:

PET scanner au diagnostic montrant une coulée ganglionnaire hypermétabolique latéro-cervicale gauche, étendue des secteurs II, III, IV et V, notamment :

- secteur IV gauche, latéro-thyroïdienne de 8 mm de petit axe SUL max 5.2
- secteur IIB de 12 mm de petit axe SUL max 6.3

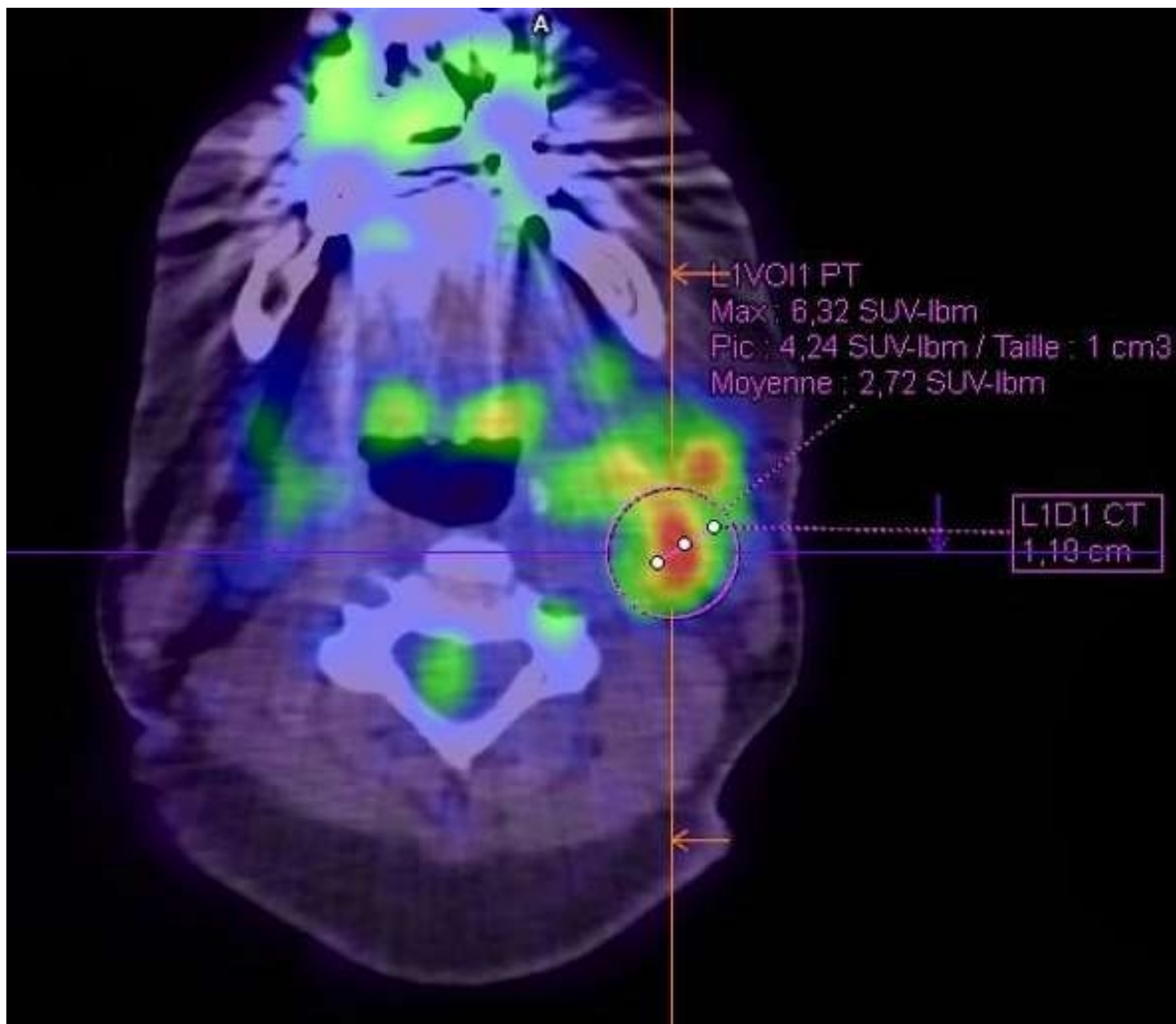


Figure 2 : Examen histopathologique de la biopsie du ganglion cervical:

La coloration HES montre une zone de nécrose apoptotique avec de nombreux débris nucléaires, sans polynucléaires neutrophiles.

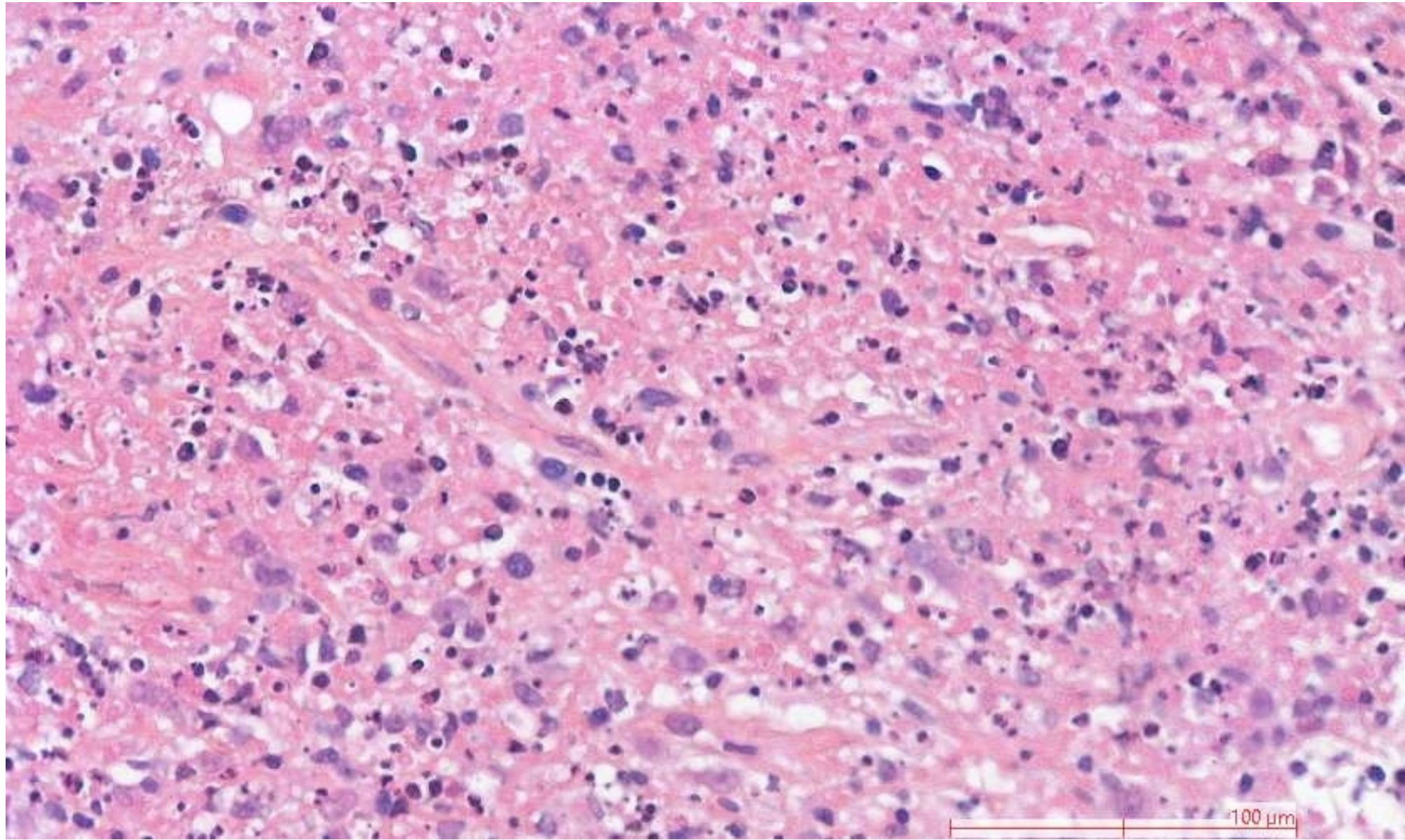
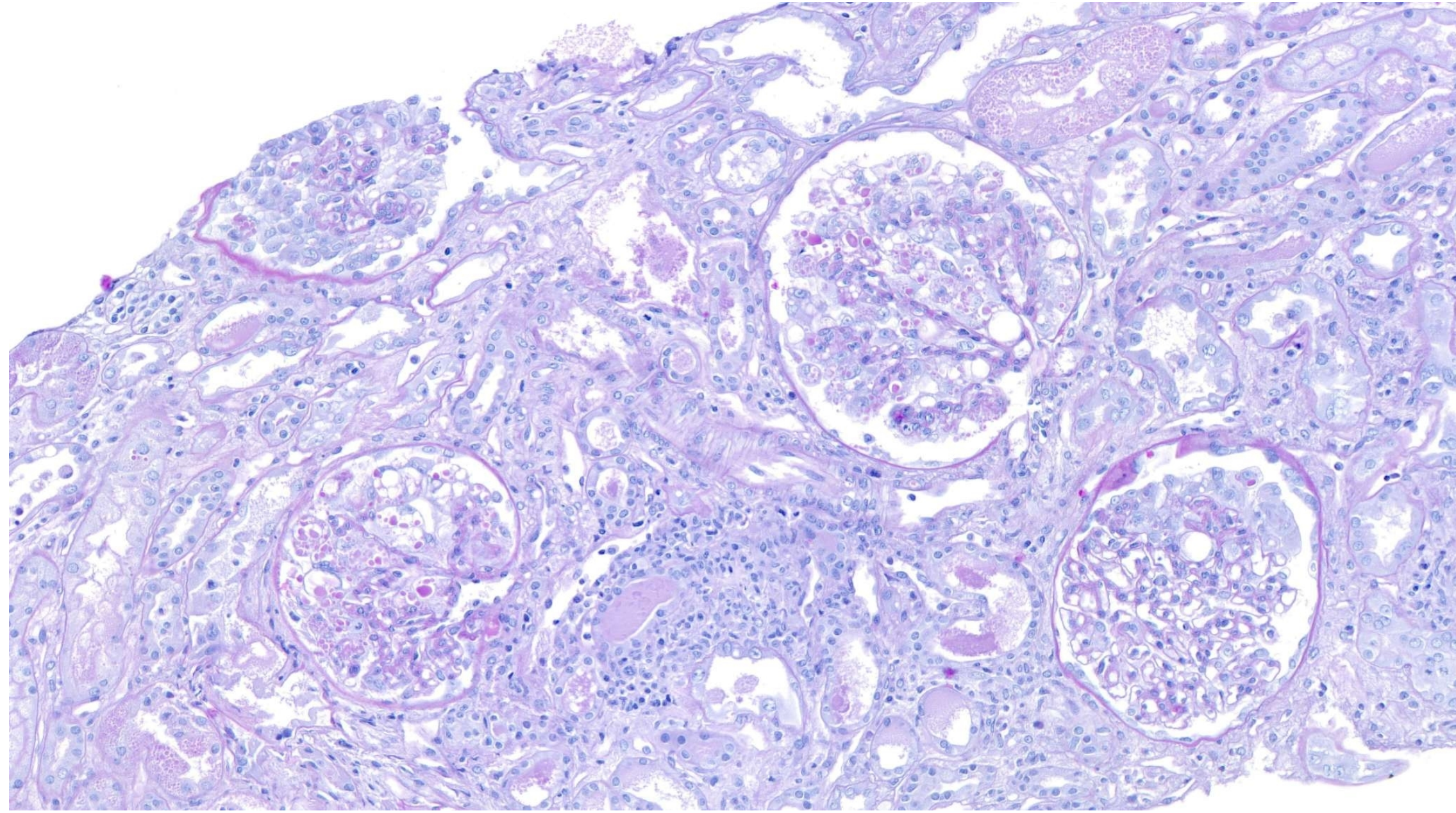


Figure 3 : Examen histopathologique de la biopsie rénale:

Les glomérules sont pathologiques, caractérisés par une podocytose floride, avec vacuolisation très marquée du cytoplasme des podocytes et rétraction du floculus, correspondant à des lésions de Hyalinose Segmentaire et Focale HSF de type « collapsing ».



Discussion et conclusion:

Il s'agit, à notre connaissance, du premier cas rapporté de maladie de Kikuchi-Fujimoto associée à un syndrome néphrotique sans cause secondaire retrouvé. La signature transcriptomique de l'Interféron pourrait expliquer l'association clinique de la maladie de Kikuchi avec une atteinte rénale chez notre patiente porteuse d'un variant APOL1 dit à haut risque rénal. Un suivi régulier est recommandé afin de dépister une récurrence du syndrome fébrile ou une éventuelle maladie auto-immune.

