

La granulomateuse avec polyangéite : et si c'était une forme grave et réfractaire

Thabet.N¹, Guiga.A², Omri.M¹, Guesmi.A³, Brahem.S³, Thabet.M², Ghannouchi.N²

¹Service d'otorhinolaryngologie et de chirurgie cervico faciale, hôpital Farhat Hached Sousse, Faculté de médecine de Sousse, Université de Sousse, Sousse, Tunisie

²service de médecine interne, hôpital Farhat Hached Sousse, Faculté de médecine de Sousse, Université de Sousse, Sousse, Tunisie

³service de radiologie, hôpital Farhat Hached Sousse, Faculté de médecine de Sousse, Université de Sousse, Sousse, Tunisie

Abstract

Introduction : La granulomatose avec polyangéite (GPA) est une vascularite systémique nécrosante touchant les vaisseaux de petit calibre. Elle atteint préférentiellement les voies aériennes supérieures, le poumon et les reins. L'atteinte ORL est souvent révélatrice de la maladie.

Nous rapportons un cas de GPA multisystémique réfractaire au traitement conventionnel.

Présentation des cas: Il s'agissait d'un patient âgé de 49 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui consultait en 2009 pour une rhinorrhée crouteuse et une épistaxis de faible abondance récidivantes. L'endoscopie nasale retrouvait un aspect granulomateux, crouteux, saignant au contact de la muqueuse avec une large perforation du septum nasal. Le reste de l'examen clinique était sans anomalies. La TDM du massif facial a objectivé un aspect d'atteinte granulomateuse et la biopsie de la cloison nasale a mis en évidence un remaniement inflammatoire chronique avec présence de granulome. Les anticorps anti PR3 étaient positifs (cANCA). Le diagnostic de GPA était posé et le patient a reçu un traitement par corticothérapie à la dose de 1mg/kg/jour pendant un mois puis dégression progressive sur 6 mois sans amélioration clinique. Un traitement d'épargne cortisonique a été entamé par methotrexate pendant 5 ans avec persistance de la symptomatologie. La décision était de commencer un traitement par cyclophosphamide à la dose 1g/cure à J1 J15 J21 J42 et J63 avec persistance des épistaxis et sans amélioration radiologique. En 2020 le patient a consulté avec une nouvelle poussée de sa maladie : une pansclérite nécrosante de l'œil droit, une atteinte neurologique à type de céphalées, de troubles de la marche et de paresthésie des 2 membres inférieurs. L'IRM cérébro-médullaire a montré des lésions granulomateuses sous corticale frontale bilatérale et temporale gauche. Ainsi qu'une atteinte pulmonaire à type de dyspnée d'effort stade II NYHA avec présence de nodules pulmonaires excavés à la TDM associées à des foyers d'hémorragies intra alvéolaires. Le patient a reçu un bolus de solumedrol 1g/j pendant 3 jours puis relais par biothérapie Rituximab 500mg/semaine pendant 4 semaines. Le traitement d'entretien était de 1g de rituximab chaque 6mois pendant 2ans avec stabilisation de la maladie.

Conclusion : La GPA, est une maladie systémique sévère. L'oto-rhino-laryngologiste est souvent le premier médecin à contacter les patients atteints de GPA. Un diagnostic précoce est crucial afin d'éviter des lésions organiques irréversibles et les atteintes systémiques graves.

Objectifs

- Décrire un cas de GPA multisystémique avec atteinte ORL réfractaire au traitement conventionnel.

Méthodes et Matériels

- Nous rapportons un cas de GPA multisystémique réfractaire au traitement conventionnel.

Résultats

- Il s'agissait d'un patient âgé de 49 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui consultait en 2009 pour une rhinorrhée crouteuse et une épistaxis de faible abondance récidivantes.
- L'endoscopie nasale retrouvait un aspect granulomateux, crouteux, saignant au contact de la muqueuse avec une large perforation du septum nasal. Le reste de l'examen clinique était sans anomalies.
- La TDM du massif facial a objectivé un aspect d'atteinte granulomateuse et la biopsie de la cloison nasale a mis en évidence un remaniement inflammatoire chronique avec présence de granulome.
- Les anticorps anti PR3 étaient positifs (cANCA).
- Le diagnostic de GPA était posé et le patient a reçu un traitement par corticothérapie à la dose de 1mg/kg/jour pendant un mois puis dégression progressive sur 6 mois sans amélioration clinique.
- Un traitement d'épargne cortisonique a été entamé par methotrexate pendant 5 ans avec persistance de la symptomatologie.
- La décision était de commencer un traitement par cyclophosphamide à la dose 1g/cure à J1 J15 J21 J42 et J63 avec persistance des épistaxis et sans amélioration radiologique.
- En 2020 le patient a reconsulté avec une nouvelle poussée de sa maladie : une pansclérite nécrosante de l'œil droit, une atteinte neurologique à type de céphalées, de troubles de la marche et de paresthésie des 2 membres inférieurs.
- L'IRM cérébro-médullaire a montré des lésions granulomateuses sous corticale frontale bilatérale et temporale gauche. Ainsi qu'une atteinte pulmonaire à type de dyspnée d'effort stade II NYHA avec présence de nodules pulmonaires excavés à la TDM associées à des foyers d'hémorragies intra alvéolaires.
- Le patient a reçu un bolus de solumedrol 1g/j pendant 3 jours puis relais par biothérapie Rituximab 500mg/semaine pendant 4 semaines. Le traitement d'entretien était de 1g de rituximab chaque 6mois pendant 2ans avec stabilisation de la maladie.



TDM du massif facial montrant une large perforation septale

Conclusion

- La GPA est une vascularite nécrosante systémique sévère.
- L'oto-rhino-laryngologiste est souvent le premier médecin à contacter les patients atteints de GPA.
- Un diagnostic précoce est crucial afin d'éviter des lésions organiques irréversibles et les atteintes systémiques graves.

Références

1. Webb H, Toppi J, Fairley J, Phillips D. Granulomatosis with Polyangiitis: A Rare but Clinically Important Disease for the Otolaryngologist. Niger J Clin Pract. juill 2024;27(7):819.
2. Puéchal X. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's). Joint Bone Spine. 1 déc 2020;87(6):572-8.