

Atteinte laryngo-trachéale et pharyngée au cours d’une granulomatose avec polyangéite: étude de 4 observations

Yosra BOUATTOUR, Assistante hospitalo-universitaire, service de médecine interne,CHU Hédi Ckahr Sfax, Tunisie
Mayssa TIMOUMI, Résidente en médecine, service de médecine interne, CHU Hédi Ckahr Sfax, Tunisie
Raida BEN SALAH , Professeure agrégée en médecine, service de médecine interne, CHU Hédi Ckahr Sfax, Tunisie
Mayeda BEN HAMAD, Assistante hospitalo-universitaire, service de médecine interne, CHU Hédi Ckahr Sfax, Tunisie
Nesrine REGAIEG, Assistante hospitalo-universitaire, service de médecine interne, CHU Hédi Ckahr Sfax, Tunisie
Abir DERBEL, Assistante hospitalo-universitaire, service de médecine interne, CHU Hédi Ckahr Sfax, Tunisie
Mariem GHRIBI, Assistante hospitalo-universitaire, service de médecine interne, CHU Hédi Ckahr Sfax, Tunisie
Mouna GUERMAZI, Assistante hospitalo-universitaire, service de médecine interne, CHU Hédi Ckahr Sfax, Tunisie
Faten FRIKHA, Professeure en médecine, service de médecine interne, CHU Hédi Ckahr Sfax, Tunisie
Zouhir BAHLOUL, Professeur en médecine, service de médecine interne, CHU Hédi Ckahr Sfax, Tunisie
Mouna SNOUSSI, Professeure agrégée en médecine, service de médecine interne, CHU Hédi Ckahr Sfax, Tunisie
Sameh MARZOUK, Professeure en médecine, service de médecine interne, CHU Hédi Ckahr Sfax, Tunisie

INTRODUCTION:

- La granulomatose avec polyangéite (GPA) est une vascularite nécrosante touchant les vaisseaux de petit calibre.
- Cette maladie rare affecte principalement les voies aériennes supérieures et inférieures et reins.
- L’atteinte laryngo-trachéale et pharyngée est l’une des manifestations cliniques de la GPA, mais elle est peu décrite dans la littérature.
- Nous nous proposons d’étudier les particularités de l’atteinte laryngo-trachéale et pharyngée au cours d’une GPA.

PATIENTS ET METHODES:

- Étude rétrospective menée dans un service de médecine interne durant la période 1997–2024.
- La GPA était retenue selon les critères de classification proposés conjointement par l’American College of Rheumatology (ACR) et l’European League Against Rheumatism (EULAR) de 2022.
- Les patients présentant une atteinte laryngo-trachéale et pharyngée ont été inclus dans cette étude.

RESULTATS:

- Parmi une série de 19 patients ayant une GPA, l’atteinte laryngo-trachéale et pharyngée était retrouvée dans 4 cas (21 %).
- Il s’agissait de 2 hommes et 2 femmes âgés en moyenne de 44,25 ans (extrêmes 22–62 ans).
- La GPA était dans sa forme localisée dans 3 cas et dans sa forme diffuse dans un seul cas.
- L’atteinte laryngo-trachéale et pharyngées était concomitante au tableau inaugural de la GPA dans tous les cas.
- Elle survenait au cours des poussées ultérieures de la maladie dans 3 cas.
- Les patients rapportaient une dysphonie dans 3 cas, une odynophagie et une dysphagie dans un cas chacune.
- Une dyspnée inspiratoire et un stridor étaient retrouvés dans 2 cas, avec un recours à la ventilation mécanique dans un seul cas.
- L’examen endoscopique objectivait un aspect granulomateux des cordes vocales dans 1 cas avec une sténose sous glottique dans 2 cas.
- Un processus tumoral et/ou des ulcérations croûteuses au niveau du pharynx étaient notés dans 2 cas.
- La tomodensitométrie pharyngolaryngée était réalisée dans les 4 cas.
- Elle objectivait l’épaississement des différentes parois du pharynx et/ou du larynx chez tous les patients, avec une sténose sous glottique dans deux cas.
- D’autres manifestations cliniques de la GPA étaient notées: une atteinte rhinologique et otologique était constante chez tous les patients.
- Une atteinte oculaire, pulmonaire et rénale étaient présentes chez le patient ayant la forme diffuse de la maladie.
- Les ANCA étaient négatifs dans 2 cas et positifs dans 2 cas avec une spécificité antigénique anti-protéinase 3 (PR3) dans 1 cas est anti-myéloperoxydase dans 1 cas.
- Une confirmation histologique des lésions granulomateuses et vascularitiques était obtenue chez tous les patients, à partir d’une biopsie des structures pharyngolaryngées dans 3 cas et d’une biopsie de la muqueuse nasale dans un seul cas.
- Sur le plan thérapeutique, une corticothérapie à forte dose était reçue chez les 4 patients, initiée par des bolus de solumédrol dans 3 cas.
- Le méthotrexate était associé dans un cas et le cyclophosphamide dans 2 cas.
- L’évolution de la GPA était favorable dans un seul cas. Elle était émaillée de poussée dans 3 cas, avec une récurrence de l’atteinte laryngo-pharyngée dans ces cas, ayant nécessité un renforcement thérapeutique

DISCUSSION:

- L’atteinte laryngo-trachéale et pharyngée est l’une des caractéristiques de la GPA.
- Sa fréquence est de l’ordre de 7 à 20 % des cas.
- Elle peut survenir dans les deux formes cliniques de la maladie.
- Mais elle est souvent associée à la forme localisée comme l’illustre notre série.
- Sur le plan clinique, elle se manifeste par une dyspnée, une dysphonie, un stridor et des douleurs pharyngées.
- La sténose sous glottique est l’une des complications les plus redoutables de cette localisation.
- Le pronostic de l’atteinte laryngo-trachéale et pharyngée au cours de la GPA dépend de la rapidité du diagnostic et de la prise en charge thérapeutique.
- Des séquelles peuvent persister et affecter la qualité de vie des patients.

CONCLUSION:

- L’atteinte laryngo-trachéale et pharyngée est une manifestation rare mais à ne pas méconnaître au cours de la GPA.
- Une prise en charge rapide et adéquate de la vascularite systémique permet d’améliorer le pronostic.

