

Utilisation du Rituximab dans le traitement de la granulomatose avec polyangéite (GPA) limitée: analyse d’un retour d’expérience

1^{er} auteur: Mohamed Amine MESBAHI, médecin résident, médecine interne, CHU Beni Messous, Alger, Algérie.

Autres auteurs, équipe:

- Soraya Ayoub, Cheffe de service, médecine interne, CHU Beni Messous, Alger, Algérie.
- Sara Bahbouh, maitre assistante, médecine interne, CHU Beni Messous, Alger, Algérie.
- Yagoub Benhaoua, médecin résident, ORL, CHU Beni Messous, Alger, Algérie.

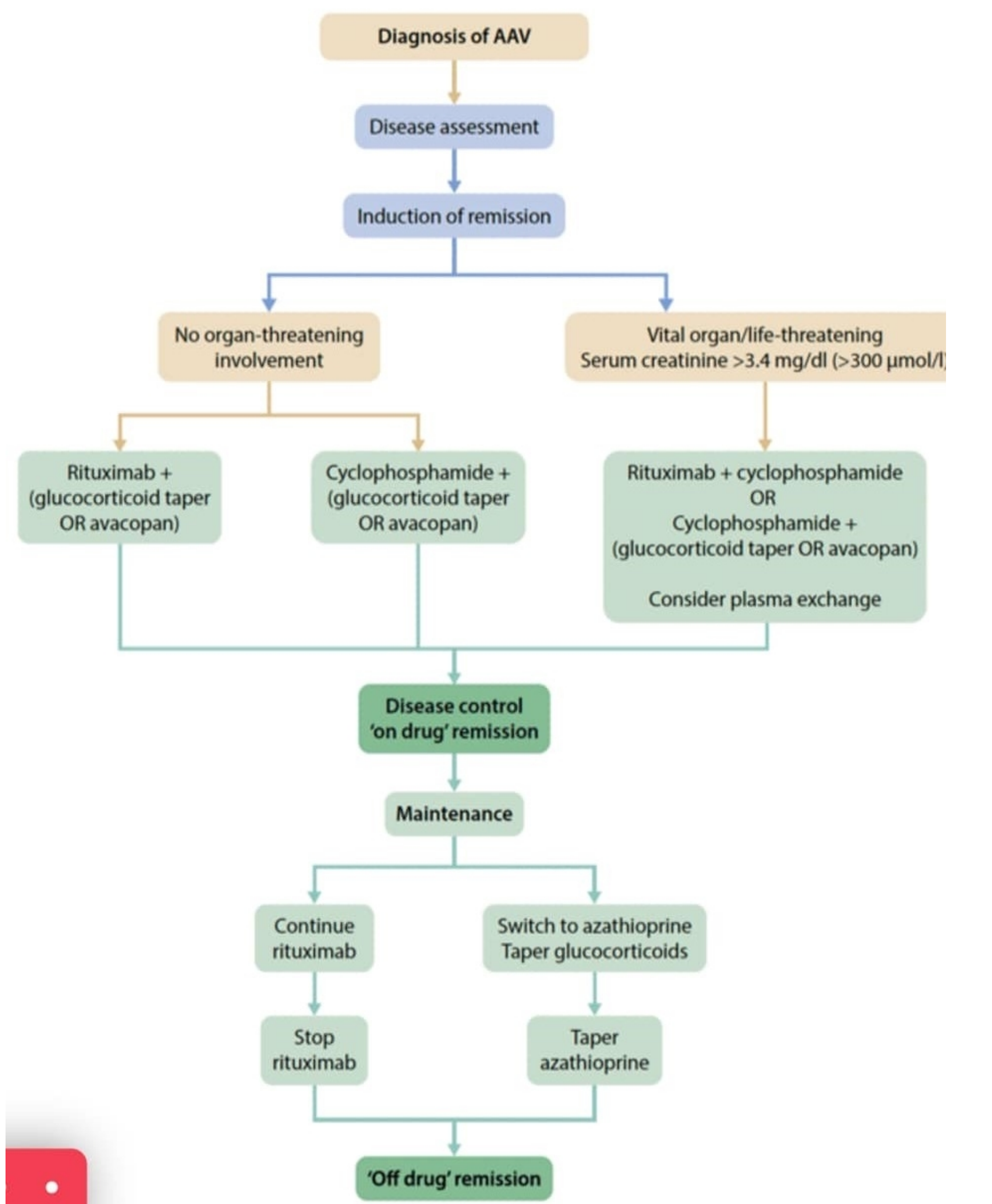
Introduction La granulomatose avec polyangeite (GPA) anciennement **maladie de Wegener** est une vascularite systémique nécrosante idiopathique qui touche les voies respiratoires supérieures et inférieures et s'accompagne de lésions cutanées et d'une atteinte rénale. On parle de **forme limitée lorsque les reins ne sont pas touchés**. Nous rapportons ici le cas d’une jeune femme présentant une atteinte limitée oto-rhino-laryngologique (ORL) sévère rarement décrite dans la littérature.

•**Observation** B.D, patiente âgée de 31 ans était suivie en ORL pour **rhino-sinusite chronique** ne répondant pas au traitement médical et chirurgical, patiente orientée en médecine interne devant l’aggravation de son état notamment la survenue de céphalées importantes, une exophtalmie bilatérale, une paralysie faciale périphérique droite,une surdit  mixte de l’oreille gauche , une dysphonie, une dysphagie avec paralysie des nerfs craniens IX, X, XII. L’exploration chez elle retrouve   l’IRM orbito-c r brale un  paississement inflammatoire des espaces profonds de la face compliqu  d’un processus inflammatoire intra-orbitaire, sur biopsie naso-sinusienne un infiltrat inflammatoire chronique polymorphe et   la biologie des **Anti-corps anti neutrophiliques (ANCA) de type anti PR3 fortement positifs**, Le reste des examens notamment respiratoire et r nal sont sans anomalies. Apr s  limination des diagnostics diff rentiels notamment infectieux et n oplasiques, le diagnostic de GPA limit e est retenu (FFS   -1, BVAS   9, VDI   6). La mise sous corticoth rapie (bolus suivie d’une corticoth rapie au long cours) et cotrimoxazole permettant une am lioration rapide de l’ tat de la patiente, une bioth rapie de type Rituximab (en induction puis entretien) est  galement d cid e devant le risque de r cidive et la gravit  clinique de l’atteinte qui met en jeu le pronostic fonctionnel et  ventuellement vital dans ce cas. A un an de suivi, la patiente est en bon  tat g n ral, pr sente une disparition des c phal es et de la dysphagie, une r duction importante de l’exophtalmie, de la PFP droite , de la dysphonie et de la paralysie des nerfs IX, X et XII gauches, avec n anmoins une persistance de la surdit  mixte gauche (BVAS   6, VDI   4). L’IRM orbito-c r brale de contr le est sans anomalies.

R f rences Bibliographiques

1.Pu chal X, Iudici M, Perrodeau E, Bonnotte B, Lifermann F, Le Gallou T, et al. Rituximab vs Cyclophosphamide Induction Therapy for Patients With Granulomatosis With Polyangiitis. JAMA Netw Open. 1 nov 2022;5(11):e2243799. 2.Madhira S, Hamid QA, Prayaga SMN, Kolloju S. Limited Wegener’s Granulomatosis with Predominant Otological Presentation. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg. juill 2011;63(Suppl 1):4?5. 3.Garlapati P, Qurie A. Granulomatosis With Polyangiitis. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 [cited 9 mars 2024].

Discussion La GPA est une vascularite grave dont l' volution sans traitement ad quat conduit   l’aggravation voire au d c s. Bien que la pr sence de l’atteinte ORL est consid r e comme de bon pronostique (selon le score FFS), cette manifestation m me isol e peut se r v ler s v re . **Classiquement, l’association corticoth rapie-cyclophosphamide** est indiqu e pour induire la r mission. N anmoins, des  tudes rapportent une **absence d’inf riorit  du Rituximab au cyclophosphamide dans cette indication**. Cela s’ st r v l   galement le cas chez notre jeune patiente qui a bien r pondu   une induction par corticoth rapie-Rituximab et un entretien par Rituximab, tout en permettant d’ viter les effets secondaires relatifs   l’usage du cyclophosphamide.



Floege J et al. Executive summary of the KDIGO 2024 Clinical Practice Guideline for the Management of ANCA-Associated Vasculitis. Kidney Int 2024 ; 105:447-449.

Conclusion L’atteinte ORL pure est rare au cours de la GPA. Un tableau clinique de rhino-sinusite r fractaire aux traitements m dicaux et chirurgicaux habituels peut notamment  tre r v lateur. L’atteinte est de s v rit  variable, ce qui guidera la prise en charge th rapeutique. Dans les formes s v res, la corticoth rapie est classiquement associ e au cyclophosphamide en induction de la r mission, n anmoins le Rituximab a  galement montr  son efficacit  dans cette indication.

