

La vascularite urticarienne hypocomplémentémique (vascularite de McDuffie) : notre expérience concernant 3 observations

Faten Frikha: Service de médecine interne CHU Hédi Chaker Sfax-TUNISIE

Mouna Snoussi: Service de médecine interne CHU Hédi Chaker Sfax-TUNISIE

Imen Chabchoub: Service de médecine interne CHU Hédi Chaker Sfax-TUNISIE

Mayeda Ben Hamad: Service de médecine interne CHU Hédi Chaker Sfax-TUNISIE

Chifa Damak: Service de médecine interne CHU Hédi Chaker Sfax-TUNISIE

Yosra Bouattour: Service de médecine interne CHU Hédi Chaker Sfax-TUNISIE

Raida Ben Salah: Service de médecine interne CHU Hédi Chaker Sfax-TUNISIE

Sameh Marzouk: Service de médecine interne CHU Hédi Chaker Sfax-TUNISIE

Zouhir Bahloul: Service de médecine interne CHU Hédi Chaker Sfax-TUNISIE

Introduction

La vascularite urticarienne hypocomplémentémique (VUH) est une vascularite systémique rare, d'étiologie inconnue, touchant les vaisseaux de petit calibre, récemment individualisée au sein des vascularites. Elle se caractérise par des lésions urticariennes, une hypocomplémentémie avec un taux effondré de C1q et la présence chez la moitié des patients d'anticorps anti-C1q. La VUH peut être isolée dans 75 %, et peut être associée à une maladie sous-jacente dans 25 % des cas principalement le Lupus érythémateux systémique (LES). Nous en rapportons 3 observations colligées dans un service de Médecine interne avec une revue de la littérature.

OBSERVATIONS

Observation 1 : Patiente H. A âgée de 63 ans était hospitalisée pour une polyarthrite associée à des lésions cutanées des membres évoluant dans un contexte fébrile. L'examen à l'admission objectivait des lésions cutanées maculoérythémateuses et urticariennes associées à des lésions purpuriques infiltrées par endroit de 5 à 10 cm confluentes. A la biologie, la vitesse de sédimentation (VS) était à 60 mm à la première heure, la CRP était à 315 mg/L ; l'hémoglobine à 12,6 g/dL ; les globules blancs à 14400 éléments/mm³ ; et les plaquettes à 201000 éléments/mm³. Les sérologies virales (hépatites virales B et C, VIH, HSV, CMV), la recherche des ANCA et des AAN étaient négatives. La protéinurie de 24 heures était négative. Le dosage de l'activité totale du complément et ses fractions a conclu à une hypocomplémentémie : CH50 < 10, C3 < 0,17, C4 < 0,05 . La biopsie cutanée a objectivé une vascularite leucocytoclasique. Le diagnostic d'une vascularite de Mc Duffie a été retenu et la patiente a été traitée par une corticothérapie par voie générale à dose moyenne (prednisone 30 mg/j) associée à la colchicine (1 mg par jour) avec une bonne évolution et disparition des lésions.

Observation 2 : Une femme âgée de 63 ans présentait, depuis 2 ans des poussées de lésions urticariennes, résistantes aux antihistaminiques, parfois associées à un angio-oedème. Il n'y avait pas de manifestations systémiques associées. Les AAN étaient négatifs. Le diagnostic d'une vascularite urticarienne hypocomplémentémique était porté devant les lésions d'urticaire chronique, l'hypocomplémentémie : C3 à 0,47 g/L (N : 0,74–1,43), C4 à 0,05 g/L (N : 0,14– 0,34) et la présence d'anticorps anti-C1q. Par ailleurs, la biologie révélait une cholestase hépatique à 6 fois la normale et des anticorps antimitocondrie positifs. La ponction-biopsie du foie a objectivé une fibrose portale et péri-portale et un infiltrat inflammatoire portal. Le diagnostic d'une cholangite biliaire primitive (CBP) associée à une VUH a été retenu. La patiente a été traitée par de l'acide ursodéoxycholique à la dose de 15 mg/kg par jour avec une bonne évolution clinique et biologique.

Observation 3 : Patiente de 43 ans hospitalisée pour une éruption urticarienne généralisée avec des oedèmes des membres inférieurs. Elle souffrait de lésions urticariennes récidivantes avec parfois des épisodes d'angiooedème de résolution spontanée. A l'examen, on notait une arthrite des mains, un oedème des membres inférieurs de type rénal avec des lésions urticariennes prurigineuses du tronc et des membres inférieurs. La biologie avait montré un syndrome néphrotique impur avec une hématurie et une insuffisance rénale, une hypocomplémentémie avec baisse importante du C3, C4 et du C1q. Les anticorps anti-C1q étaient positifs (anti-C1q: 99 U/mL). Les AAN revenaient fortement positifs (1/1280) avec anti-ADN, anti-SSA, anti-SSB, et anti-Ro52 positifs. La biopsie cutanée avait montré une vascularite leucocytoclasique. La biopsie rénale avait montré une glomérulonéphrite membranoproliférative. Le diagnostic d'une VUH associée à un LES a été alors retenu. La patiente a été traitée par une corticothérapie à forte dose précédée par des bolus de methylprednisolone, des olus mensuels de cyclophosphamide et de l'hydroxychloroquine avec une évolution favorable.

DISCUSSION

La VUH est une entité rare. La prévalence et l'incidence sont inconnues et difficiles à évaluer, du fait de la diversité des manifestations cliniques, des difficultés de diagnostic et de classification et du faible nombre de patients. La VUH était définie par 2 critères majeurs : lésions urticariennes chroniques et hypocomplémentémie, et au moins 2 des 6 critères mineurs : vascularite leucocytoclasique, arthralgies ou arthrites, inflammation oculaire, glomérulonéphrite, douleurs abdominales et anticorps anti-C1q. La VUH est isolée dans 75 %, et peut être associée à une maladie sous-jacente dans 25 % des cas [1]. Dans notre série, elle était isolée dans 1 cas, associée à un LES (1 cas) et à une CBP (1 cas).

Les anticorps anti-C1q ne sont pas spécifiques ont été décrits dans d'autres maladies comme le LES (où ils sont corrélés à l'hypocomplémentémie et l'atteinte rénale) le syndrome de Sjögren, la polyarthrite rhumatoïde, le syndrome de Goodpasture, la sclérodermie, la cryoglobulinémie, la néphropathie à IgA, la glomérulonéphrite aiguë post-streptococcique ou d'autres connectivites. La prise en charge thérapeutique est mal codifiée et souvent peu détaillée dans la littérature.

L'analyse thérapeutique sur une série récente suggère que l'HCQ, la colchicine ou la dapsonne représentent des traitements appropriés en première ligne compte tenu de leur profil de tolérance excellent et leur efficacité semblant similaire aux corticoïdes. Par ailleurs, si la corticothérapie est nécessaire, des faibles doses, inférieures à 0,5 mg/kg/j, semblent aussi efficaces que des doses plus fortes. En cas de maladie réfractaire ou grave, les corticoïdes en association à des stratégies d'épargne cortisonique sont habituellement utilisés, reposant sur les immunosuppresseurs conventionnels, comme l'azathioprine, le mycophénolate mofétil, le cyclophosphamide ou le rituximab dont l'efficacité semble intéressante [1].

CONCLUSION

La vascularite urticarienne hypocomplémentémique de McDuffie est une entité rare au sein des vascularites avec un spectre très étendu allant de manifestations cutanées isolées à des manifestations systémiques variables.

Références

[1] Jachiet M, et al. Les vascularites urticariennes hypocomplémentémiques. Rev Med Interne (2017)

