

## Pachyméningite : complication rare des vascularites à ANCA

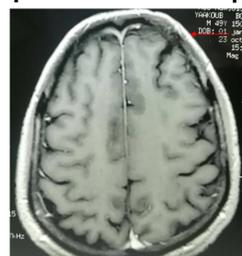
- **Abir, DERBEL,AHU, Médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE**
- Raida, BEN SALAH, professeure agrégée, Médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Rihem, BOUKHZAR, résidente, Médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Mariem, GHRIBI, AHU, Médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Nesrine, REGAIEG, AHU, Médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Imen, CHABCHOUB, AHU, Médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Yosra, BOUATTOUR, AHU, Médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Mayeda BEN HAMAD, AHU, Médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Mouna SNOUSSI, Professeure agrégé, Médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Faten, FRIKHA, professeure, Médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Sameh, MARZOUK, professeure, Médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE
- Zouhir, BAHLOUL, professeure agrégée, Médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE

### Introduction:

La granulomatose avec polyangéite (GPA) est une vascularite nécrosante granulomateuse des vaisseaux de petit calibre caractérisée par la présence des ANCA. La présentation classique est faite par la triade : ORL, pulmonaire et rénale. L'atteinte neurologique est rare dominée par l'atteinte périphérique. La pachyméningite est rare, nous illustrons une observation.

### Observation:

Il s'agit d'un homme de 48 ans qui s'est présenté en Février 2015 pour une exophtalmie bilatérale. A l'anamnèse, on notait la notion d'obstruction nasale bilatérale, d'épistaxis, d'otorrhée et de céphalées intenses. A l'examen, on trouvait une exophtalmie bilatérale. L'examen neurologique et cardiovasculaire était sans anomalies. L'examen ORL trouvait une sinusite chronique indiquant une méatotomie nasale moyenne et une éthmoïdectomie antérieure. Le bilan biologique initial objectivait un syndrome inflammatoire biologique (CRP : 24 mg/L, VS à 97 mm/H1). A la numération sanguine ; on notait une hyperleucocytose à PNN et une hyperéosinophile à 600 elts/ $\mu$ L. L'analyse d'urine était normale. La radiographie thoracique était normale. La TDM du massif facial montrait des signes de sinusite chronique avec comblement polypoïde diffus des sinus maxillaires, frontaux et des cellules ethmoïdales. L'IRM orbitaire révélait une hypertrophie bilatérale des glandes lacrymales bilatérale avec épaissement polypoïde homogène avec prise de contraste des sinus maxillaires, ethmoïdaux et frontaux sans lyse osseuse. La biopsie du cavum objectivait des signes de vascularite avec inflammation granulomateuse et hyperplasie lymphoïde réactive de la muqueuse nasopharyngée. L'étude immunologique a montré des p-ANCA anti MPO positifs. Le diagnostic de GPA dans sa forme localisée (ORL et atteinte oculaire) était retenu et le patient était traité par corticothérapie forte dose associée au traitement adjuvant et antibioprophylaxie (Bactrim\*). Au 6eme jour, l'évolution était marquée par la survenue de diplopie avec troubles de la marche. L'examen neurologique trouvait un ptosis avec myosis bilatéral, une paralysie de l'adduction de l'œil droit et une marche à petits pas. L'IRM cérébrale révélait des signes d'AVC ischémique du noyau du III. Un traitement par Aspégic 100 mg/jour et une statine 40 mg/jour était instauré avec bonne évolution. En Octobre 2015, il a été réhospitalisé pour des céphalées holo-crâniennes avec douleur oculaire et paralysie des oculomoteurs. L'IRM cérébrale objectivait une pachyméningite frontale avec aspect granulomateux (**figure**). La décision était d'instaurer de fortes doses de stéroïdes avec le cyclophosphamides à raison de 1g chaque mois. Lors de la troisième cure, le patient signalait une récurrence des symptômes oculaires qui était en rapport avec une névrite optique rétrobulbaire bilatérale. On a opté pour le switch du cyclophosphamide par le méthotrexate avec la corticothérapie forte dose. L'évolution était initialement favorable mais on notait une recrudescence des céphalées à la dégression des corticoïdes, ainsi une dose de 20mg d'équivalent de prednisone était gardée pour une durée prolongée.



### Conclusion

L'originalité de notre cas réside dans le caractère inhabituel des lésions occasionnés par la GPA. La dacryoadénite, l'atteinte du noyau du nerf du III ainsi que la pachyméningite ne sont pas classiques au cours de la GPA. Néanmoins, l'atteinte ORL ainsi que les données histologiques et immunologiques font évoquer ce diagnostic. Certains suggèrent l'association fréquente des pANCA anti MPO plutôt que les anti PR3 avec la pachyméningite. Cependant, leur imputabilité dans la genèse de la pachyméningite restait inconnue et nécessitait des recherches plus approfondies.

