

# Des ulcérations nécrotiques punctiformes puriformes révélant une granulomatose avec polyangéite (maladie de Wegener)

M.KAABECHE, IE. KHENTOUT, R. MALEK  
Service de Médecine Interne-CHU de Sétif

## Introduction :

La granulomatose avec polyangéite (GPA) ou maladie de Wegener est une vascularite systémique, nécrosante des petits vaisseaux, rare et grave de sujet jeune, révélée habituellement par des manifestations ORL, pulmonaires, rénales et parfois cutanées à type de purpura vasculaire, quant aux ulcérations cutanées punctiformes et puriformes sont exceptionnelles et qui étaient la cause du retard diagnostique de notre malade.

## Observation :

- Un jeune de 23 ans, aux ATCDs de sinusite maxillaire chronique, consultait pour des lésions ulcérées, punctiformes, laissant écouler un liquide jaunâtre, épais, sans odeur au niveau du visage, le tronc et les jambes avec une toux sèche évoluant depuis 4 mois, la radiographie thoracique demandée montrait une caverne au niveau du lobe pulmonaire inférieur droit et le diagnostic de tuberculose pulmonaire et extra-pulmonaire a été posé au service de pneumologie et traitée comme telle par des anti tuberculeux de classe 1 (4RHZR/2RH), sur preuve radiologique et anatomopathologiques après avoir réalisé des biopsies cutanées montrant la présence d'une nécrose caséuse. Vue la non amélioration et l'apparition d'une insuffisance rénale rapidement progressive, le diagnostic a été remis en cause au service de Médecine Interne, là où le patient était en état général altéré : amaigrissement de 12 kg, asthénie et anorexie, dyspnée avec présence d'un œdème blanc, mou, gardant le godet, les ulcérations suscitées et au niveau ORL : une dysphonie, des croûtes nasales et des otalgies, IDR était négative.

- **Ces signes nous ont incités à rechercher au premier plan une vascularite nécrosante à ANCA.**

### \*Sur le plan biologique :

- Une anémie normocytaire normochrome arégénérative à 7.8 g/dl, avec hyperleucocytose à 23400 elt/ml dont 76% des PNN et 0.5% des EO
- Un syndrome inflammatoire franc : VS : 115 mm/h, CRP : 270 mg/l
- Dégradation rapidement progressive et grave de la fonction rénale, MDRD : 10 ml/min/m<sup>2</sup>.
- Protéinurie des 24 h : 2.7 g/24h
- Compte d'Addis : présence de leucocyturie aseptique avec hématurie, ECBU : stérile.
- La recherche des BK par Tubage gastrique : examen direct et culture négatifs
- Bilan immunologique :

FAN : négatifs, ANCA anti-PR3 : positifs

### \*Pour le bilan radiologique :

- Une radiographie thoracique complétée d'une TDM thoracique : lésions pulmonaires excavées apico-lobaires bilatérales associées à des ADP hilaires et sous carénaies.
- Echographie abdomino-pelvienne : est sans particularité y compris les reins.
- TDM cérébrale et des sinus avait objectivée une rhino-sinusite maxillo-sphénoïdale chronique.
- La relecture des pièces de la biopsie cutanée: aspect très probablement en faveur d'une vascularite granulomatose de Wegener: épaississement des vaisseaux de petit calibre avec un granulome tuberculoïde sans nécrose caséuse.
- La biopsie rénale : n'a pas été faite (évolution rapidement fatale)

## Discussion :

- La granulomatose avec polyangéite a été retenue devant les signes suivants :

-Atteinte ORL : sinusite maxillo-sphénoïdale chronique, croûtes et des otalgies.

-Atteinte pulmonaire: multiples lésions excavées.

-Atteinte rénale: une insuffisance rénale rapidement progressive avec protéinurie, hématurie et leucocyturie aseptique.

-Atteinte cutanée : lésions ulcérées puriformes dont la relecture histologique était en faveur.

-c-ANCA anti-protéase 3 (Anti-PR3) positifs.



- Et puisque le FFS=2, le protocole thérapeutique était le suivant :

\*Une corticothérapie : bolus de 15 mg/kg de méthylprédnisolone 3 jours successifs en perfusion puis relais per os de prednisone à raison de 1 mg/kg (schéma habituel) +TRT adjuvant

\*Un anti CD 20 (Rituximab) :

Dose d'attaque : 375 g/m<sup>2</sup> chaque semaine pendant 4 semaines puis dose d'entretien : 500 mg tous les 6 mois durant 18 mois

\*Cotrimoxazole (Bactrim 480 mg)

\*Le traitement anti-tuberculeux a été arrêté

- L'évolution :

72 h après la 1ère perfusion du Rituximab, le patient a présenté un tableau de détresse respiratoire aigue fait d'une dyspnée grave, une hémoptysie foudroyante de grande abondance, une chute de l'hémoglobine jusqu'à 6 g/dl, le LBA n'a pas été fait. Cette hémoptysie était incontrôlable par les mesures de réanimation et le patient est décédé, elle est étiquetée comme hémorragie intra-alvéolaire rentrant dans le cadre du syndrome pneumo-rénale de la maladie de Wegener.

## Conclusion :

Le diagnostic la granulomatose avec polyangéite de Wegener est facile devant la présence du tableau classique mais l'apparition de signes non habituels ou exceptionnels tels que ce type de lésions cutanées peut retarder le diagnostic qui aurait pu être précoce et le TRT précoce aurait pu sauver ce jeune malade puisque le pronostic est largement amélioré depuis l'avènement de nouvelles thérapeutiques.