




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
 EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Une vascularite hypocomplémentémique traitée par dapsons

Hypocomplementemic vasculitis treated with dapsons

M. Hérault^a, J. Mazet^b, P. Beurey^c, J.-F. Cuny^a,
A. Barbaud^a, J.-L. Schmutz^a, A.-C. Bursztejn^{a,*}

^a Service de dermatologie, hôpital Fournier, CHU de Nancy, 36, quai de la bataille, 54000 Nancy, France

^b Cabinet de dermatologie, 15, rue Isabey, 54000 Nancy, France

^c Cabinet d'anatomopathologie, 5, rue Isabey, 54000 Nancy, France

Reçu le 25 novembre 2009 ; accepté le 1^{er} avril 2010

Disponible sur Internet le 18 juin 2010

MOTS CLÉS

Vascularite urticarienne ;
Mac Duffie ;
Dapsons

Résumé

Introduction. — La vascularite urticarienne hypocomplémentémique de Mac Duffie, décrite en 1973, est une entité rare dont l'individualisation fait débat. Nous rapportons un cas de vascularite de Mac Duffie d'évolution favorable sous dapsons.

Observation. — Un homme de 43 ans présentait, depuis plusieurs années, des poussées de lésions urticariennes accompagnées d'œdèmes palpébraux et de signes généraux tels que fièvre et arthralgies. En 2006, le diagnostic de vascularite urticarienne de Mac Duffie était porté devant une hypocomplémentémie et la présence d'anticorps anti-C1q. Un traitement par dapsons était institué, permettant une amélioration de la symptomatologie.

Discussion. — La vascularite urticarienne de Mac Duffie associe des lésions urticariennes évoluant par poussées à une image histologique de vascularite leucocytoclasique et à des manifestations systémiques. Ces dernières, proches des manifestations du lupus, font discuter l'appartenance du syndrome de Mac Duffie au lupus érythémateux systémique (LES). Le diagnostic repose sur la clinique, l'anatomopathologie et la présence d'anticorps anti-C1q. Le traitement n'est pas codifié ; en cas d'atteinte sévère, les immunosuppresseurs sont proposés après échec de la corticothérapie générale.

© 2010 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : ac.bursztejn@chu-nancy.fr (A.-C. Bursztejn).

KEYWORDS

Urticarial vasculitis;
MacDuffie;
Dapsone

Summary

Background. — Hypocomplementemic urticarial vasculitis, described by MacDuffie in 1973, is rare. Some doubt surrounds its classification. We report a case of hypocomplementemic urticarial vasculitis (MacDuffie syndrome) treated with dapsone with a favorable outcome.

Case report. — Over a number of years, a 43-year-old man presented urticarial vasculitis attacks with palpebral oedema and systemic symptoms such as fever and arthralgia. In 2006, MacDuffie syndrome was diagnosed on the grounds of positive anti-C1q antibodies. Treatment with dapsone was started and resulted in considerable improvement.

Discussion. — Hypocomplementemic urticarial vasculitis is characterized by urticarial vasculitis lesions, leucocytoclastic vasculitis and systemic symptoms. The latter symptoms are similar to those of systemic lupus erythematosus (SLE), and some authors have suggested that MacDuffie syndrome may in fact belong to SLE. Diagnosis is based on clinical appearance, histology and the presence of anti-C1q antibodies. There is no specific treatment for hypocomplementemic urticarial vasculitis. Immunosuppressant therapy can be used for lesions refractory to systemic corticosteroids.

© 2010 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Le syndrome de Mac Duffie ou vascularite urticarienne hypocomplémentémique, décrit en 1973, est une entité rare caractérisée par des poussées récidivantes de lésions urticariennes fixes (persistant plus de 24 heures) associées à des manifestations systémiques. Son existence comme entité à part entière fait débat, notamment son autonomie par rapport au lupus érythémateux en raison de manifestations systémiques très voisines. Nous rapportons un cas de vascularite urticarienne chez un homme de 43 ans, d'évolution favorable sous dapsone.

Observation

Un homme de 43 ans, ayant pour antécédent un tabagisme sévère depuis 11 ans, présentait depuis 15 ans une dermatose associant des lésions érythématopapuleuses oedémateuses peu prurigineuses des membres (Fig. 1) et du tronc (Fig. 2), une fièvre, des arthralgies diffuses, une sensation de dyspnée et des oedèmes palpébraux. Ces symptômes évoluaient par poussées d'une durée de quatre à huit jours, au rythme initial d'une poussée tous les six mois. En 2006, les poussées devenaient de plus en plus fréquentes (une par mois). Le patient était vu au décours de l'une d'entre elles. Les diagnostics évoqués initialement étaient un oedème angioneurotique, une vascularite urticarienne ou une fièvre héréditaire.

À l'interrogatoire, on ne retrouvait pas d'antécédent familial particulier. Les explorations biologiques montraient un hémogramme normal et une créatininémie à 9 mg/l. Il n'y avait pas de syndrome inflammatoire. L'électrophorèse des protéines sériques était normale. On notait une hypertriglycéridémie à 2,68 g/l. Les sérologies des hépatites virales B et C, du virus d'Epstein Barr (EBV), du VIH et de la syphilis étaient négatives. La recherche d'anticorps antinucléaires était positive à un titre non significatif. On ne trouvait pas d'anticorps anti-SSA ou anti-SSB, pas d'anticorps antimitochondrie, antimuscle lisse, anti-DNA natif, anti-JO1 ou anti-Scl70, ni de facteur rhumatoïde. Il existait une hypocomplémentémie avec diminution du

complément hémolytique total (CH50 < 35, normale entre 35 et 58 U) sans effondrement des taux de C3 ou de C4. La tomодensitométrie (TDM) thoracique mettait en évidence un emphysème sous pleural apical droit dans un contexte de tabagisme sévère. L'analyse histopathologique d'une lésion urticarienne montrait uniquement un discret oedème du derme superficiel et moyen (Fig. 3); il n'y avait pas de nécrose fibrinoïde des parois vasculaires ni de leucocytoclasie. L'immunofluorescence était négative. Une étude du système du complément (laboratoire d'immunologie du CHU de Grenoble, Dr Ponard) découvrait un dosage pondéral et fonctionnel de C1-inhibiteur normal, mais un effondre-



Figure 1. a: placard érythématopapuleux et oedémateux du membre supérieur au cours d'une poussée de vascularite de Mac Duffie; b: papules oedémateuses prurigineuses du membre inférieur.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3188070>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3188070>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)