

# Vascularites à ANCA associées aux connectivites

Ameni, Terzi, Résidente, Service de médecine interne, CHU La Rabta, Tunis, TUNISIE

- Ines, Naceur, Dr, Service de médecine interne, CHU La Rabta, Tunis, TUNISIE
- Ala, Mabrouk, Résident, Service de médecine interne, CHU La Rabta, Tunis, TUNISIE
- Taysir, Ben Achour, Dr, Service de médecine interne, CHU La Rabta, Tunis, TUNISIE
- Monia, Khanfir, Pr, Service de médecine interne, CHU La Rabta, Tunis, TUNISIE
- Imed, Ben Ghorbel, Pr, Service de médecine interne, CHU La Rabta, Tunis, TUNISIE
- Mounir, Lamoum, Pr, Service de médecine interne, CHU La Rabta, Tunis, TUNISIE
- Fatma, Said, Pr, Service de médecine interne, CHU La Rabta, Tunis, TUNISIE
- Med Habib, Houman, Pr, Service de médecine interne, CHU La Rabta, Tunis, TUNISIE

## INTRODUCTION

-L'association de vascularite à ANCA et de connectivite est très rare. Seulement quelques cas sporadiques documentant cette association inhabituelle sont rapportés dans la littérature.

-Dans ce cadre, nous rapportons trois observations de vascularites à ANCA associées à des connectivites.

## OBSERVATIONS

### 1<sup>ère</sup> Observation

\*Homme

\*52 ans

\*Ancien mineur

\*Antécédents médicaux: tuberculose ganglionnaire et pulmonaire

\*Le diagnostic de **sclérodémie systémique** dans le cadre du **syndrome d'Erasmus** a été retenu devant:

- La profession
- La sclérodactylie
- La sclérose cutanée
- Le phénomène de Raynaud avec des mégacapillaires à la capillaroscopie
- L'atteinte digestive avec oesophagite peptique
- L'atteinte pulmonaire à type de pneumopathie interstitielle diffuse et syndrome restrictif

- La positivité des anticorps antinucléaires et de l'anti-Sc170.

\*L'évolution après un an:

-Installation d'une insuffisance rénale aiguë rapidement progressive nécessitant des séances d'hémodialyse

- A la ponction biopsie rénale un aspect de vascularite nécrosante à croissants

-Des anti-MPO fortement positifs à deux reprises,

\*Le diagnostic de **vascularite rénale à PANCA-MPO** a été alors retenu.

\*Le patient a été traité par une corticothérapie associée à des cures de cyclophosphamide avec bonne évolution.

### 2<sup>ème</sup> Observation

\*Femme

\*50 ans

\*Antécédents médicaux: Polyarthralgies inflammatoires depuis 20 ans

\*Le diagnostic de **vascularite à cANCA type PR3** a été retenu devant:

-Atteinte digestive: une péritonite généralisée compliquant une perforation intestinale. L'examen anatomopathologique a conclu à **une iléite chronique fistulisée avec des lésions de vascularite nécrosante**

-Atteinte neurologique périphérique

-Des c ANCA type PR3 positifs.

\*Le diagnostic de **syndrome de Sjögren** associé était retenu devant:

-Un syndrome sec subjectif et objectif

-Une sialadénite lymphocytaire cotation 4 de Chisholm.

- Atteinte articulaire

\* L'évolution était favorable sous corticothérapie et immunosuppresseur type Cyclophosphamide.

### 3<sup>ème</sup> Observation

\*Femme

\*47 ans

\*Le diagnostic d'une **granulomose éosinophile avec polyangéite** a été retenu devant:

- un asthme allergique tardif,

- une rhinosinusite chronique avec à la biopsie de la muqueuse nasale une vascularite leucocytoclasique riche en polynucléaires éosinophiles,

- une hépatomégalie nodulaire granulomateuse

- positivité des ANCA type anti-MPO.

\*Le diagnostic du **syndrome de Sjögren** a été retenu de façon concomitante devant:

-Xérophtalmie et Xérostomie subjectives et objectives,

-Une sialadénite lymphocytaire cotation 3 de Chisholm.

-Atteinte articulaire

-Une pneumopathie interstitielle diffuse

-Une neuropathie périphérique.

\*L'évolution était favorable sous corticothérapie et immunosuppresseur.

## DISCUSSION

-Les vascularites à ANCA ont rarement été rapportées à une connectivite.

-P.A Jarrot et al<sup>1</sup> ont trouvé huit patients ayant un lupus érythémateux systémique et une vascularite à ANCA. La présentation clinique était sévère.

-L'association d'une VAA et d'une sclérodémie a été rapportée plus d'une cinquantaine de fois dans la littérature<sup>2</sup>. Les vascularites précèdent le diagnostic de sclérodémie<sup>2</sup>. Elles sont majoritairement de type micropolyangéite. Les ANCA sont généralement de type anti-MPO.

-Cinq patientes parmi 333 patients ont été diagnostiqués de façon concomitante d'un sd de Sjogren primitif et d'une vascularite à ANCA<sup>3</sup>.

-L'association de connectivites et vascularite à ANCA bien que rare pourrait s'expliquer par des mécanismes immunopathologiques communs aux deux pathologies .

## CONCLUSION

-Bien que la positivité des ANCA peut se voir au cours de certaines connectivites, l'association entre vascularite à ANCA et connectivite reste une entité exceptionnelle.

-Nos observations illustrent cette association à une sclérodémie systémique dans un cas et un syndrome de Sjögren dans deux autres cas.

-Reconnaitre cette association rare en vue d'un diagnostic plus précoce reste primordial pour une prise en charge appropriée de ces patients.

Références:

<sup>1</sup><https://doi.org/10.1016/j.revmed.2014.10.025>

<sup>2</sup><https://doi.org/10.1016/j.revmed.2016.04.065>

<sup>3</sup>Doi :10.1016/j.revmed.2019.03.152