

Sténose sous-glottique secondaire à la granulomatose avec polyangéite: à propos d'un cas

Subglottic Stenosis due to Granulomatosis with Polyangiitis: case report

W. El Abed, S. Lezid, M. Khribi, Kh. Gnaba

Service ORL et Chirurgie cervico-faciale, Unité chirurgicale les Aghlabides. CHU Ibn El Jazzar Kairouan

Reçu: 19 Mai 2022; Accepté: 03 Octobre 2022

RÉSUMÉ

But: La granulomatose avec polyangéite (GAP) anciennement appelée la maladie de Wegener (MW) est une vascularite granulomateuse et nécrosante touchant les petits vaisseaux. L'atteinte laryngo-trachéale est retrouvée dans 7 à 20% des cas des granulomatoses de Wegener. Cette localisation est exceptionnellement révélatrice de la maladie.

Observation: Il s'agit d'une patiente âgée de 25 ans qui a consulté pour une dyspnée laryngée. Les explorations ont conclu à une granulomatose avec polyangéite. La patiente a été mise sous immunosuppresseurs et cotrimoxazole avec bonne évolution.

Conclusion: L'atteinte laryngo-trachéale des patients porteurs de la maladie de Wegener est rare. Elle entraîne des lésions non spécifiques sur le plan clinique et histologique.

Le traitement repose sur la corticothérapie par voie générale et les immunosuppresseurs, parfois un traitement endoscopique ou chirurgical s'avère nécessaire.

Mots clés: granulomatose avec polyangéite, sténose-sous-glottique, dyspnée, immunosuppresseurs.

ABSTRACT

Objective: Granulomatosis with polyangiitis (GPA) is a systemic necrotizing disease that involves upper and lower respiratory tracts. Subglottic stenosis (SGS), which is defined as narrowing of the airway below the vocal cords, has a frequency of 16 to 23% in GPA. The aim of this case report was to describe its clinical presentation and therapeutic management.

Observation: A 25-year-old woman presented with severe, progressively worsening shortness of breath. The diagnosis of Wegener's granulomatosis was established by vocal cords biopsy and a positive p-ANCA test. She was treated with continuous methotrexate and cotrimoxazole.

Conclusion: SGS with GPA may be difficult to diagnose due to non-specific symptoms. Early diagnosis and treatment may delay or prevent unnecessary, difficult and potentially hazardous surgical intervention.

Keywords: Wegener's granulomatosis; subglottic stenosis; dyspnea, immunosuppressive treatment.

INTRODUCTION:

La granulomatose avec polyangéite (GAP) anciennement appelée la maladie de Wegener (MW) est une vascularite granulomateuse et nécrosante touchant les petits vaisseaux. La GPA se distingue par la fréquence des manifestations ORL, la présence d'une réaction inflammatoire granulomateuse et la fréquence accrue des rechutes lors de l'évolution de la maladie. Ce traitement est différent de celui utilisé pour les autres vascularites [1]. L'atteinte laryngo-trachéale est retrouvée dans 7 à 20% des cas des granulomatoses de Wegener. Cette localisation est exceptionnellement révélatrice de la maladie.

Nous rapportons le cas d'une femme qui présente une localisation sous-glottique d'une GAP.

Observation:

Il s'agit d'une patiente âgée de 25 ans, sans antécédents pathologiques notables, non tabagique, qui a consulté pour dyspnée laryngée d'aggravation progressive associée à une obstruction nasale chronique depuis 8 mois. À l'examen, nous avons retrouvé une pyramide nasale affaissée (fig. 1), une rhinite crouteuse à la rhinoscopie antérieure, des synéchies bilatérales avec perforation septale, la nasofibroskopie a été mal tolérée par la patiente.



Figure 1: Photo de la patiente de profil: aspect affaissé de la pyramide nasale

Nous avons complété par un scanner cervical qui a mis en évidence un important épaissement sous-glottique réduisant de 80% la lumière laryngée sans lésions focales ou prise de contraste pathologique (fig. 2-a).

Une endoscopie nasale sous anesthésie générale ainsi qu'une laryngoscopie directe ont été faites objectivant des synéchies des 2 fosses nasales et un épaissement glotto-sous-glottique circonférentiel réduisant de 50% la lumière laryngée d'aspect inflammatoire étendu jusqu'à 2cm de la sous glotte. Des biopsies des fosses nasales ainsi que de la sténose ont été réalisées et l'examen anatomopathologique a noté la présence de granulomes non spécifiques à cellules géantes.

Un dosage des P-ANCA était positif. Le diagnostic de GAP a été retenu et la patiente a été mise sous corticothérapie à la dose de 1mg/Kg/J 8 semaines puis dégression, Cotrimoxazole (480 mg/J) et Méthotrexate (0,3 mg/Kg/semaine) avec une nette amélioration de sa symptomatologie. Un scanner de contrôle demandé après 3 mois de traitement a montré la régression totale de l'épaississement sous-glottique (fig. 2-b).

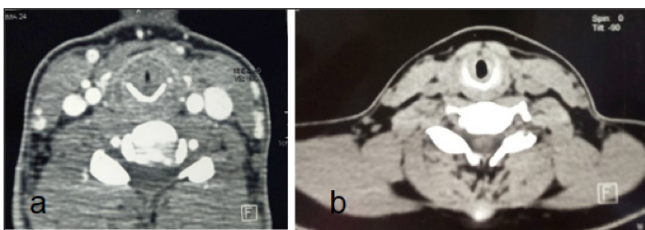


Figure 2: a-TDM en coupe axiale montrant une sténose sous-glottique réduisant de 80% la lumière laryngée. b- TDM en coupe axiale montrant une régression de l'épaississement sous-glottique après traitement.

Deux ans après, dans le but de concevoir, le relai a été fait par Azathioprine(150mg/J) Elle a donc bénéficié, pendant sa grossesse, d'une prise en charge multidisciplinaire. L'évolution pendant la grossesse a été marquée par la stabilité clinique et radiologique avec un accouchement, par voie basse, à 36 SA, sans incidents, avec une bonne évolution post partum.

DISCUSSION:

La sténose sous-glottique constitue la lésion laryngée la plus fréquente au cours de la GAP. Elle est estimée de 16% à 23% [2]. La localisation laryngée peut être synchrone à d'autres atteintes ou apparaître secondairement. Elle est rarement révélatrice de la maladie [3].

Cette atteinte survient le plus souvent chez le sujet jeune particulièrement entre 26 et 40 ans et concerne le sexe féminin dans 73% des cas [4], ce qui correspond au profil de notre patiente.

La sténose sous-glottique (SSG) fait partie des manifestations peu connues pouvant mettre en jeu le pronostic vital. Son étiopathogénie n'est pas encore connue. Dans la littérature, on suggère que la prédilection de l'étage sous-glottique dans l'atteinte laryngée serait expliquée par sa position anatomique à la jonction entre le larynx et la trachée, deux structures d'origines embryologiques différentes [4].

La symptomatologie de la SSG associe essentiellement une dyspnée d'effort (81.7%) et un stridor (29.6%) [5]. Habituellement, les lésions évoluent progressivement et les patients sont alors peu symptomatiques dans la majorité des cas. Parfois, à un stade plus avancé, l'atteinte peut mettre en jeu le pronostic vital [6].

Les autres localisations ORL: oropharynx, cavités naso-sinusiennes et otologiques doivent également être recherchées à l'examen clinique [7].

Dans notre cas, l'examen ORL avait objectivé une pyramide nasale affaissée, une perforation septale et des synéchies bilatérales, typiques de l'atteinte rhinologique de la GAP.

La tomodensitométrie cervico-thoracique revêt une importance capitale dans le diagnostic des sténoses laryngo-trachéales [2]. L'atteinte de la trachée et des bronches est fréquente au cours de la GAP, estimée respectivement à 15- 25% et 40-70%.

Le plus souvent, la sténose est située à l'étage sous-glottique. Le rétrécissement de la lumière laryngée ou trachéale peut être régulier ou non.

Le plus souvent, il s'agit d'une sténose circonférentielle de 2 à 4 cm de longueur [8-9].

L'endoscopie laryngo-trachéale sous anesthésie générale a un but diagnostique et pronostic. Elle permet d'évaluer avec précision les caractères de la sténose: sa localisation, son étendue, son aspect fibreux ou inflammatoire et le pourcentage de réduction de la lumière trachéale.

La laryngoscopie directe, dans notre cas, avait objectivé un épaissement sous-glottique réduisant la lumière trachéale de 50%.



Les biopsies réalisées au niveau de la SSG sont rarement concluantes, objectivant le plus souvent une inflammation granulomateuse non spécifique. Celles réalisées à partir de la muqueuse nasale sont par ailleurs plus contributives [10].

Le dosage des ANCA, particulièrement des c-ANCA est préconisé devant la suspicion d'une GAP. En phase active de la maladie, la sensibilité et la spécificité des c-ANCA sont respectivement de 91% et 99%. Cependant, ce dosage trouve ses limites dans les formes localisées de la GAP, telle qu'une SSG isolée avec une valeur prédictive positive (VPP) de 46%–70%, d'où l'intérêt des prélèvements biopsiques au cours d'une forme localisée [11].

Chez notre patiente, le diagnostic de la GAP a été porté devant des p-ANCA positives et un résultat anatomo-pathologique objectivant un granulome non spécifique à cellules géantes. Les c-ANCA n'ont pas été demandé devant la forme localisée de la sphère ORL chez notre patiente.

Le traitement médical d'attaque de la GAP repose sur la corticothérapie par voie générale, les cyclophosphamides et la méthotrexate durant environ 6 mois [12].

Le traitement d'entretien se base classiquement sur l'association de corticoïdes et de l'azathioprine [12] pour une durée qui varie entre 12 et 24 mois [13].

Dans la littérature, on décrit de plus en plus le recours à la méthotrexate à la place de l'azathioprine avec une efficacité équivalente des deux molécules mais avec moins d'effets indésirables pour le méthotrexate [11].

Un essai randomisé contrôlé par placebo sur l'efficacité du cotrimoxazole avait montré que les rechutes sont beaucoup moins fréquentes pour les patients qui ont reçu de la cotrimoxazole pendant au moins 24 mois [14]. Cependant on ne lui décrit pas de bénéfice spécifique par rapport à la méthotrexate [15].

Le traitement médical conventionnel peut permettre la régression de la SSG mais le taux de succès est faible selon les auteurs. En effet, la prise en charge chirurgicale est indiquée chez plus de 80% des patients présentant une SSG au cours de la GAP [16].

Le développement des techniques endoscopiques a fait que la trachéotomie devienne limitée pour les dyspnées sévères engageant le pronostic vital ou en cas de lésion laryngo-trachéale destructive étendue [6].

Selon les études, on préconise en première intention les injections intra-lésionnelles de méthyl-prednisolone associées à une dilatation trachéale [4].

Les autres modalités sont la résection de la sténose au Laser, l'application locale de mitomycine et la pose d'une endoprothèse trachéale.

Après une vaporisation d'une SSG au Laser, la sténose semble réapparaître de manière plus précoce et plus étendue dans les 10 à 21 jours suivant le geste [16].

Les endo-prothèses sont préconisées surtout pour les sténoses trachéales basses [4].

Les cas de résection – anastomose chirurgicale

rapportés dans la littérature sont rares. Les récurrences sont fréquentes, ce qui constitue une limite majeure de cette modalité thérapeutique [4].

Dans notre cas, le traitement était exclusivement médical reposant sur une association de corticoïdes et de méthotrexate avec une bonne évolution clinique et radiologique. La patiente a mené une grossesse qui s'est bien déroulée sous corticoïdes seuls avec un accouchement par voie basse et un post-partum sans complications.

Les observations de grossesse au cours de la GAP sont rarement décrites dans la littérature, la majorité des résultats retrouvés suggère un rôle néfaste de la grossesse et du post-partum dans le déclenchement et l'aggravation de la GAP [17-18].

La surveillance de la GAP comporte trois objectifs: Suivre l'évolution de la symptomatologie, détecter les récurrences de la maladie et rechercher les effets indésirables des traitements [16].

La SSG au cours de la GAP évolue indépendamment des autres manifestations cliniques [19] et il semble qu'elle peut s'aggraver même en période de rémission de la maladie [20].

CONCLUSION:

La granulomatose avec polyangéite est une maladie systémique sévère.

Son diagnostic, pas toujours facile pour le clinicien, repose sur des signes cliniques non spécifiques mais souvent assez bruyants notamment au niveau ORL, sur des anomalies histologiques caractéristiques (vascularite nécrosante des petits vaisseaux avec réaction granulomateuse) et sur la présence quasi-constante d'un auto-anticorps spécifique, les c-ANCA. L'atteinte laryngo-trachéale des patients porteurs de la GAP est rare. Le traitement repose sur la corticothérapie par voie générale et sur les immunosuppresseurs. Un traitement endoscopique ou chirurgical s'avère parfois nécessaire.

Considérations éthiques:

Déclaration d'intérêts: Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Le consentement de la patiente a été pris.

Déclaration de financement: Les auteurs déclarent ne pas avoir reçu de financement particulier pour ce travail.



REFERENCES:

1. Karras A, Guiard E, Lévi C, Thervet E. Granulomatose avec polyangéite (maladie de Wegener) [Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's granulomatosis)]. *Presse Med.* 2012 Oct;41(10):1014-23.
2. Blackabey V, Gan RWC, Buglass H, Kaul V, Ward VMM. Granulomatosis with polyangiitis causing subglottic stenosis-two cases and their management. *AME Case Rep.* 2018 Apr 30;2:17.
3. Cuestas G, Rodríguez V, Doormann F, Pringe A, Bellia Munzón P, Bellia Munzón G, Ortega C, Álvarez R. Estenosis subglótica como manifestación inicial de granulomatosis de Wegener en una adolescente. Caso clínico [Subglottic stenosis as the initial manifestation of Wegener's granulomatosis in a teenager. Case report]. *Arch Argent Pediatr.* 2017 Apr 1;115(2):e120-e125.
4. FI, Westphal. Pereira RMA, Pulner JGL, Lima LC. Management of a Patient with Subglottic Stenosis Due to Granulomatosis with Polyangiitis. *Annals of clinical cases* 2021; 24-26.
5. Blaivas AJ, Strauss W, Yudd M. Subglottic stenosis as a complication of Wegener's granulomatosis. *Prim Care Respir J.* 2008 Jun;17(2):114-6.
6. Solans-Laqué R, Bosch-Gil J, Canela M, Lorente J, Pallisa E, Vilardell-Tarrés M. Clinical features and therapeutic management of subglottic stenosis in patients with Wegener's granulomatosis. *Lupus.* 2008 Sep;17(9):832-6.
7. ebovics RS, Hoffman GS, Leavitt RY, Kerr GS, Travis WD, Kammerer W, Hallahan C, Rottem M, Fauci AS. The management of subglottic stenosis in patients with Wegener's granulomatosis. *Laryngoscope.* 1992 Dec;102(12 Pt 1):1341-5.
8. Matt BH. Wegener's granulomatosis, acute laryngotracheal airway obstruction and death in a 17-year-old female: case report and review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1996 Oct;37(2):163-72.
9. Nagato T, Kishibe K, Harabuchi Y. Subglottic Stenosis in Granulomatosis With Polyangiitis. *Am J Med Sci.* 2019 Apr;357(4):e13-e14.
10. Alaani A, Hogg RP, Drake Lee AB. Wegener's granulomatosis and subglottic stenosis: management of the airway. *J Laryngol Otol.* 2004 Oct;118(10):786-90.
11. Wojciechowska J, Krajewski W, Krajewski P, Kręćicki T. Granulomatosis With Polyangiitis in Otolaryngologist Practice: A Review of Current Knowledge. *Clin Exp Otorhinolaryngol.* 2016 Mar;9(1):8-13.
12. Erickson VR, Hwang PH. Wegener's granulomatosis: current trends in diagnosis and management. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2007 Jun;15(3):170-6.
13. Holle JU, Gross WL. Treatment of ANCA-associated vasculitides (AAV). *Autoimmun Rev.* 2013 Feb;12(4):483-6.
14. Stegeman CA, Tervaert JW, de Jong PE, Kallenberg CG. Trimethoprim-sulfamethoxazole (co-trimoxazole) for the prevention of relapses of Wegener's granulomatosis. Dutch Co-Trimoxazole Wegener Study Group. *N Engl J Med.* 1996 Jul 4;335(1):16-20.
15. de Groot K, Reinhold-Keller E, Tatsis E, Paulsen J, Heller M, Nölle B, Gross WL. Therapy for the maintenance of remission in sixty-five patients with generalized Wegener's granulomatosis. Methotrexate versus trimethoprim/sulfamethoxazole. *Arthritis Rheum.* 1996 Dec;39(12):2052-61.
16. Bakhos D, Lescanne E, Diot E, Beutter P, Morinière S. Maladie de Wegener et sténose sous glottique [Subglottic stenosis in Wegener's granulomatosis]. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 2008 Feb;125(1):35-9.
17. An J, Song JW. Life-Threatening Subglottic Stenosis of Granulomatosis with Polyangiitis: A Case Report. *Medicina (Kaunas).* 2021 Apr 27;57(5):423.
18. M'Rad S, Moalla M, Ben Miled K, Falfoul A, Grossin M, Ben Jilani S, Hamza M, Ben Dridi M, Ben Ayed H. Granulomatose de Wegener et grossesse. Une observation [Wegener's granulomatosis and pregnancy. A case]. *Rev Med Interne.* 1989 Jan-Feb;10(1):69-72.
19. Gluth MB, Shinnars PA, Kasperbauer JL. Subglottic stenosis associated with Wegener's granulomatosis. *Laryngoscope.* 2003 Aug;113(8):1304-7.
20. Ugan Y, Doğru A, Aynalı G, Şahin M, Tunç ŞE. A clinical threat in patients with granulomatosis polyangiitis in remission: Subglottic stenosis. *Eur J Rheumatol.* 2018 Mar;5(1):69-71.