



## Amputation non traumatique de la face : difficultés diagnostiques à propos d'un cas.

*Non-traumatic facial amputation: diagnosis difficulties. A case report.*

Leye YM, Leye A, Ndiaye N, Diack N, Senghor M, Ndour M A, Fall B,

Service de Médecine Interne Centre Hospitalier National de Pikine, Sis Ex Camp Militaire de Thiaroye - Tél(221): 33 853 00 71/BP: 20630 Dakar (Sénégal).

Correspondances : Dr Yakham Mohamed LEYE, Spécialiste en Médecine Interne Service de Médecine Interne Centre Hospitalier National de Pikine, Sis Ex Camp Militaire de

Thiaroye - Tél(221): 33 853 00 71/BP: 20630 Dakar (Sénégal)

Tel (221)771806007

### RESUME

Bien que rare, l'amputation faciale non traumatique est une situation clinique grave et complexe. La multiplicité des étiologies, allant des granulomatoses infectieuses ou non, aux complications de la malnutrition, rend ardue la démarche diagnostique. Nous en rapportons l'observation d'une jeune patiente sénégalaise.

Il s'agit d'une patiente de 26 ans, qui avait consulté pour une amputation médio-faciale non traumatique évoluant progressivement depuis 6 mois dans un contexte de syndrome de réponse inflammatoire systémique. L'histologie des prélèvements biopsiques ne retrouvait pas de signes de malignité. Les examens parasitologiques permettaient d'éliminer une leishmaniose. Il n'y avait pas d'argument pour un Noma. Malgré l'absence d'anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) dans le sang, l'hypothèse d'une maladie de Wegener ou granulomatose avec polyangéite ne pouvait être formellement écartée.

**Mots clés :** Amputation faciale, Granulomatose avec polyangéite

### SUMMARY

Although rare, non-traumatic amputation facial is a severe and complex clinical situation. The etiologies are multiple and varied. They could be related to infectious and non-infectious granulomatous, or malnutrition complications. This makes difficult the diagnosis process. We report this 26 years old Senegalese woman case who presented with a non-traumatic midface amputation that gradually runs its course for 6 months in a context of systemic inflammatory response syndrome. The histological examination did not reveal any malignancy arguments. The parasitological examinations for pruning leishmaniasis were negative. There was no argument for a Noma. Despite the absence of anti-Neutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA), the hypothesis of Wegener Disease or granulomatosis with Polyangiitis could not be formally ruled out.

**Keywords:** Facial amputation, Granulomatosis with polyangiitis

## INTRODUCTION

La granulomatose avec polyangéite (GPA), nouveau terme utilisé pour nommer la classique granulomatose de Wegener, est une vascularite nécrosante des vaisseaux de petit calibre, caractérisée par la fréquence des atteintes ORL et pulmonaires. La présence d'ANCA de type cytoplasmique et de spécificité anti-protéinase 3 est très fréquente (> 90 %) mais non obligatoire pour définir cette maladie [1]. Des lésions cutanées spécifiques sont observées chez 10 à 15 % des malades, le plus souvent sous la forme d'un purpura vasculaire aspécifique, et parfois sous la forme de nodules, papules ou ulcérations [2]. La richesse du diagnostic différentiel est responsable du retard de la prise en charge. Nous rapportons le cas d'une jeune fille de 26 ans chez qui une amputation non traumatique de la face a révélé la maladie.

## OBSERVATION

Il s'agit d'une jeune femme sénégalaise de 26 ans, avec des antécédents de rhinite à répétition qui avait consulté pour l'exploration d'une lésion destructrice de la face.

L'interrogatoire retrouvait une lésion vésiculeuse de petite taille apparue 4 mois avant son admission. Elle devenait progressivement bourgeonnante puis ulcéreuse et purulente. L'examen clinique à l'admission avait mis en évidence une ulcération cutanéomuqueuse non douloureuse allant de la racine du nez à la région maxillaire gauche en passant par le sillon nasogénien droit ; décrivant un aspect en C avec exposition des dents et de la mâchoire supérieure (Figure 1).



Figure 1 : Ulcération cutanéomuqueuse en C

Il était noté aussi un syndrome réponse inflammatoire systémique fait d'une fièvre à 39,7°C et d'un pouls à 147 battements par minute et une altération de l'état général. Nous avons pensé à une granulomatose avec polyangéite,

une leishmaniose cutanée, une tumeur maligne et un Noma. La Numération Formule Sanguine montrait une anémie à 5g/dl hypochrome microcytaire avec un taux de leucocytes et de plaquettes normal. La CRP était à 153,4 mg/l et la VS à 30 mm à la première heure. La protidémie était à 40 g/l et l'albuminémie à 28 g/l. La fonction rénale était altérée avec une créatininémie à 7 mg/l (clairance à 130ml/min) et une protéinurie des 24 heures à 0,69g/24h. La recherche de BAAR dans les crachats était revenue négative de même que la sérologie rétrovirale. L'hémoculture révélait une septicémie à *E. coli* multi résistant. L'examen parasitologique et bactériologique de la lésion retrouvait la présence de *Pseudomonas aeruginosa* et de *Candida albicans* et une absence de corps de leishmanies. La biopsie de la lésion faciale montrait un bourgeon charnu et une nécrose inflammatoire importante en surface sans cellules suspectes de malignité. La radiographie du massif facial était sans particularité en dehors de l'érosion osseuse et de l'avulsion dentaire (Figure 2).

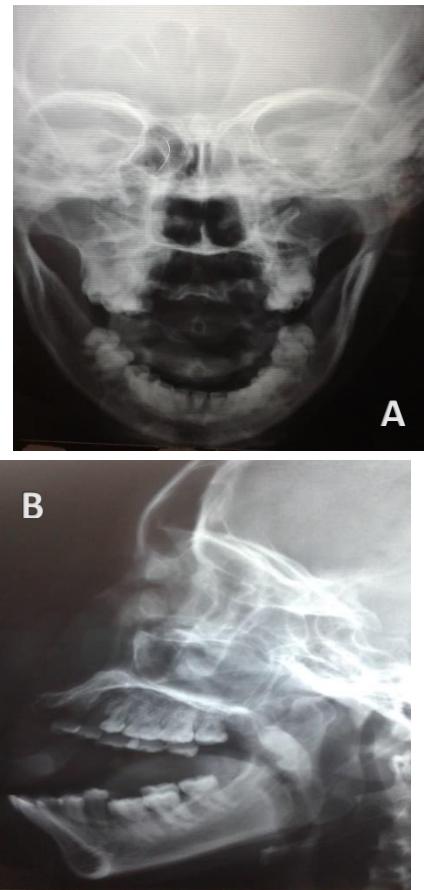


Figure 2 : Radiographie de face (A) et de profil (B) du massif facial.

Le dosage des ANCA était revenu négatif. Les diagnostics de leishmaniose cutanée, de néoplasie et de Noma étaient éliminés devant l'absence de corps de leishmanies et de cellules suspectes de malignité à la biopsie ; mais aussi du fait que le Noma débute au niveau des gencives et s'étend aux lèvres et à la joue. La granulomatose avec polyangéite était retenue devant l'aspect de la lésion, son extension au niveau zygomatique, périorbitaire, oculaire et nasale (Figure 3) malgré la mise en route d'une antibiothérapie adaptée ; ainsi que le bourgeonnement avec nécrose inflammatoire à la biopsie et l'atteinte rénale. Une corticothérapie per os associée à un traitement immunosuppresseur à base d'Azathioprine était instaurée. L'évolution était fatale marquée par le décès de la patiente.

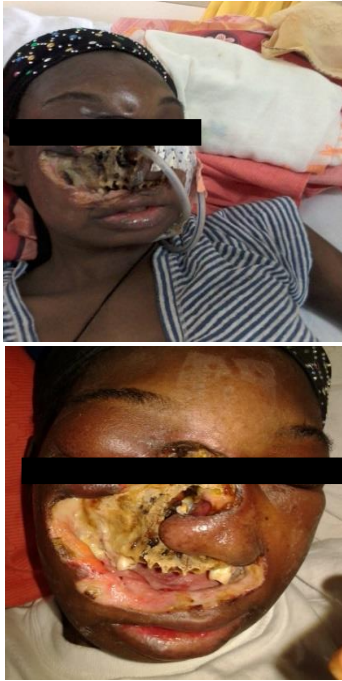


Figure 3 : Evolution des lésions de la patiente

## DISCUSSION

La granulomatose avec polyangéite (maladie de Wegener) est une vascularite systémique associée aux ANCA touchant classiquement le rein, le poumon, et la sphère ORL [2, 3]. Elle fait partie des maladies systémiques et ne représentait que 7% des cas de vascularites sur une étude rétrospective sénégalaise [4]. Elle survient principalement entre 40 et 60 ans [5, 6, 7], mais comme chez notre patiente, des études

tunisiennes avaient rapporté des cas de maladie de Wegener chez des sujets jeunes [7, 8].

Les manifestations cliniques sont dominées par les atteintes ORL [1, 2, 3] qui sont assez souvent trompeuses et banalisées [9]. Le syndrome inflammatoire biologique non spécifique retrouvé chez notre patiente était aussi révélé par l'étude malgache d'Andrianasolo en 2011 [10]. **La présence d'ANCA de type cytoplasmique et de spécificité anti-protéinase 3 est très fréquente (> 90 %) mais non obligatoire pour définir cette maladie [1].**

Chez notre patiente, vu la prévalence des infections dans nos régions, un problème de diagnostic différentiel avec les néoplasies, la leishmaniose cutanée et le Noma (Cancrum Oris) avait retardé le diagnostic de même que l'utilisation des immunosuppresseurs.

## CONCLUSION

Le diagnostic étiologique des amputations non traumatiques de la face est difficile dans ce contexte en raison de la richesse des étiologies. La prise en charge thérapeutique est mal codifiée.

## RÉFÉRENCES

1. Karras A, Guiard E, Lévi C, Thervet E et al. Granulomatose avec polyangéite (maladie de Wegener). Presse Méd 2012 ; 41 :1014-1023
2. De Cambourg G, Banéa S, Moulinas C et al. Deux cas de granulomatose avec polyangéite (maladie de Wegener) révélés par une ulcération cutanée mimant un pyoderma gangrenosum. Ann Dermatol Venereol. 2014 ; p. S473
3. Reynaud Q, Palaghiu D, Barral FG et al. Atteinte du sinus caverneux au cours d'une granulomatose avec polyangéite (maladie de Wegener) sans ANCA. Rev Med Interne. 2013 ; 237-241
4. Ndongo S, Diallo S, Tiendrebeogo J et al. Vascularite systémique: étude de 27 cas au Sénégal. Med Trop. 2010 ; 264-266
5. Watts RA, Lane S, Scott DG. What's known about the epidemiology of the vasculitides ? Best Pract Res Clin Rheumatol. 2005 ; 191-207
6. Jaafoura NG, Thaljaoui W, Atig A et al. Oral and perianal ulceration: an unusual mode of revelation of granulomatosis with polyangiitis - about a case. Pan Afr Med J. 2014 ; 121
7. Louatia H, Chebbib A, Ben Hassena I et al. Granulomatose de Wegener révélée par une localisation orbito-méningée : à propos d'un cas. J Fr Ophtalmol. 2012 ; 622.1-622.4
8. Berriche O, Alaya W. Splenic infarction during a severe form of granulomatosis with polyangiitis: report of a case. Pan Afr Med J. 2015 ; 68
9. Barry B, Hayem G. L'actualité rhumatologique. Paris : Elsevier Masson, 2009
10. Andrianasolo RL, Sendrasoa FA, Randremandranto RNS. Maladie de Wegener : difficulté diagnostique et gravité. Rev Méd Madag. 2011 ; 66-68