

## Syndrome pneumo-rénal au cours de la granulomatose avec polyangéite : à propos de 10 cas

- Asma TEKAYA, Docteur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Asma KEFI, Docteur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Khaoula BEN ABDELGHANI, Professeur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Cyrine SASSI, Docteur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Sami TURKI, Professeur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Mounira EL EUCH, Docteur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Ezzedine ABDERRAHIM, Professeur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE

### Introduction

Le syndrome pneumo-rénal (SPR) est défini par l'association d'une hémorragie intra-alvéolaire (HIA) et d'une glomérulonéphrite rapidement progressive (GNRP). Il s'agit d'une urgence diagnostique et thérapeutique. Ses étiologies sont multiples, dominées par les vascularites à ANCA (60 à 70%). Nous nous sommes intéressés aux SPR secondaires à la granulomatose avec polyangéite (GPA).

### Méthodologie

Etude rétrospective descriptive colligeant 54 dossiers de GPA hospitalisés entre 1992 et 2021. Le diagnostic de GPA était retenu devant la présence d'au moins deux critères de la classification de l'American College of Rheumatology (ACR) 1990. La GNRP était définie par la présence d'une insuffisance rénale rapidement progressive, associée à une protéinurie et/ou une hématurie et sur le plan histologique, une prolifération extracapillaire en croissants. Le diagnostic d'HIA était retenu sur les données clinicobiologiques, endoscopiques et/ou radiologiques.

### Résultats

- 10 cas de SPR (18.5%) révélant la GPA dans 12.9% des cas
- Signes cliniques :
  - ✓ hémoptysie (8 cas)
  - ✓ dyspnée (4 cas)
  - ✓ hypoxie (3 cas)
  - ✓ toux (2 cas)
  - ✓ douleurs thoraciques (2 cas)
  - ✓ SDRA (1 cas)
- **Lavage broncho-alvéolaire**, réalisé chez 8 patients, confirmait l'HIA dans tous les cas.
- **Biopsie rénale**, réalisée chez tous les patients retrouvait :
  - ✓ glomérulonéphrite extra-capillaire pauci-immune dans tous les cas.
  - ✓ lésions de microangiopathie thrombotique (3 cas)
  - ✓ granulome (1 cas)
- ANCA positifs chez 9 patients
- Spécificité : anti-PR3 (7 cas), anti-MPO (2 cas)
- Autres atteintes de la GPA [Figure 3]
- **Traitement**
  - ✓ Hémodialyse en urgence (9 cas)
  - ✓ plasmaphérèse (6 cas)
  - ✓ Corticothérapie en bolus IV puis relais oral dans tous les cas.
  - ✓ Cyclophosphamide dans tous les cas.
- **Evolution** :
  - ✓ Epuration extrarénale chronique (9 cas)
  - ✓ Rechutes (4 cas)
  - ✓ Décès (2 cas) secondaire à une HIA cataclysmique dans 1 cas et à un choc septique dans l'autre.

### Discussion

Notre travail illustre la gravité du SPR au cours de la GPA, avec une mortalité de 20% et une évolution vers l'insuffisance rénale chronique terminale dans 90% des cas; rejoignant ainsi les données de la littérature.

La fréquence du SPR dans notre série est légèrement au-dessus des chiffres rapportés dans la littérature (12 à 15% des cas de GP).

Le SPR est dû à une capillarite pulmonaire associée à une glomérulonéphrite extra-capillaire pauci-immune.

Le mot d'ordre dans la prise en charge du SPR est « précocité » du diagnostic et donc du traitement associant corticothérapie, Cyclophosphamide (ou Rituximab) et, dans certains cas, échanges plasmatiques.

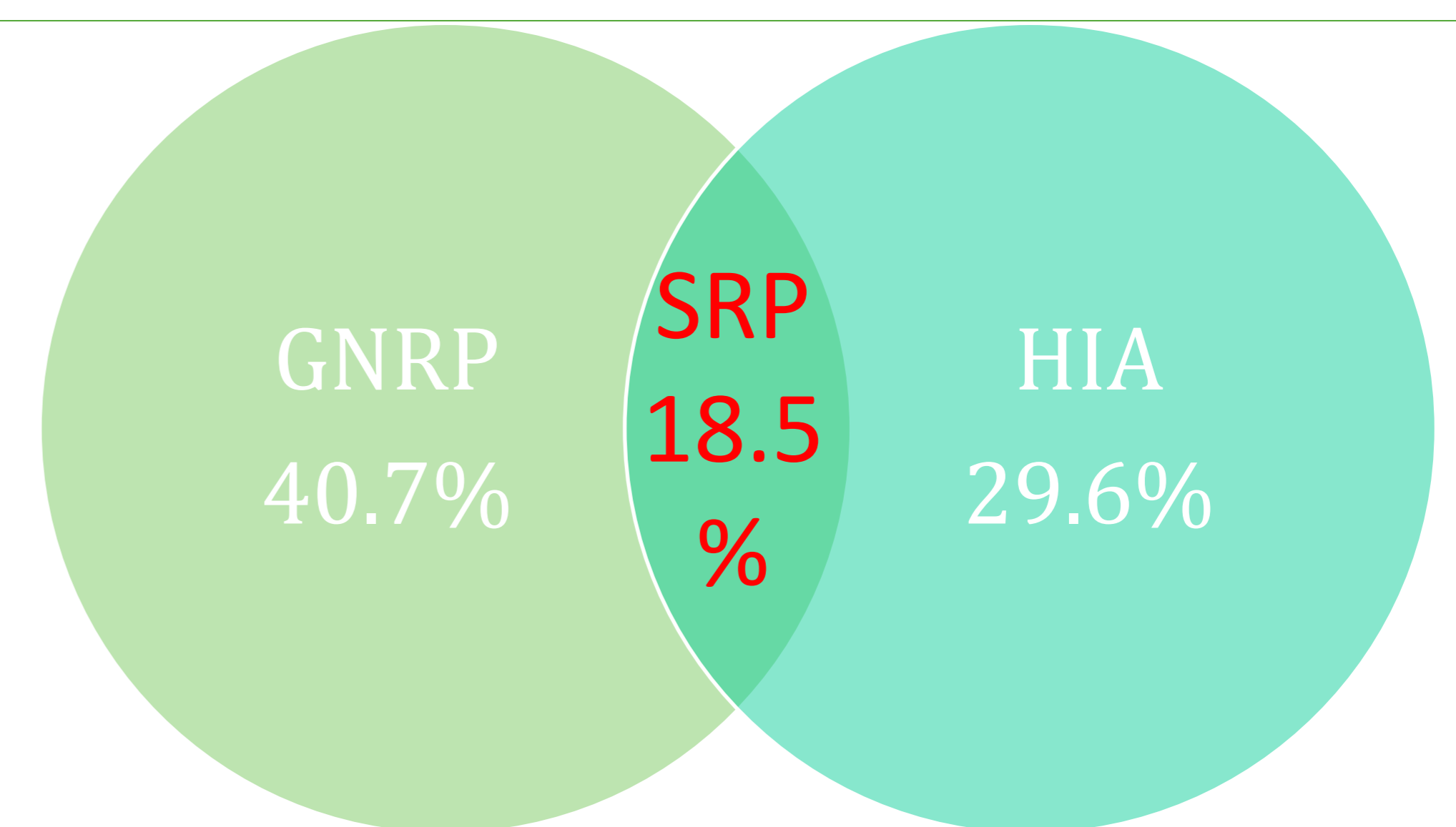


Figure 1 : Répartition des malades présentant un SPR

aspect typique d'HIA	8 patients
condensations parenchymateuses	7 patients
aspect en verre dépoli	5 patients
micronodules	5 patients

Figure 2 : Résultats du scanner thoracique

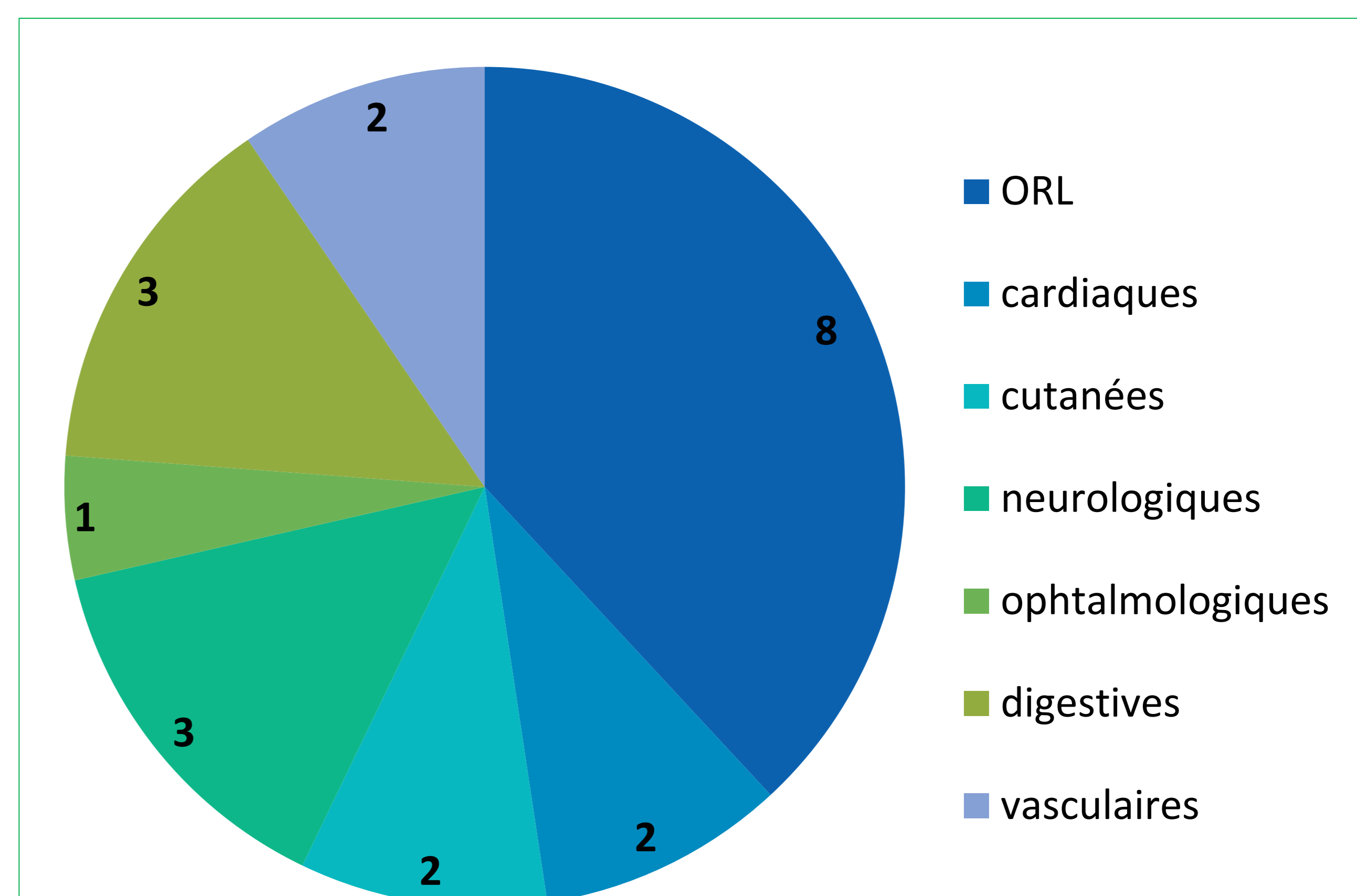


Figure 4 : Autres manifestations de la GPA

### Conclusion

Le SPR au cours de la GPA est de très mauvais pronostic fait d'une évolution souvent défavorable qu'elle soit par la mise en jeu du pronostic vital (à court terme) ou fonctionnel rénal (à long terme).