

Une Localisation Ophtalmologique De La Granulomatose Avec Polyangéite : A Propos D'un Cas

Y.Benhaddou, M.A.Messaoudi, A. Ghanim, H.Benataya, L.El Herrak, M.Ftough

Service De Pneumologie, CHU Ibn Sina, Rabat

Faculté De Médecine Et De Pharmacie, Université Med V, Rabat

Date of Submission: 26-07-2025

Date of Acceptance: 06-08-2025

I. Introduction :

La granulomatose avec polyangéite (GPA), anciennement appelée granulomatose de Wegener, est une vascularite nécrosante qui touche préférentiellement les voies aériennes supérieures et inférieures et les reins ainsi que de nombreux autres organes et tissus, notamment les structures orbitaires et oculaires. Les manifestations ophtalmologiques, parfois inaugurales, sont observées seules ou associées à d'autres manifestations systémiques de la maladie.

II. Observation :

Mme H.L âgée de 65 ans, ayant comme antécédents un diabète sous antidiabétiques oraux et insuline, névrite optique rétrobulbaire mise sous bolus de corticothérapie puis relais avec voie orale il y a 01 an. La patiente a présenté une toux sèche rarement productive sans autre signe respiratoire et ayant comme signe extra respiratoire une baisse de l'acuité visuelle. L'examen pleuro-pulmonaire trouve des râles ronflants bilatéraux. Le reste était sans particularités.

L'examen ophtalmologique trouve une atrophie papillaire au fond d'œil.

La TDM thoracique a objectivé de multiples lésions nodulaires bilatérales excavées [Fig 1,2 et 3] avec un épanchement pleural bilatéral de faible abondance et un épanchement péricardique de faible abondance. La TDM cérébrale est revenue normale tandis que la TDM naso-sinusienne a montré une sinusite maxillaire bilatérale.

L'échographie rénale a montrée des reins polykystiques avec présence de nodule médiolobaire gauche suspect ainsi qu'un foyer d'infarctus médiorénal gauche. [Fig 4 ; 5]

Le bilan biologique a révélé un syndrome inflammatoire avec une anémie à 8,2g/dl ainsi qu'une insuffisance rénale sévère rapidement progressive.

Le bilan immunologique trouve des anticorps antinucléaires et anti-PR3 (C-ANCA) positifs.

Le diagnostic d'une granulomatose de Wegener a été retenu avec un score à 8 selon les critères ACR/EULAR, avec atteinte oculaire.

La patiente a reçu un traitement par bolus d'immunosuppresseur à base de cyclophosphamides par voie intraveineuse pour une insuffisance rénale sévère rapidement progressive, ainsi qu'un bolus de corticoïdes avec relais par voie orale.

L'évolution était favorable sur le plan clinique et biologique.

III. Discussion :

Les vascularites nécrosantes systémiques sont un groupe hétérogène de maladies qui sont toutes caractérisées par une inflammation des vaisseaux sanguins artériels et/ou capillaires et/ou veineux conduisant à une altération de la paroi vasculaire dans son ensemble. La sténose ou l'occlusion de la lumière vasculaire par une thrombose ou une prolifération intimale est la résultante de l'atteinte endothéliale, à l'origine des manifestations cliniques. [1]. La granulomatose avec polyangéite (GPA), la polyangéite microscopique (PAM), la granulomatose éosinophilique avec polyangéite (GEPA) sont collectivement appelées vascularites associées aux ANCA, en raison de l'implication pathogénique des anticorps anti-cytoplasme des neutrophiles (ANCA), qui semblent induire une vascularite en activant directement les neutrophiles. [2]

La granulomatose avec polyangéite (GPA) est une maladie rare dont l'incidence varie de 2 à 12 cas /an /million d'habitants et la prévalence de 24 à 157 cas/million d'habitants selon les études et les régions du globe. Elle semble toutefois être devenue plus fréquente ces dernières années. La maladie se déclare généralement chez l'adulte âgé de 45 à 60 ans, affectant les deux sexes et est surtout retrouvée chez les personnes de race blanche. [3]

La GPA est principalement associée à la présence d'anticorps anti-cytoplasme des neutrophiles (ANCA) ciblant la protéinase 3 (PR3-ANCA), une sérine protéase contenue dans les granules des neutrophiles mais également exposée à la membrane. Les PR3-ANCA ont un rôle fondamental avéré dans la GPA : ils se lient aux neutrophiles permettant leur activation auto-immune responsable des lésions de vascularite. Les PR3-ANCA se lient à la surface des neutrophiles d'une part par leur Fab se liant à PR3 et d'autre part par leur Fc se liant aux récepteurs Fc gamma. [4]

Les signes cliniques de la GPA sont variables ; certains sont non spécifiques (arthralgies ou arthrites, myalgies, fièvre...), d'autres plus évocateurs (mononeuropathie multiple, purpura nécrotique, rhinite croûteuse, nodules pulmonaires, asthme rebelle...).

Cliniquement, les manifestations les plus caractéristiques sont les atteintes ORL dont la rhinite croûteuse, pulmonaires et/ou rénales telle qu'une insuffisance rénale avec hématurie microscopique.

Cependant, tous les organes peuvent être touchés y compris la cavité orale. La maladie se présente sous des formes diffuses/systémiques et des formes plus limitées/localisées, les unes liées à des phénomènes « vasculaires », les autres à de l'inflammation granulomateuse.

Les manifestations cliniques peuvent inclure des lésions des voies respiratoires supérieures retrouvées chez près de 75 % des patients. Elles sont à type de sténose trachéale sous-glottique, de sinusite et d'atteinte des nasales avec écoulement purulent ou épistaxis.

L'atteinte pulmonaire est constituée principalement de lésions cavitaires, de nodules excavés se manifestant par des hémoptysies.

L'atteinte ophtalmologique peut se manifester par des yeux rouges et gonflés. Une inflammation et l'obstruction des conduits, une conjonctivite, une sclérite, une uvéite ou une vascularite rétinienne peuvent également être observées. Des infiltrats inflammatoires de l'espace rétro-orbitaire (pseudo-tumeur orbitaire) responsables d'exophtalmie, une atrophie papillaire, une compression du nerf optique et parfois conduire à la cécité. Possible extension aux muscles orbitaires responsables de diplopie.

Une otite moyenne chronique avec écoulement purulent et surdité de transmission ainsi que des lésions des glandes salivaires sont également retrouvés. L'atteinte orale, bien que rare, est classique comme la gingivite « framboisée » ou les ulcérations orales.

Au niveau rénal, une glomérulonéphrite nécrisante rapidement progressive est retrouvée chez la plupart des sujets.

Les symptômes articulaires sont à type de douleurs ou d'œdèmes. Les lésions dermatologiques sont fréquentes au cours de l'évolution de la maladie, mais sont plus rarement inaugurales. Par ordre de fréquence décroissante, des lésions de purpura infiltré et nécrotique, des nodules sous-cutanés siégeant aux coudes et des ulcérations cutanées peuvent survenir.

Sur le plan neurologique, les neuropathies centrales ou périphériques souvent avec l'atteinte du nerf optique. [6][5][2]

Les arguments biologiques de la GPA sont un syndrome inflammatoire, une hyperéosinophilie, ainsi que la présence des ANCA.

En fonction de la maladie concernée et des organes atteints, de la sévérité, de l'extension de la maladie, du terrain sous-jacent (âge, fonction rénale...). Le traitement repose sur les immunosuppresseurs tels que le cyclophosphamide, ainsi que de la corticothérapie.

Le traitement d'induction dure de 03 à 06 mois et vise le contrôle de la maladie, puis le traitement d'entretien, durant de 12 à 36 mois ou plus, visant à diminuer la probabilité de rechutes. [8] Qui peuvent survenir plusieurs années après la rémission ou l'arrêt des traitements. La surveillance prolongée s'impose.

D'autres traitements préventifs de certaines complications relatives aux traitements (l'ostéoporose cortico-induite, les infections, les maladies cardio-vasculaires).

Le pronostic dépend non seulement de la rapidité de la progression de l'atteinte des organes, mais aussi de la rapidité de la prise en charge.

Une rémission complète est possible chez 80% des patients par immunosuppresseurs en cas d'atteintes graves. Mais environ la moitié finit par rechuter en raison de l'arrêt du traitement d'entretien ou des années plus tard. La reprise du contrôle est possible après intensification du traitement mais en vain, 90% des malades développent une morbidité importante soit en rapport avec la maladie soit en rapport avec le traitement.

Dans notre observation, une femme âgée de 56 ans, présentant une hémoptysie avec baisse de l'acuité visuelle, ainsi que des arthralgies et douleurs lombaires dans le cadre d'un amaigrissement. Sur le plan général, la patiente était suivie pour diabète. La VS était accélérée et la CRP était élevée. La recherche des ANCA était positive. Sur le plan rénal, la patiente avait une insuffisance rénale aigue rapidement progressive.

La patiente a été mise sous bolus de cyclophosphamides avec entretien par corticothérapie orale, l'évolution a été marquée par la résolution progressive de sa fonction rénale, du tarissement des hémoptysies.

IV. Conclusion :

Les localisations ophtalmologiques de la granulomatose de Wegener sont rares. Elles conduisent parfois à la perte de la fonction visuelle. Ces lésions oculaires sont liées soit à l'extension d'un processus granulomateux ORL de voisinage, soit à un processus focal de vascularite, d'où la nécessité d'un diagnostic précoce de la maladie permettant un traitement adapté afin de préserver le pronostic non seulement visuel mais également vital.

Bibliographie :

- [1] Terrier B, Guillevin L. Vascularites Nécrosantes Systémiques (Périartérite Nœuse Et Vascularites Associées Aux ANCA). Actualisation Du PND S Vascularites Nécrosantes Systémiques. [1]
- [2] Scully C, Langdon J, Evans J. (2012). Marathon Of Eponyms: 23 Wegener Granulomatosis. Oral Dis 18:214-16 [2]
- [3] Tabeti-Bentahar, C. F., Benaouf, S., Ouali, I., Tahraoui, N., BOUZOUINA, F., & OUFRIHA, N. (2021). Granulomatose Avec Polyangéite Ou Maladie De Wegener: A Propos De Deux Observations Cliniques. Algerian Journal Of Health Sciences, 3(3), 102-107. [3]
- [4] Granel, J., Korkmaz, B., Nouar, D., Weiss, S. A., Jenne, D. E., Lemoine, R., & Hoarau, C. (2021). Pathogenicity Of Proteinase 3-Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibody In Granulomatosis With Polyangiitis: Implications As Biomarker And Future Therapies. Frontiers In Immunology, 12, 571933. [4]
- [5] Pagnoux C, Teixeira L. (2007). Vascularites Systémiques Liées Aux ANCA. Granulomatose De Wegener. Mise Au Point. Presse Med 36:860-74. [5]
- [6] LE, Margo CE. Wegener's Granulomatosis(Review). Surv Ophthalmol 1998;42:458—80. [2] Biswas J, Babu K, Gopal L, Krishnakumar S, Suresh S, Ramakrishnan S. Ocular Manifestations Of Wegener's Granulomatosis. Analysis Of Nine Cases. Indian J Ophthalmol 2003;3:217— 23. [3] Tsironi E, Eftaxias B, Karabatsas CH, Ioachim E, Kalogeropoul [6]
- [7] Chung SA, Langford CA, Maz M, Et Al: 2021 American College Of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline For The Management Of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis. Arthritis Rheumatol 73(8):1366-1383, 2021. Doi:10.1002/Art.41773 [7]
- [8] Stone JH, Merkel PA, Spiera R, Et Al: Rituximab Versus Cyclophosphamide For ANCA-Associated Vasculitis. N Engl J Med 363:221—232, 2010. Doi: 10.1056/Nejmoa0909905 [8]
- [9] Kidney Disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) ANCA Vasculitis Work Group. KDIGO 2024 Clinical Practice Guideline For The Management Of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody (ANCA)-Associated Vasculitis [Published Correction Appears In Kidney Int 2024 Jul;106(1):160-163. Doi: 10.1016/J.Kint.2024.04.003]. Kidney Int 2024;105(3S):S71-S116. Doi:10.1016/J.Kint.2023.10.008 [9]
- [10] Alberici F, Smith RM, Jones RB, Et Al. Long-Term Follow-Up Of Patients Who Received Repeat-Dose Rituximab As Maintenance Therapy For ANCA-Associated Vasculitis. Rheumatology (Oxford) 2015;54(7):1153-1160. Doi:10.1093/Rheumatology/Keu452 [10]

Figure 1

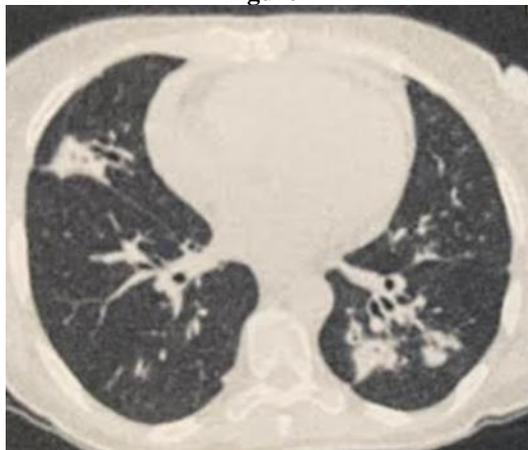


Figure 2

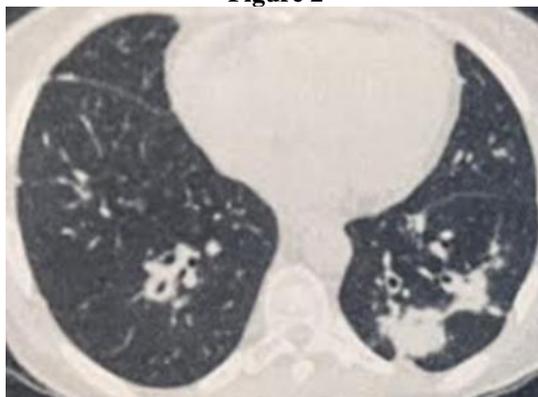


Figure 3

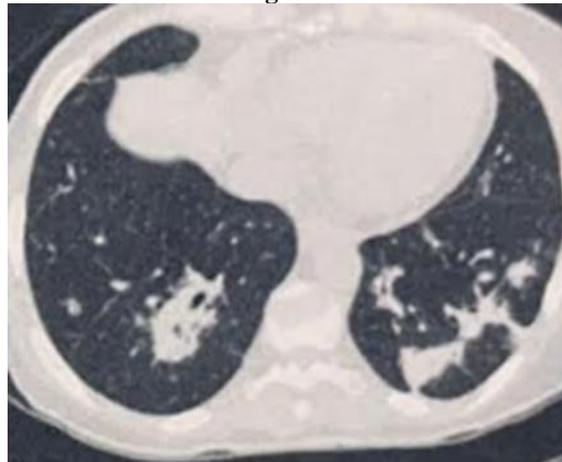


Figure 4 :



Figure 5 :

