

Prise en charge chirurgicale dans le cadre d'une vascularite cutanée nécrosante à ANCA induite par propylthiouracile.

Van Boeckel V, Hans N, Nizet JL et Martin F
CHU Liège, Département des soins intensifs et centre des brûlés, Belgique



Introduction :

La **vascularite nécrosante** est une pathologie pouvant survenir dans un certain nombre de phénomènes auto-immuns. Il s'agit d'un phénomène complexe lié à une inflammation et une infiltration de **polymorphonucléaires** dans les parois des vaisseaux. Nous présentons un cas rare de vascularite cutanée nécrosante dans un contexte de **thyroïdite auto-immune**, induite par **propylthiouracile (PTU)** ayant nécessité une prise en charge chirurgicale dans notre unité de grands brûlés.

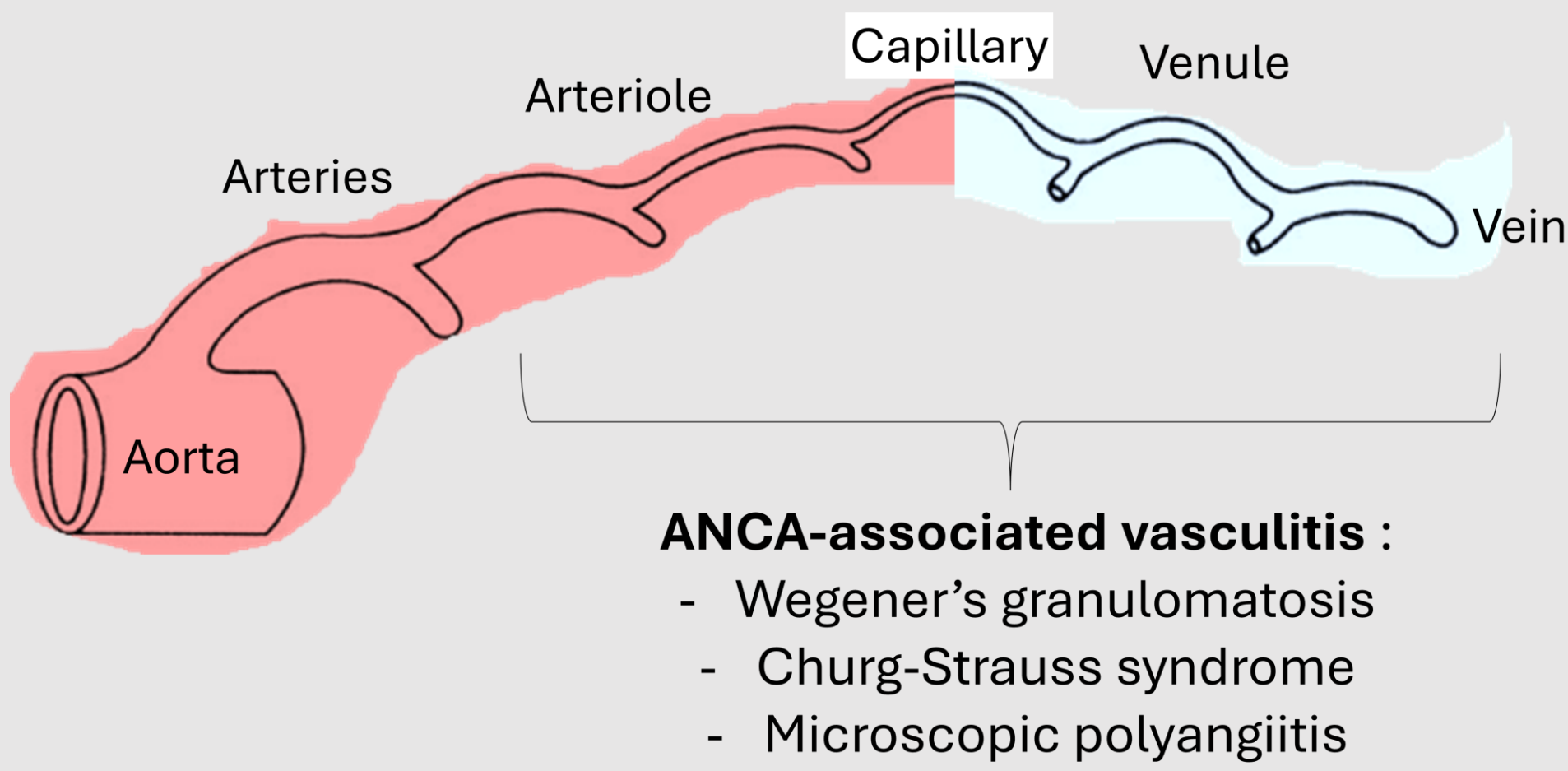


Figure 1 : La caractéristique de l'AAV (ANCA associated vasculitis) est la présence d'une inflammation nécrosante et d'une nécrose fibrinoïde dans les parois des vaisseaux de petite et moyenne taille.

Cas Clinique :

Une femme de 45 ans, atteinte de la maladie de **Basedow** et du syndrome des **antiphospholipides**, développe des lésions nécrotiques cutanées prédominantes sur les membres inférieurs. Les équipes de dermatologie, de rhumatologie et de chirurgie du service des grands brûlés ont été consultées dès son admission. On diagnostique alors sur base des anticorps antineutrophiles cytoplasmiques (ANCA) contre la myéloperoxydase (**MPO-ANCA**) et la protéinase-3 (**PR3-ANCA**), une vascularite cutanée. Celle-ci apparaît secondairement à l'introduction d'un traitement par **PTU** datant de quelques semaines auparavant.

Environ **8 %** de la surface corporelle de la patiente est atteinte par des lésions violacées qui évoluent rapidement vers une **nécrose** entreprenant l'entièreté de l'épaisseur cutanée. Des soins locaux sont prodigués dans ce contexte, jusqu'à ce que les zones nécrotiques soient complètement **délimitées** et cessent d'évoluer. De multiples débridements sont réalisés, suivis d'une thérapie par pression négative et enfin par la pose de greffes de peau fines expansées.

L'arrêt du PTU, la mise en place d'un traitement par corticostéroïdes oraux et les soins chirurgicaux ont finalement permis aux lésions cutanées de se résorber et à la patiente de se rétablir sur un plan systémique et local en **4 semaines**.



Figure 2 : Progression visible de l'atteinte de l'épaisseur totale cutanée (8 % de la surface corporelle) et de la nécrose dans les deux régions trochantériennes et les membres inférieurs.

Discussion :

Le PTU est un médicament **antithyroïdien** courant, connu pour induire une **vascularite ANCA-positive**. Les symptômes les plus fréquents sont les **manifestations cutanées variées, la fièvre et les arthralgies**.

L'activation des neutrophiles amorcés par les cytokines se produit lors de la liaison de ces ANCA et de leurs antigènes cibles, **l'anti-PR3 et l'anti-MPO**, avec pour conséquence la libération d'**espèces réactives de l'oxygène** et la dégranulation **lysosomale**, entraînant finalement une lésion des cellules **endothéliales**. En outre, l'activation de ces neutrophiles augmente la régulation des molécules d'adhésion à la paroi des cellules endothéliales, ce qui favorise **l'adhésion** des neutrophiles et les lésions tissulaires ou organiques qui en résultent.

Un dépistage positif à la **MPO-ANCA** doit conduire à un examen clinique approfondi. En cas de manifestations cutanées graves, l'accent doit être mis sur le traitement agressif des plaies, avec **intervention chirurgicale** si nécessaire.

Conclusion :

- Ce cas démontre la complexité de la prise en charge d'une nécrose étendue secondaire à une vascularite induite par le PTU.
- Un diagnostic précoce et un arrêt rapide du traitement par PTU sont essentiels pour améliorer l'issue de la maladie.
- Lorsque les plaies de vascularite évoluent vers une nécrose de pleine épaisseur, une prise en charge chirurgicale est nécessaire.

References :

1. Wall AE, Weaver SM, Litt JS, Rae L. Propylthiouracil-Associated Leukocytoclastic Necrotizing Cutaneous Vasculitis: A Case Report and Review of the Literature. J Burn Care Res. 2017 May/Jun;38(3):678-85.
2. Woller S, Sood A, Maclean AKW. Propylthiouracil-induced vasculitis. Proc (Bayl Univ Med Cent). 2023 Jul 24;36(5):647-9.

Contact
Van Boeckel Virginie
Assistante Chirurgie Plastique, ULiège, Belgium
Email: vbboeckel@student.uliege.be
CHU Liège Avenue de L'Hôpital 1, 4000 Liège