

Un cas de granulomatose avec polyangeite généralisée révélée par une ulcération mimant un pyoderma gangrenosum : Un défi diagnostique

Karama SBOUI 1 , Soumaya GARA 1, Syrine NAHALI 1 , Ines CHABCHOUB 1 , Noureddine LITAIEM 1 , Meriem JONES 1 , Soumaya RAMMEH 2 , Faten ZEGLAOUI 1

1 Service de Dermatologie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis

2 Service d'anatomopathologie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis

Introduction

La granulomatose avec polyangéite (GPA) anciennement dénommée granulomatose de Wegener est une vascularite nécrosante rare qui associe une inflammation des parois vasculaires et une granulomatose, extra et périvasculaire. C'est une maladie grave mortelle en l'absence de traitement. Les manifestations dermatologiques peuvent en être révélatrices. Nous rapportons un cas de GPA généralisée révélée par une ulcération creusante de la jambe mimant un pyoderma gangrenosum (PG).

Observation

Une femme de 75 ans, aux antécédents d'hypertension artérielle, consultait pour une ulcération post-traumatique de la jambe gauche évoluant depuis 4 mois. Elle avait précédemment été explorée pour suspicion d'insuffisance veineuse chronique et d'artériopathie oblitérante des membres inférieurs mais les résultats des investigations étaient jusque-là sans anomalies. L'examen objectivait une perte de substance creusante à fond nécrotique mettant à nu l'os sous-jacent avec des bords abrupts, associée à un purpura palpable des deux jambes. Devant ce tableau clinique, deux principaux diagnostics étaient évoqués : une GPA ou un PG . Le prélèvement bactériologique du fond de l'ulcère était négatif. Des biopsies cutanées au niveau des lésions purpuriques et au niveau de la berge de l'ulcération montraient une vascularite leucocytoclasique sans granulomes macrophagiques. La recherche d'ANCA était positive, avec une spécificité anti-protéinase 3. Les explorations mettaient en évidence une anémie inflammatoire, une hématurie microscopique, une insuffisance rénale organique, et des nodules pulmonaires bilatéraux dont certains étaient excavés. L'exploration radiologique des structures osseuses sous-jacentes à la perte de substance cutanée ne montrait pas d'ostéolyse. La patiente était mise sous corticothérapie à forte dose, mais elle est décédée des complications de sa glomérulonéphrite rapidement progressive.



Discussion

L'atteinte cutanée dans la GPA survient dans environ 15% des cas et est corrélée à un pronostic défavorable, en raison d'une prévalence plus élevée de manifestations systémiques et d'un faible taux de rémission. Les manifestations dermatologiques sont dominées par des lésions purpuriques infiltrées. D'autres présentations cliniques sont également possibles, telles que les papules, les vésicules, les nodules, les pustules ou des ulcérations. Ces dernières peuvent avoir une présentation trompeuse mimant un PG notamment lorsqu'elles apparaissent à la suite d'un traumatisme ou suite à la rupture d'une pustule. Cependant, dans la majorité des cas, leur bordure ne présente pas les caractéristiques typiques du PG. Le terme « PG malin » a été utilisé pour décrire des cas de dermatoses ulcéreuses et destructrices mais certains auteurs considèrent cette entité comme une forme de GPA. Il est donc impératif d'envisager la GPA dans le diagnostic différentiel des ulcères cutanés qui rappellent ceux observés dans le PG et qui sont récalcitrants au traitement. Ces ulcérations correspondent histologiquement à une vascularite granulomateuse associée à des granulomes extravasculaires mais ces altérations histologiques typiques ne sont observées que dans 20% des cas. La biopsie de notre patiente ne révélait pas la présence de granulome malgré un tableau clinique typique de GPA. Il convient donc de procéder à des biopsies répétées et de maintenir un indice de suspicion élevé. La recherche de signes oto-rhino-laryngés (épistaxis, rhinite, sinusite), la recherche d'anomalies neurologiques, la réalisation d'un bilan rénal et d'une radiographie pulmonaire semblent justifiées devant toute ulcération chronique aseptique. Ainsi, on éviterait de méconnaître une pathologie potentiellement mortelle.

Conclusion

Les atteintes cutanées spécifiques sont observées dans 15 % des cas de GPA. Elles peuvent précéder les manifestations systémiques et donc conduire à de longues périodes de diagnostics erronés, en particulier lorsque la présentation mime d'autres maladies telles que le PG. Nous présentons ici le cas d'une GPA révélée par une ulcération destructrice mimant un PG malin ayant entraîné un retard dans la prise en charge thérapeutique et un décès inopiné.

