

DIAGNOSTIC : Polyangéite granulomateuse localisée

Autres diagnostics associés :

Sténose trachéale
Antécédent d'embolie pulmonaire massive
Diabète de grossesse

Symptômes : Maladie connue (prouvée par biopsie) et stable à la conception.
Arrêt des traitements (corticoïdes et azathioprine) plusieurs mois avant la grossesse.
Récidive de voix rauque (œdème de cordes vocales objectivé), sécrétions nasales, croutes intranasales, toux, expectoration au premier trimestre de grossesse.

Prise en charge : Radiographie des poumons, tests de fonction pulmonaire, CRP, mesure des ANCA (négatifs), rhinoscopie et laryngoscopie.
Corticostéroïdes inhalés, puis oraux; reprise de l'azathioprine.

ÉVOLUTION : Peu de réponse aux corticoïdes oraux.
Arrêt de l'azathioprine suite à un taux bas des 6TG et élevé des 6MMP.
Début du tacrolimus en dose ajustée pour avoir un niveau sérique entre 5 et 10ng/ml avec surveillance des niveaux de magnésium.

Amélioration des symptômes.

Accouchement à terme d'un bébé de poids normal mais avec décollement placentaire.
Ajustement à la baisse des doses de tacrolimus en postpartum selon les dosages sériques.

Commentaires

La polyangéite granulomateuse est une pathologie rare et les données en grossesses sont peu nombreuses. D'après une revue de 2009, la mortalité maternelle et fœtale est élevée : sur 43 femmes, une femme est décédée après un avortement thérapeutique et une autre est décédée suite à une hémorragie cérébrale pendant la grossesse (toutes 2 présentaient une rechute). Le taux de naissances vivantes chez les femmes présentant une maladie active à la conception ou une rechute en début de grossesse ou dont le diagnostic a été fait pendant la grossesse est de 55% vs 87% si la maladie est inactive. Le risque de rechute pendant la grossesse est évalué à 35%.

En cas de rechute mettant en danger la femme enceinte, le traitement est composé de corticoïdes, de cyclophosphamide si la grossesse est de plus de 12 semaines et/ou de rituximab. Celui-ci est de plus en plus utilisé. L'efficacité des immunoglobulines IV et de la plasmaphérèse est discutable.

Pour maintenir une rémission, les corticoïdes doivent être continués ainsi qu'un immunosuppresseur, classiquement l'azathioprine. Celui-ci ne doit pas être utilisé seul. Il va sans dire que les risques diabète gestationnel et de prééclampsie sont élevés avec ces médicaments. Le méthotrexate est contre-indiqué en grossesse.

Chez la femme présentée dans cette vignette, 3 problèmes étaient envisagés : la sténose sous-glottique en cas d'intubation, la généralisation de la polyangéite même si les ANCA

étaient négatifs et l'absence de contrôle de la maladie de base, même si elle était limitée. La faible efficacité biochimique de l'azathioprine a conduit à l'utilisation d'un autre immunosuppresseur, le tacrolimus. Celui-ci a permis un contrôle de la maladie, pendant et après la grossesse.

Articles à conseiller sur la pathologie

Pregnancy complicating Wegener's granulomatosis. Soh MC et coll. *Obstetric Medicine* 2009;2:77-80.

Successful treatment outcomes in pregnant patients with ANCA-associated vasculitides: a systemic overview of literature. Singh P et coll. *Int J Rheum Dis* 2018;21:1734-40