



La vascularite urticarienne hypocomplémentémique de MacDuffie en milieu de médecine interne

I Chabchoub, M Ben Hamad, M Snoussi, F Frikha, R Ben Salah,
S Marzouk, Z Bahloul
Service de Médecine interne, CHU Hédi Chaker,
Sfax, Tunisie

QR CODE

Introduction :

La vascularite urticarienne hypocomplémentémique (VUH), ou syndrome de MacDuffie, est une entité rare. C'est une vascularite d'hypersensibilité des petits vaisseaux associant une urticaire récidivante, une hypocomplémentémie et la présence d'anticorps (Ac) dirigés contre la fraction C1q du complément. Nous rapportons deux cas de (VUH) diagnostiqués dans notre service répondaient aux critères diagnostic de VUH de Macduffie de Schwarz et al 1982.

Observation 1:

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 0,47 g/L (N : 0,74–1,43), C4 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 sans cytolyse et des anticorps antimitochondrie positifs. Les sérologies des hépatites B et C étaient négatives. La ponction-biopsie du foie a objectivé une fibrose portale et péri-portale et un infiltrat inflammatoire portal. Le diagnostic d'une (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. Cinq ans plus tard, la patiente a présenté une pâleur cutanéomuqueuse et un sub-ictère conjonctival. Il existait une splénomégalie clinique. Le bilan biologique montrait une anémie à 6 g/dL, macrocytaire (VGM: 110 fL) et régénérative. Le dosage de la vitamine B12 et des folates était normal. L'haptoglobulinémie était effondrée et le dosage de la lactico-déshydrogénase (LDH) était élevé. Le test de Coombs direct érythrocytaire était positif. Les sérologies du CMV et de l'EBV et les AAN étaient négatifs. Ainsi le diagnostic d'une anémie hémolytique auto-immune (AHAI) était retenu. La patiente a reçu une corticothérapie à forte dose pendant 6 semaines suivie d'une dégression lente avec une normalisation du taux d'hémoglobine.

Observation 2 :

Une femme âgée de 63 ans présentait des arthralgies inflammatoires des grosses articulations évoluant dans un contexte de fièvre et d'altération de l'état général. L'examen clinique objectivait des lésions de purpura vasculaire aux 4 membres associées à des lésions urticariennes évoluant par poussées siègeant au tronc et aux jambes. La biopsie cutanée des lésions concluait à une vascularite leucocytoclasique. L'enquête infectieuse était négative. Le bilan inflammatoire, rénal et hépatique étaient corrects. Les anticorps antinucléaires (AAN) ainsi que les anticorps anticytoplasme des PNN (ANCA) étaient négatifs. Le dosage du complément C3 : 0,39 (N : 0,74–1,43) C4 <0.05 (N : 0,14–0,34), CH50 <10 et C1q : 80 (110 à 200 mg/L) sont abaissés. Le diagnostic de VUH était retenu devant lésions d'urticaire chronique, la vascularite leucocytoclasique à la biopsie cutanée et l'hypocomplémentémie. La patiente était traitée par une corticothérapie à moyenne dose avec une bonne évolution initiale puis une récurrence à la dégression des corticoïdes nécessitant l'adjonction de la colchicine avec une rémission prolongée.

Conclusion:

Les VUH représentent un spectre très étendu allant de manifestations cutanées isolées à des manifestations systémiques potentiellement sévères. Les anticorps anti-C1q sont détectés seulement chez la moitié des patients. Ainsi, le taux abaissé de C1q semble représenter un marqueur plus sensible pour le diagnostic de VUH.