

CA046 : Nécrose digitale sévère révélant une vascularite lupique

Oumaima Rian¹, Wafa Ammouri¹, Imane Ezzounaty¹, Jihad Aouira¹, Intissar Ait Zine¹, Sami Belkhattab¹, Yasmina Chhah¹, Naima Mouaatassim¹, Hajar Khibri¹, Mouna Maamar¹, Hicham Harmouche¹.

¹ : Service de Médecine Interne, Immunologie Clinique, Maladies Infectieuses et Unité de Gériatrie Aiguë, CHU Ibn Sina de Rabat, Faculté de Médecine et Pharmacie de Rabat, Université Mohammed V, Rabat, Maroc.

Introduction :

Les manifestations cutanées du lupus sont très variables, allant d'un simple érythème aigu à une nécrose cutanée. Cette dernière est souvent associée à la présence d'anticorps antiphospholipides. En revanche, la survenue d'une vascularite cutanée sévère en dehors de ce contexte a été rarement rapportée.

Matériels et Méthodes :

Nous rapportons l'observation de deux patientes présentant des vascularites cutanées lupiques sévères avec nécrose digitale : la première lors du diagnostic initial de la maladie, et la seconde survenue au cours de son évolution.

Observation 1:



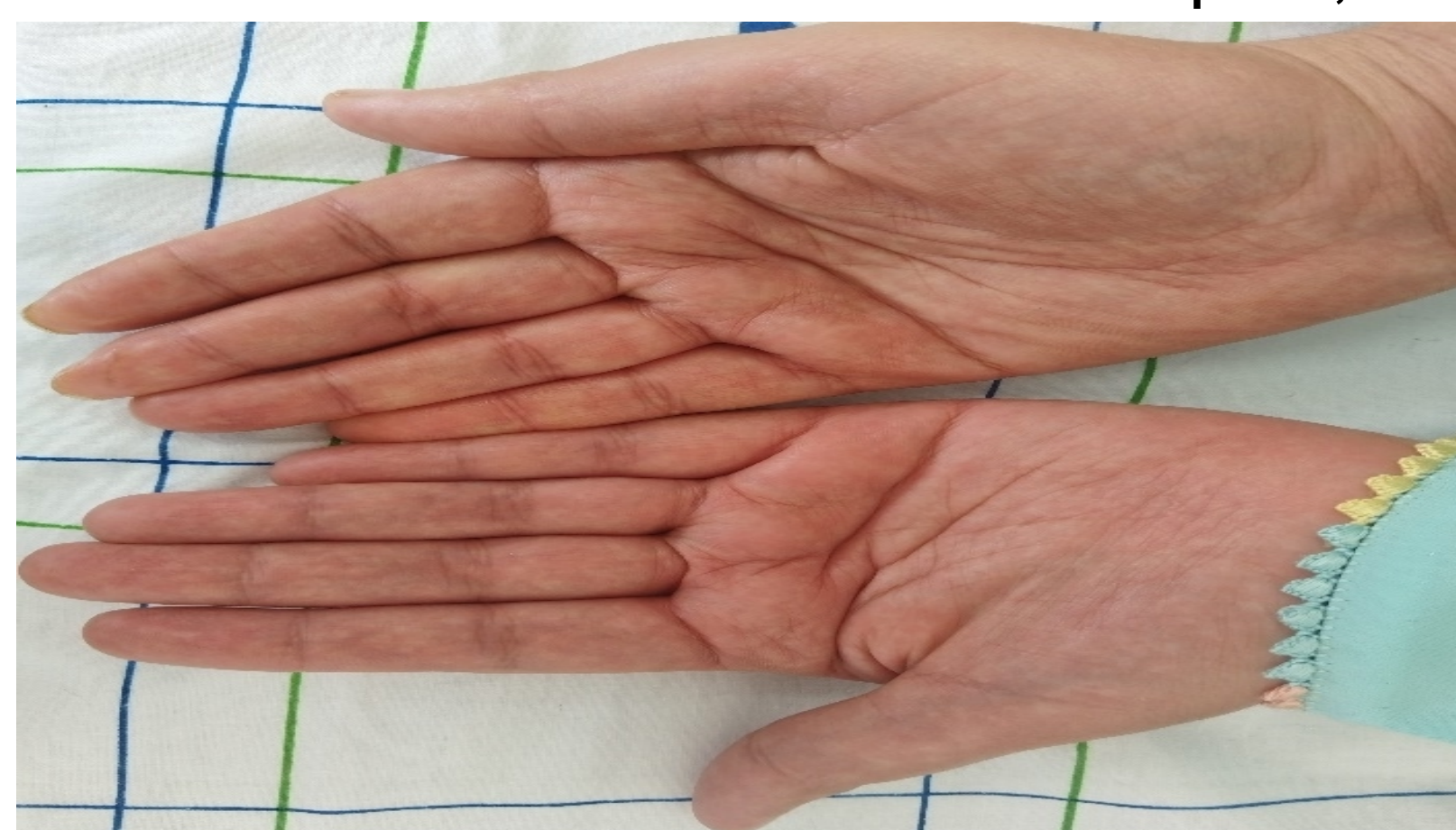
Patiente de 25 ans, sans antécédents particuliers, admise pour la prise en charge de lésions érythémato-papuleuses localisées au niveau de l'abdomen, des mains et des membres inférieurs, associées à une alopecie cicatricielle, des ulcérations pulpaire, ainsi qu'à un phénomène de Raynaud compliqué d'une nécrose des extrémités des deuxième et troisième doigts de la main droite. L'ensemble évoluait dans un contexte de polyarthralgies inflammatoires touchant les grosses et petites articulations, de fièvre non chiffrée et d'un amaigrissement estimé à 14 kg sur trois mois.

Sur le plan biologique, la patiente présentait une anémie hémolytique auto-immune à 9,1 g/dL, avec test de Coombs direct positif. La fonction rénale était conservée, avec une protéinurie des 24 heures négative. Le bilan immunologique retrouvait des anticorps antinucléaires (AAN) positifs à un titre de 1/1280, de type homogène, ainsi que des anticorps anti-ADN natif, anti-RNP, anti-nucléosome, anti-histone et anti-protéine ribosomale positifs. Les fractions du complément étaient consommées. Les anticorps antiphospholipides, les anticorps anti-CCP et le facteur rhumatoïde étaient négatifs.

L'exploration vasculaire, comprenant un écho-Doppler artériel et veineux des membres supérieurs, une angio-TDM thoraco-abdomino-pelvienne (CTAP) et une échocardiographie transthoracique, n'a pas objectivé d'anomalie vasculaire. Elle mettait en évidence uniquement une hépatosplénomégalie homogène associée à une stéatose hépatique diffuse. La biopsie cutanée était en faveur d'un lupus cutané subaigu.

Sur le plan thérapeutique, la patiente a reçu un bolus de méthylprednisolone à la dose de 10 mg/kg/j pendant trois jours, relayés par une corticothérapie orale à la dose de 1 mg/kg/j, avec traitement adjuvant et décroissance progressive. Un traitement par tadalafil 40 mg/j et hydroxychloroquine 400 mg/j a été instauré, puis secondairement interrompu devant la survenue d'une réaction allergique cutanée. Compte tenu de la sévérité de l'atteinte cutanée, un traitement par méthotrexate à la dose de 20 mg/semaine, associé à une supplémentation en acide folique, à l'amlodipine 5 mg/j et à une anticoagulation curative par acénocoumarol, a également été instauré.

L'évolution clinique a été favorable, marquée par une cicatrisation complète des ulcérations et des lésions nécrotiques, sans recours à l'amputation.



Conclusion :

Les vascularites cutanées lupiques sévères compliquées de nécrose digitale constituent des manifestations rares du lupus érythémateux systémique. Leur diagnostic impose, en premier lieu, d'exclure un syndrome des antiphospholipides. Une prise en charge thérapeutique précoce et intensive permet généralement d'obtenir une rémission complète, sans séquelles fonctionnelles ni récurrence.

Observation 2 :

Patiente âgée de 40 ans, ayant comme antécédents obstétricaux un avortement spontané et une fausse couche spontanée, suivie depuis 2001 pour un lupus érythémateux systémique (LES), retenu devant : une atteinte cutanée (rash malaire, alopecie, pulpite digitale, phénomène de Raynaud), une atteinte articulaire (polyarthralgies inflammatoires des grosses et petites articulations), une sérite (pleurésie et péricardite), une myosite confirmée par biopsie musculaire, une atteinte psychiatrique (accès maniaque en 2001), une embolie pulmonaire, ainsi qu'un profil immunologique positif (anticorps antinucléaires, anti-ADN natif, anti-Sm et anti-RNP positifs, complément consommé, anticorps antiphospholipides négatifs). La patiente a été initialement mise sous corticothérapie, hydroxychloroquine, anticoagulation curative par acénocoumarol et cyclophosphamide pour une atteinte musculaire sévère en 2004. Elle a été perdue de vue jusqu'en 2010, année au cours de laquelle elle a présenté une poussée articulaire justifiant l'introduction du méthotrexate. Le suivi ultérieur a été marqué par une inobservance thérapeutique et des consultations irrégulières.

En 2023, elle a présenté un phénomène de Raynaud sévère compliqué d'une nécrose pulpaire digitale motivant l'introduction du macitentan (10 mg/j) et du mycophénolate mofétil (2 g/j), en association avec l'acénocoumarol, la corticothérapie et à l'hydroxychloroquine. L'évolution des lésions cutanées a été favorable, conduisant toutefois à l'arrêt du macitentan et du mycophénolate mofétil par la patiente un an plus tard.

En 2025, la patiente a présenté une thrombopénie immunologique corticorésistante, avec une réponse clinique et biologique favorable après traitement par rituximab. Actuellement, la patiente est sous corticothérapie à faible dose (5 mg/j), hydroxychloroquine (400 mg/j) et diltiazem (200 mg/j), sans manifestations cutanées ni articulaires évolutives.

