

## Contribution à l'étude des manifestations rhinologiques de la granulomatose avec polyangéite (GPA): 14 cas

**Faten Frikha: Service de médecine interne CHU Hédi Chaker Sfax-TUNISIE**

**Yosra Bouattour: Service de médecine interne CHU Hédi Chaker Sfax-TUNISIE**

**Rania Kharrat: Service d'ORL CHU Habib Bourguiba Sfax-TUNISIE**

**Souha Kallel: Service d'ORL CHU Habib Bourguiba Sfax-TUNISIE**

**Zouhir Bahloul: Service de médecine interne CHU Hédi Chaker Sfax-TUNISIE**

### Introduction

Les manifestations ORL sont fréquentes chez les patients atteints de granulomatose avec polyangéite (GPA). Plus de 85 % ont des problèmes naso-sinusiens. L'atteinte nasale peut être isolée chez 25% des patients. Les manifestations naso-sinusiennes sont variables et peuvent altérer la qualité de vie de ces patients et entraîner des lésions permanentes. Les objectifs de notre travail sont d'analyser les caractéristiques cliniques et paracliniques des manifestations naso-sinusiennes de la GPA, d'étudier les modalités thérapeutiques, et d'évaluer le profil évolutif.

### Patients et méthodes

Dans le cadre d'une étude rétrospective à propos des patients présentant une vascularite associée aux ANCA (VAA) avec des manifestations naso-sinusiennes, pris en charge dans le service de médecine interne du CHU Hédi Chaker de Sfax-Tunisie et le service d'ORL et CCF du CHU Habib Bourguiba de la même région, durant une période de 26 ans [Janvier 1997 – Mars 2023], nous avons étudié les manifestations rhinologiques au cours de la GPA.

Tous les patients répondaient aux critères de classification proposés en 2022 par l'American College of Rheumatology et l'European Alliance of Associations for Rheumatology (ACR/EULAR).

### Résultats

- ❑ Notre étude a colligé 14 patients atteints d'une GPA avec manifestations naso-sinusiennes : 10 hommes et 4 femmes.
- ❑ L'âge moyen au moment du diagnostic était de  $48,6 \pm 15,6$  ans.
- ❑ Concernant les formes cliniques, nos patients sont répartis en neuf cas (64,3%) de GPA limitée et cinq cas (35,7%) de GPA diffuse. Sur le plan clinique, une épistaxis récidivante a été trouvée dans 9 cas (64,3%), une obstruction nasale trainante dans 8 cas (57,1%), une rhinorrhée purulente dans 5 cas (35,7%), une déformation nasale dans deux cas (14,3%) et des douleurs nasales chroniques dans un cas (7,1%).
- ❑ A l'inspection, nous avons noté la présence d'une ensellure nasale chez deux patients (14,3 (Figure 1). Une endoscopie nasale a été réalisée dans tous les cas. Cet examen a révélé : un aspect inflammatoire et hypertrophique de la muqueuse nasale avec rhinorrhée purulente dans 6 cas (42,9%), des ulcérations crouteuses dans 3 cas (21,4%), un aspect granulomateux pseudo-tumoral dans 3 cas (21,4%), une perforation septale dans deux cas (14,3%), une nécrose par endroit de la muqueuse nasale dans 2 cas (14,3%), des synéchies dans un cas (7,1%), des polypes en dehors des méats moyens en bilatéral dans un cas (7,1%).
- ❑ TDM du massif facial a été réalisée pour 13 patients. Elle s'est révélée pathologique dans 12 cas (85,7%) : comblement des sinus (7 cas), épaissement muqueux en cadre des sinus (5 cas), un épaissement des parois osseuses des sinus (3 cas), destruction des cornets (3 cas), lyse de la cloison nasale (2 cas) et épaissement des parois du nasopharynx (1 cas). Neuf patients (64,3%) ont eu une biopsie nasale ou naso-sinusienne. L'examen anatomopathologique a révélé la présence de lésions de vascularite dans sept cas, une inflammation granulomateuse à cellules géantes dans sept cas, des lésions de nécrose fibrinoïde dans trois cas et une inflammation aigüe et / ou chronique isolée dans deux cas.



Figure 1: Déformation en ensellure nasale

Tableau I: Manifestations radiologiques à la tomodensitométrie du massif facial chez les patients atteints d'une granulomatose avec polyangéite (GPA)

Aspect radiologique à la TDM	Nombre de cas
Comblement des sinus	7
Épaississement muqueux en cadre des sinus	5
Un épaissement des parois osseuses des sinus	3
Destruction des cornets	3
Lyse de la cloison nasale	2
Épaississement des parois du nasopharynx	1



Figure 2: TDM du massif facial en coupes coronales: Épaississement des parois osseuses des sinus maxillaires avec comblement sinusien et destruction des cornets et de la cloison naso-sinusienne

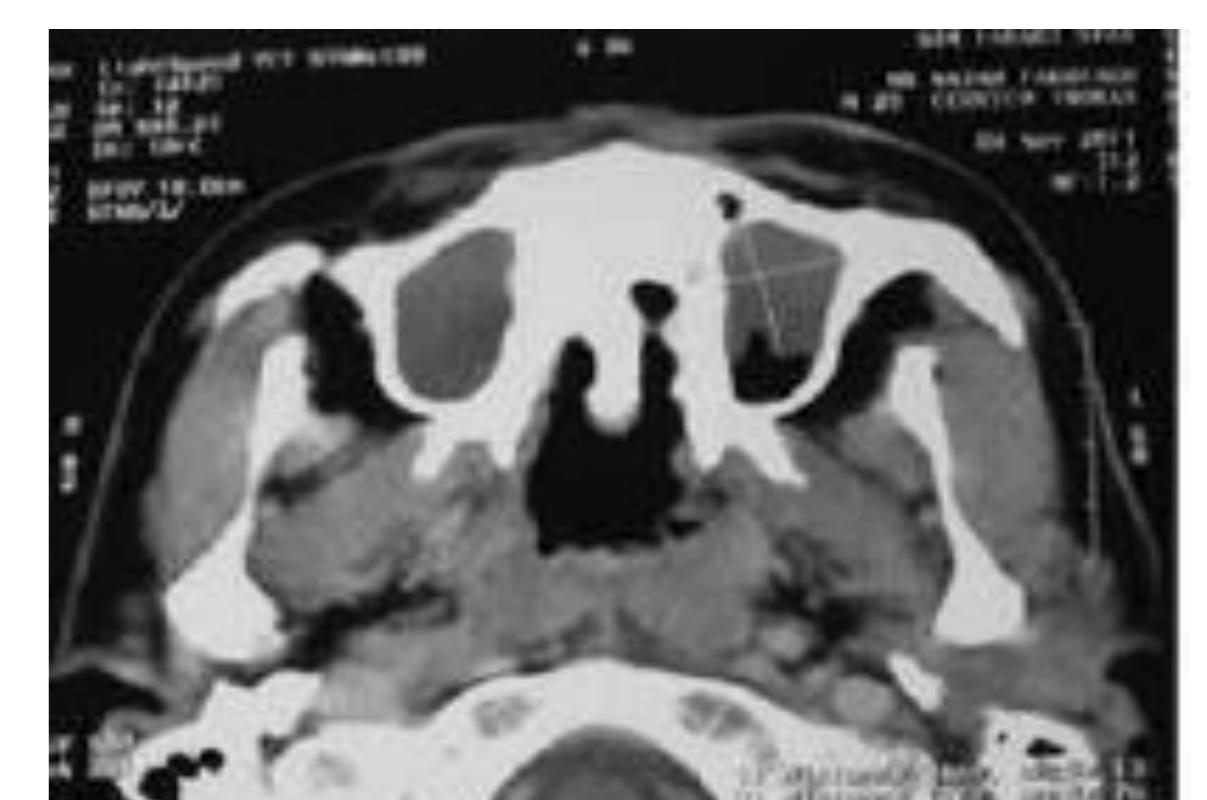


Figure 3: TDM du massif facial en coupes coronales: perforation de la cloison nasale avec pansinusite maxillaire

Une corticothérapie à base de prednisone à forte dose (1 mg/Kg/j) initiée par des bolus de méthylprednisolone a été instaurée dans tous les cas. La corticothérapie a été prescrite seule chez trois patients (21,4%) ayant une forme limitée de la GPA. Le recours à un immunosuppresseur a eu lieu dans 11 cas (78,6%) : le cyclophosphamide a été utilisé dans 10 cas. Le méthotrexate à la dose de 15 mg/semaine a été administré chez un seul patient ayant une forme limitée de la maladie. Le cotrimoxazole (Bactrim Forte<sup>®</sup>) était utilisé dans 10 cas. Quatre patients ont eu une chirurgie endoscopique endonasale fonctionnelle. Les patients ayant une forme limitée avaient une évolution favorable sans poussées dans 6 cas et des rechutes fréquentes avec récurrences des manifestations nasosinusiennes dans 3 cas. La récurrence d'au moins une poussée systémique a été survenue chez 4 patients ayant une forme diffuse. Le cinquième malade était perdu de vue après 6 mois de traitement.

### Conclusion

La GPA se manifeste par des symptômes variés et peu spécifiques. Nos résultats sont globalement comparables à ceux retrouvés dans la littérature. Nous insistons sur le fait que tout patient présentant des symptômes naso-sinusiens persistants qui ne répondent pas au traitement standard doit faire l'objet d'une évaluation précise et rapide à la recherche d'une atteinte systémique. La collaboration multidisciplinaire et la connaissance de ces VAA aboutissent au diagnostic et permettent un traitement optimal.

