



Journal Homepage: [-www.journalijar.com](http://www.journalijar.com)

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI: 10.21474/IJAR01/16882
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/16882>



RESEARCH ARTICLE

ASSOCIATION DE GRANULOMATOSE EOSINOPHIQUE AVEC POLYANGEITE AVEC RECTOCOLITE HEMORRAGIQUE: A PROPOS D'UN CAS

N. Elkhamlichi, H. Souhi, M. Mzouri, A. Boucaid, M. Bourass, S. Loudiyi, R. Laamim, I. Rhorfi and A. Abid
Service de Pneumologie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 10 March 2023
Final Accepted: 14 April 2023
Published: May 2023

Key words:-

Eosinophilic Granulomatosis
With Polyangiitis, Ulcerative Colitis,
ANCA Vasculitides, Chronic
Inflammatory Disease, Rare Association

Abstract

Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA) is a necrotizing vasculitis of small vessels, which is part of the anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA) associated vasculitides. It evolves through a prodromal phase characterized by allergic manifestations, followed by blood and tissue hypereosinophilia contributing to visceral infiltration. Finally, the necrotizing vasculitis phase explains the systemic manifestations occurring several years after the prodromal phase. Hemorrhagic rectocolitis (UC) belongs to the chronic inflammatory bowel diseases (IBD). The inflammation typically begins in the rectum and spreads proximally and continuously to affect a variable extent of the colon. It most often evolves in flare-ups interspersed with remissions. The coexistence of ANCA-associated vasculitis and IBD is a rare condition that is rarely described in the literature. We report a new case of association of IBD and GEPA.

Copy Right, IJAR, 2023., All rights reserved.

Introduction:-

La granulomatose éosinophile avec polyangéite (GEPA), anciennement appelée angéite granulomateuse allergique puis syndrome de Churg-Strauss, est une vascularite nécrosante des vaisseaux de petit calibre, qui fait partie des vascularites associées aux anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA).

Elle a été décrite pour la première fois en 1951 par Jacob Churg et Lotte Strauss [1].

Elle se caractérise sur le plan clinique par un asthme d'apparition tardif, cortico-dépendant, une hyperéosinophilie sanguine et tissulaire, et par la présence d'ANCA chez seulement environ un tiers des patients [2].

Elle touche les hommes et les femmes en proportion identique entre 40 et 50 ans.

La recto-colite hémorragique (RCH) appartient aux maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI).

La maladie est liée à une interaction entre des facteurs génétiques, immunologiques et environnementaux.

L'inflammation commence typiquement dans le rectum et s'étend de manière proximale et continue pour affecter une étendue variable du colon. Elle évolue le plus souvent par poussées entrecoupées de rémissions.

Nous rapportant un cas d'association de MICI et GEPA.

Corresponding Author:- N. Elkhamlichi

Address:- Service de Pneumologie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc.

Observation:-

Il s'agit d'un patient âgé de 53 ans, suivi depuis 2014 pour GEPA dont le diagnostic a été retenu sur un faisceau d'arguments: un asthme sévère corticodépendant, une rhinite allergique, une spirométrie objectivant un trouble ventilatoire obstructif réversible, Le scanner thoracique montrait un infiltrat micro-nodulaire diffus avec des bronchectasies proximales (Figure 1), le bilan biologique objectivait une hyper-éosinophilie sanguine à 6000 éléments/mm³, avec des pANCA positifs de spécificité anti-MPO à un titre 10,10 U/ml, un EMG qui était en faveur d'un syndrome myogène modéré en proximal, et une sérologie aspergillaire négative .

Le patient a été mis sous corticothérapie orale à dose de 1 mg/kg avec une bonne évolution clinique sous traitement, le patient est toujours mis sous corticothérapie à dose de 20 mg/j associé au traitement adjuvant.

6 ans plus tard, le patient a présenté des douleurs abdominales associés à des diarrhées glairo-sanglante dans un contexte d'amaigrissement de 8 kg en 1 mois et une altération de l'état général.

Le bilan biologique objectivait une anémie à 7,4 hypochrome microcytaire, avec une hyperleucocytose à 10 820 à prédominance PNN, une CRP à 136, et une éosinophilie à 30 éléments/mm³.

Une TDM abdomino-pelvienne a été réalisée revenue normale.

Une coloscopie digestive a objectivé des lésions érosives au niveau du rectum sur une étendue de 25 cm sans intervalle de muqueuse saine (Figure 2).

L'étude anatomopathologique de la biopsie de la muqueuse rectale objective une muqueuse largement ulcérée et tapissée d'un matériel fibrino-leucocytaire avec abcès cryptique sur un fond inflammatoire chronique compatible avec une réctocolite hémorragique en poussée aigue (Figure 3).

Le patient a été mis sous Mésalazine 2g par jour pendant 3 mois puis relai par azathioprine 2 mg/kg /j avec bonne évolution sur le plan clinique.

Le patient est actuellement stable sous traitement corticoïde et immunosuppresseur.

Discussion:-

La granulomatose éosinophilique avec polyangéite (GEPA) est une vascularite systémique rare, associant le plus souvent une atteinte pulmonaire et ORL avec une hyperéosinophilie.

Les signes pulmonaires précèdent la vascularite dans 96 à 100 % des cas [3,4].

Les signes systémiques en dehors de l'atteinte pulmonaire et ORL sont des signes cardiaques (Myocardite à éosinophiles), cutanée (purpura, livedo), et neurologique (multinévrite).

La neuropathie périphérique est la manifestation extra-pulmonaire la plus fréquente [5].

L'atteinte gastro-intestinale existe chez environ 1/3 des cas, selon les données de la littérature [6], Elle est rarement isolée et peut menacer le pronostic vital [7].

Elle évolue selon une phase prodromique caractérisée par les manifestations allergiques puis s'installe l'hyperéosinophilie sanguine et tissulaire contribuant à l'infiltration viscérale. Enfin, la phase de vascularite nécrosante expliquant les manifestations systémiques survenant quelques années après la phase prodromique. [8].

L'atteinte sévère comprend la perforation intestinale, l'hémorragie digestive et la pancréatite[9]. Cette atteinte est généralement considérée comme la conséquence d'un processus ischémique.

Dans la RCH, La diarrhée sanglante et les douleurs abdominales sont les principaux symptômes de cette maladie dont l'évolution clinique est imprévisible, ponctuée de périodes d'exacerbations et de rémissions. La sévérité de la rectocolite hémorragique est variable d'un patient à l'autre et également dans le temps.

La coexistence d'une vascularite associée aux ANCA et d'une MICI est une condition rare qui est rarement décrite dans la littérature.

Ainsi, la GPA peut se présenter au moment du diagnostic comme une colite granulomateuse ou une gastrite granulomateuse.

L'association entre la RCH et la GEPA pourrait être motivée par des mécanismes pathogéniques communs.

Des données expérimentales ont prouvé que l'EGPA et la RCH sont des maladies à médiation Th2.

Dans l'EGPA, les lymphocytes T périphériques peuvent produire des cytokines associées aux profils Th2 telles que l'IL-4 et l'IL-13 [10].

De plus, l'IL-5 est une cytokine clé dans la pathogenèse de l'EGPA, comme l'illustrent les niveaux accrus au moment des poussées [11]. Le recrutement tissulaire des éosinophiles est également associé à des lymphocytes Th2 exprimant des niveaux élevés de transcription des cytokines Th2 (notamment IL-4, IL-5 et IL-10) [11] ou le marqueur Th2 CD294 [12].

Dans l'EGPA, le recrutement spécifique des lymphocytes Th2 pourrait être médié par CCL17, très probablement produit par les cellules dendritiques [12]. De même, le rôle des lymphocytes Th2 est aussi clairement documenté dans la RCH [13] et la sécrétion d'IL-5 par les lymphocytes T CD4+ de la lamina propria sont nettement augmentées tandis que la production d'IFN-g est normale [13].

En outre, le nombre d'éosinophiles est augmenté dans la muqueuse intestinale de RCH active.

Les MICI peuvent être sous-diagnostiqués chez les patients atteints de GEPA.

Comme les MICI et l'ischémie liée à la GEPA peuvent provoquer des symptômes similaires, le diagnostic peut être difficile. Ainsi, nous pensons que l'hypothèse d'une MICI doit être évaluée chez les patients atteints de GEPA présentant des manifestations digestives.

De même, la survenue de manifestations extra-intestinales chez les patients atteints de MICI doit conduire à la mise en place d'une procédure de diagnostic de GEPA.

Figures:

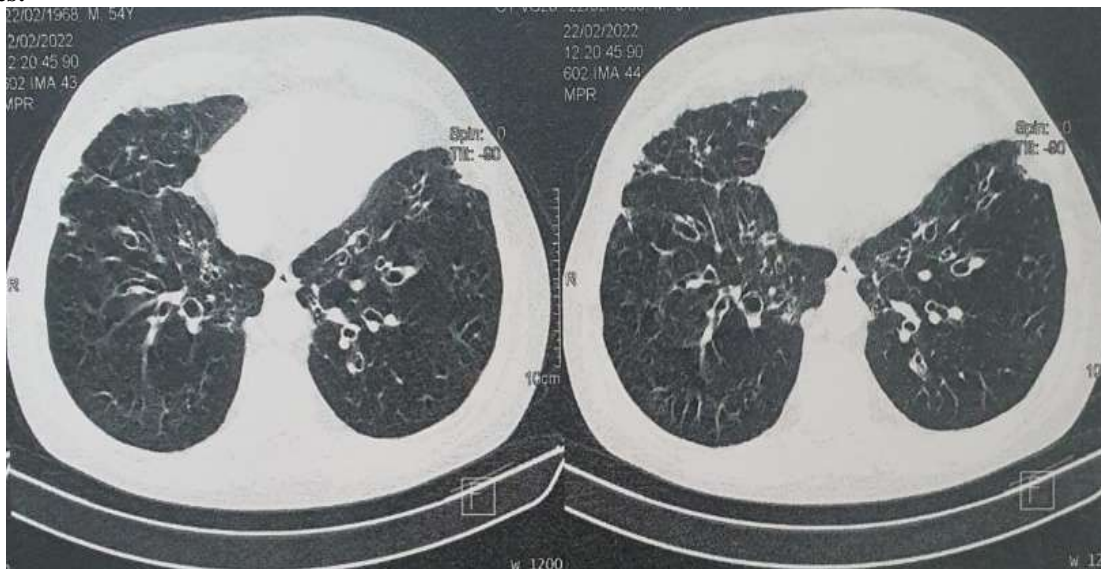


Figure 1:- Condensations parenchymateuses bilatérales et éparées avec légères bronchectasies.



Figure 2:- Lésions érosives sans intervalle de muqueuse saine.

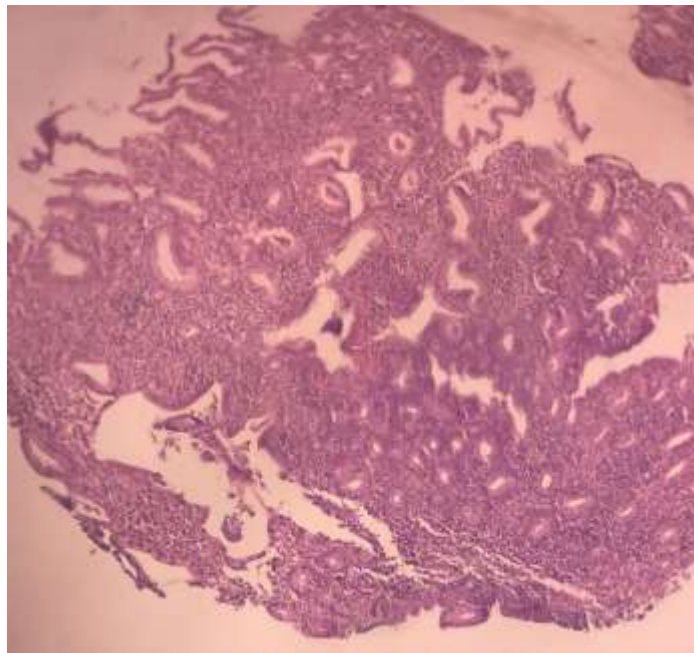


Figure 3:- Muqueuse colique montrant une désorganisation architecturale avec un infiltrat inflammatoire de densité modéré.

Conclusion:-

Une association de l'EGPA et RCH est possible mais exceptionnelle.

Une telle association devrait être envisagée à la fois chez les patients EGPA présentant des manifestations intestinales et chez les patients RCH présentant des manifestations extra-intestinales.

Les associations possibles pourraient s'expliquer par des réponses inflammatoires sous-jacentes communes et des profils de cytokines.

Références:-

- [1] Churg J, Strauss L. Allergic granulomatosis, allergic angiitis, and periarteritis nodosa. *Am J Pathol* 1951;27:277—301.
- [2] Comarmond C, Pagnoux C, Khellaf M, Cordier J-F, Hamidou M, Viallard J-F, et al. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss): clinical characteristics and long-term follow-up of the 383 patients enrolled in the French Vasculitis Study Group cohort. *Arthritis Rheum* 2013;65:270—81.
- [3] Smithson JE, Campbell A, Andrews JM, Milton JD, Pigott R, Jewell DP. Altered expression of mucins throughout the colon in ulcerative colitis. *Gut* 1997; 40:234-40.
- [4] Heller F, Florian P, Bojarski C, Richter J, Christ M, Hillenbrand B, et al. Interleukin-13 is the key effector Th2 cytokine in ulcerative colitis that affects epithelial tight junctions, apoptosis, and cell restitution. *Gastroenterology* 2005; 129:550-64.
- [5] Buisson A, Bommelaer G, Peyrin-Biroulet L. Rectocolite hémorragique : épidémiologie, physiopathologie, diagnostic, histoire naturelle et stratégie thérapeutique. *EMC – Gastro-entérologie* 2012 ;7(4) :1-19 [Article 9-059-A-10] .
- [6] Barthod L, Saunier A, Issa N, Laurentjoye P, Morlat M-A, Vandenhende F, Bonnet. Une pseudo-appendicite compliquant une granulomatose éosinophilique avec polyangéite ; entre complication infectieuse et poussée inflammatoire d'une vascularite systémique.
- [7] Pagnoux C, et al. Presentation and outcome of gastrointestinal involvement in systemic necrotizing vasculitides: analysis of 62 patients with polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis, Wegener granulomatosis, Churg-Strauss syndrome, or rheumatoid arthritis-associated vasculitis. *Medicine (Baltimore)* 2005;84(2):115–28.
- [8] Greco A, et al. Churg–Strauss syndrome. *Autoimmun Rev* 2015;14(4):341–8.
- [9] Frank DN, Robertson CE, Hamm CM, Kpadeh Z, Zhang T, Chen H, et al. Disease phenotype and genotype are associated with shifts in intestinal-associated microbiota in inflammatory bowel diseases. *Inflamm Bowel Dis* 2011; 17:179-84.
- [10] Kiene M, Csernok E, Müller A et al. Elevated interleukin-4 and interleukin-13 production by T cell lines from patients with Churg-Strauss syndrome. *Arthritis Rheum* 2001;44:469_73.
- [11] Jakiela B, Szczeklik W, Plutecka H et al. Increased production of IL-5 and dominant Th2-type response in airways of Churg-Strauss syndrome patients. *Rheumatology* 2012;51:1887_93.
- [12] Dallos T, Heiland GR, Strehl J et al. CCL17/thymus and activation-related chemokine in Churg-Strauss syndrome. *Arthritis Rheum* 2010;62:3496_503.
- [13] Fuss IJ, Neurath M, Boirivant M et al. Disparate CD4+ lamina propria (LP) lymphokine secretion profiles in inflammatory bowel disease. Crohn's disease LP cells manifest increased secretion of IFN-gamma, whereas ulcerative colitis LP cells manifest increased secretion of IL-5. *J Immunol* 1996;157:1261_70.