

## Granulomatose avec polyangéite révélée par un purpura vasculaire et une vascularite digestive : un cas clinique complexe

Ons Rhif, Mariem Jebri, Mohamed Salah Hamdi, Wiem Belhaj, Azzabi Samira, Imen Boukhris, Eya Cherif, Ines Kechaou, Lamia Ben Hassine  
Service de médecine interne B – Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

### Introduction:

La granulomatose avec polyangéite (GPA) est une vascularite nécrosante systémique dont les manifestations cliniques peuvent être atypiques et prêter à confusion avec d'autres pathologies. Nous présentons ici un cas complexe de GPA chez un jeune patient, dont le diagnostic a été retardé en raison de manifestations atypiques.

### Présentation du cas :

Un homme de 24 ans, sans antécédents médicaux significatifs, a été hospitalisé en 2010 pour un purpura vasculaire déclive et symétrique au niveau des membres inférieurs. L'examen clinique initial était sans particularités, hormis les lésions purpuriques. Le bilan biologique a révélé une anémie normochrome normocytaire, une cholestase anictérique et un syndrome inflammatoire biologique. Les sérologies virales notamment hépatiques et le bilan immunologique comportant le dosage des ANCA, de la cryoglobulinémie et du Dot hépatique étaient négatifs. L'électrophorèse des protéines sériques a montré une hypergammaglobulinémie polyclonale. Une biopsie cutanée des lésions purpuriques a mis en évidence une vascularite leucocytoclasique sans dépôts d'IgA à l'immunofluorescence directe. Une IRM biliaire et une biopsie hépatique n'ont pas montré d'anomalies significatives.

Le patient a été traité par colchicine, corticothérapie à forte dose et l'acide ursodésoxycholique, avec amélioration clinique initiale. L'évolution a été caractérisée par une dépendance aux corticostéroïdes du purpura vasculaire, malgré des investigations étiologiques répétées restées non contributives, avec une négativité persistante des ANCA tout au long du suivi, et une persistance de la cholestase hépatique.

Neuf ans plus tard, le patient a présenté plusieurs épisodes de rectorragies de moyenne à grande abondance, nécessitant des transfusions sanguines et une prise en charge en réanimation. Un angioscan abdominal a révélé un épaississement circonférentiel régulier de la dernière anse iléale. L'endoscopie digestive a montré une gastropathie pétéchiale fundique et antrale, ainsi qu'une pancolite ecchymotique et pétéchiale. L'histologie de la biopsie colique a confirmé des lésions d'ischémie aiguë et chronique, compatibles avec une vascularite digestive.

Le patient a été remis sous corticothérapie à forte dose, avec une amélioration clinique et aggravation progressive de la cholestase à la biologie. Au cours de son suivi, le patient a présenté une chute avec traumatisme facial, compliquée d'une épistaxis de grande abondance. Un scanner du massif facial a révélé une lyse étendue de la cloison nasale et des cornets inférieurs et moyens, ainsi que des zones de lyse du palais osseux (fig.1). L'examen ORL a confirmé la destruction osseuse et cartilagineuse

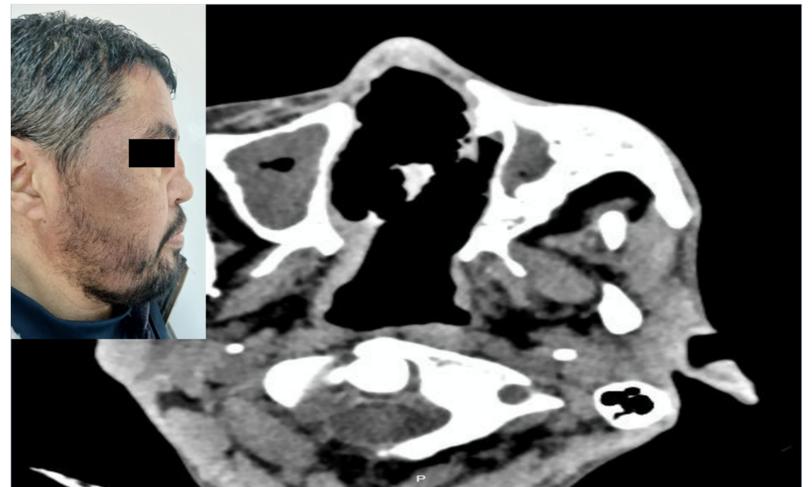
avec la présence des croûtes noirâtres dans les fosses nasales.

La biopsie nasale a montré un remaniement inflammatoire ulcéré sans granulome ni vascularite spécifique.

Le diagnostic de granulomatose avec polyangéite (GPA) a été retenu sur la base des atteintes cutanée, digestive et ORL, malgré l'absence d'ANCA et de lésions histologique en faveur.

Le patient a reçu 3 bolus de solumédrol (1 g/j) pendant 3 jours, suivis d'une corticothérapie orale à 1 mg/kg/j, associée à 2 cures de rituximab espacées de 15 jours indiquée devant l'atteinte mésentérique.

L'évolution a été favorable, avec une amélioration clinique et biologique, une absence de récurrence du purpura vasculaire et des rectorragies, et un recul de 4 mois sans complications.



**Fig.1. Coupe sagittale du scanner du massif facial montrant la lyse large de la cloison nasale, des cornets et du palais osseux ainsi que la déformation nasale chez notre patient.**

### Discussion :

- La granulomatose avec polyangéite (GPA) est classiquement associée à la présence d'anticorps anticytoplasme des neutrophiles (ANCA). Toutefois, la littérature rapporte qu'environ 10 à 20 % des patients atteints de GPA présentent des ANCA négatifs. Cette forme séronégative est généralement décrite comme une forme localisée, avec un risque de rechute plus faible comparé aux formes ANCA-positives (1,2,3).

- Bien que l'atteinte digestive dans la GPA soit rare, plusieurs cas ont été rapportés, se manifestant principalement sous forme de colite hémorragique, sans autres signes systémiques, posant un problème de diagnostic différentiel avec les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) (4,5).

- Dans notre cas, l'atteinte hépatique observée a initialement été interprétée comme une cholestase biliaire idiopathique, en raison d'un bilan étiologique négatif. Cependant, une revue de la littérature révèle que certaines anomalies du bilan hépatique ont été décrites dans les vascularites à ANCA, en particulier dans la GPA. L'évolution favorable sous rituximab suggère un possible lien entre cette atteinte hépatique et le processus vasculitique (6).

- À notre connaissance, une GPA révélée simultanément par une atteinte digestive et des ANCA négatifs, en l'absence de preuve histologique, représente une entité exceptionnelle. Un seul cas similaire a été décrit dans la littérature, avec un diagnostic confirmé en post-mortem (7).

### Conclusion :

La GPA doit être évoquée devant un purpura vasculaire récidivant associé à des atteintes multiviscérales, même en l'absence d'ANCA. Une collaboration multidisciplinaire est essentielle pour confirmer le diagnostic et initier rapidement un traitement immunosuppresseur.

### Références :

- Teames C, Highland J, Cox D, Elstad M, Koenig C, Smith M. *The Diagnosis of Granulomatosis With Polyangiitis When Serology and Biopsies are Negative*. *OTO Open*. 2024;8(2):e138. doi:10.1002/oto2.138.
- McCarthy E, Mustafa M, Watts M. *ANCA-negative Granulomatosis with Polyangiitis: A Difficult Diagnosis*. *European Journal of Case Reports in Internal Medicine*. 2017;4. doi:10.12890/2017\_000625.
- Granulomatosis with polyangiitis with and without antineutrophil cytoplasmic antibodies: a case-control study. *Rheumatology*. 2024;kea379. doi:10.1093/rheumatology/kea379.
- Peng C, Zheng C, Xie Y, Sun Q, Zhang X. *Granulomatosis with Polyangiitis with colon involvement as a mimicker of Crohn's disease*. *Clinics and Research in Hepatology and Gastroenterology*. 2023;47:102057. doi:10.1016/j.clinre.2022.102057.
- Ledó N, Pethó ÁG. *Gastrointestinal symptoms as first remarkable signs of ANCA-associated granulomatosis with polyangiitis: a case report and reviews*. *BMC Gastroenterol*. 2021;21:158. doi:10.1186/s12876-021-01730-8.
- Hatemi I, Hatemi G, Çelik AF. *Systemic vasculitis and the gut*. *Curr Opin Rheumatol*. 2017;29(1):33–38. doi:10.1097/BOR.0000000000000344.
- Socas Macías M, Sánchez Bernal ML, Suárez Artacho G, Suárez Grau JM, López Bernal F, Álamo Martín JM, Sánchez Gil J, Rodríguez Rodríguez A. *Severe intestinal involvement in Wegener's granulomatosis with negative c-ANCA*. *Rev Esp Enferm Dig*. 2005;97(9):670-671.

