

De l'urticaire chronique à l'uvéite bilatérale : parcours diagnostique d'une vascularite urticarienne hypocomplémentémique

Soukaina Mounsif ^{1*}, Meryem Benzakour ², Khadija Echchilali ², Mina Moudatir ², Hassan Elkabli ²

¹ Résidente, Service de médecine interne, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

² Professeur, Service de médecine interne, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

Résumé

La vascularite urticarienne hypocomplémentémique (VUH) est une entité rare de vascularite des petits vaisseaux, associant une urticaire chronique (> 6 mois), une hypocomplémentémie et des manifestations systémiques. Nous rapportons le cas d'une patiente de 55 ans, porteuse d'une surdité congénitale, présentant une urticaire chronique hyperalgique, résistante aux antihistaminiques, évoluant depuis cinq ans. Elle développait également des arthrites inflammatoires et des épisodes récurrents d'uvéite antérieure bilatérale. Le bilan étiologique a mis en évidence une vascularite leucocytoclasique sur biopsie cutanée, une hypocomplémentémie (C3, C4 diminués), des ANAs et anti-ADN natif négatifs, sans anomalies thoraco-abdominales. Le diagnostic de VUH a été retenu d'après les critères de Schwartz [1]. La patiente a été traitée par hydroxychloroquine (400 mg/jour) et méthotrexate (15 mg/semaine) avec acide folique. L'évolution fut favorable, avec régression des lésions cutanées, des douleurs articulaires et de l'uvéite, sans effets indésirables notables. La VUH est une pathologie rare, souvent sous-diagnostiquée, pouvant engager le pronostic fonctionnel ou vital en cas d'atteinte rénale ou pulmonaire. Son diagnostic repose sur les critères de Schwartz, la biopsie cutanée et le dosage du complément. Son traitement associe antipaludéens de synthèse, immunosuppresseurs ou biothérapies dans les formes réfractaires. Nous discutons les données physiopathologiques, cliniques, thérapeutiques et les avancées récentes. Ce cas illustre l'importance d'évoquer la VUH devant une urticaire chronique atypique et résistante, associée à des manifestations systémiques, afin d'adapter la prise en charge et d'éviter les complications sévères.

Mots-clés : vascularite urticarienne hypocomplémentémique; urticaire chronique ; hypocomplémentémie ; arthrite ; uvéite.

1. Introduction :

L'urticaire chronique est une pathologie fréquente, touchant environ 0,5–1 % de la population générale. Elle est le plus souvent idiopathique, mais dans certains cas elle révèle une affection systémique grave telle que la vascularite urticarienne hypocomplémentémique (VUH) [2].

Décrite pour la première fois par McDuffie en 1973, puis caractérisée par Schwartz en 1982 [1], la VUH associe des lésions urticariennes douloureuses, persistantes > 24 h, une hypocomplémentémie persistante, et des manifestations systémiques variées (arthrites, uvéites, atteintes rénales ou pulmonaires).

* Auteur correspondant: Soukaina Mounsif

2. Observation Clinique :

Une patiente de 55 ans, ayant comme antécédent une surdité congénitale, a été admise pour un bilan étiologique d'une urticaire chronique évoluant depuis cinq ans. Cette urticaire se manifestait par des lésions douloureuses affectant les membres supérieurs et inférieurs, résistantes aux antihistaminiques, et évoluait par poussées hyperalgiques. Au cours des dernières années, la patiente a développé des manifestations systémiques, une atteinte articulaire à type d'arthrite inflammatoire touchant les petites, moyennes et grosses articulations, avec des épisodes d'arthrite récurrente et une atteinte oculaire à type d'épisodes d'uvéite antérieure bilatérale, diagnostiqués par un ophtalmologiste. Ces manifestations ont orienté vers une pathologie systémique sous-jacente. Un bilan étiologique complet a été réalisé, notamment une biopsie cutanée en faveur d'une vascularite leucocytoclasique a été mise en évidence sur les lésions urticariennes, une Hypocomplémentémie avec diminution des taux sériques de C3 et C4, le dépistage des anticorps anti-nucléaires et anti-ADN natif négatifs. Des examens radiologiques ont été réalisés notamment une échographie abdominale et une TDM thoracique revenant sans anomalies. Le diagnostic de vascularite urticarienne hypocomplémentémique a été retenu selon les critères de Schwartz. La patiente a été mise sous un traitement associant d'Hydroxychloroquine à 400 mg/jour, le Méthotrexate à 15 mg/semaine avec une supplémentation en acide folique. Sous traitement, une amélioration clinique significative a été notée, avec régression des lésions cutanées, des douleurs articulaires et d'uvéite. Aucun effet indésirable significatif n'a été observé.

3. Discussion :

3.1 Définition et cadre nosologique

La VUH appartient au spectre des vascularites leucocytoclasiques des petits vaisseaux [2]. Elle se distingue par l'association d'une urticaire chronique douloureuse, persistante plus de 24 h, d'une hypocomplémentémie persistante et d'atteintes systémiques variées. L'atteinte cutanée isolée peut correspondre à une vascularite urticarienne normocomplémentémique, mais la présence d'une hypocomplémentémie oriente vers une forme systémique, de pronostic plus sévère [3].

3.2 Physiopathologie

Le mécanisme physiopathologique principal est lié à la formation de complexes immuns anti-C1q, qui activent la voie classique du complément [4]. Cette activation induit une inflammation vasculaire neutrophilique responsable de la vascularite leucocytoclasique observée à l'histologie [5]. La persistance d'une hypocomplémentémie reflète une consommation chronique du complément, corrélée à l'activité de la maladie.

3.3 Critères diagnostiques et explorations

Les critères de Schwartz [1] demeurent la référence.

- Biopsie cutanée : confirme la vascularite leucocytoclasique, avec dépôts d'immunoglobulines et de complément.
- Biologie : hypocomplémentémie (C3, C4, CH50) constante ; anticorps anti-C1q retrouvés dans 50-100 % des cas [4].
- Imagerie : utile pour rechercher une atteinte viscérale, notamment pulmonaire ou rénale.

3.4 Manifestations cliniques

- Cutanées : urticaire douloureuse, fixe, laissant parfois une pigmentation post-inflammatoire.
- Articulaires : arthrites présentes dans environ 70 % des cas [3].
- Oculaires : uvéite, épisclérite ou conjonctivite dans 10-15 % [2].
- Rénales : glomérulonéphrite, parfois sévère et rapidement progressive [6].
- Pulmonaires : emphysème et bronchopathie obstructive chronique décrits comme fréquents [7].

3.5 Pronostic

Le pronostic est lié à l'atteinte systémique. Les formes limitées à la peau et aux articulations sont d'évolution favorable, tandis que les formes avec atteinte pulmonaire ou rénale peuvent être graves et nécessitent une surveillance rapprochée [6,7].

3.7 Stratégies thérapeutiques

La prise en charge repose sur l'expérience clinique et les séries de cas, en l'absence d'essais randomisés.

- Première ligne : hydroxychloroquine, colchicine, dapsone. L'hydroxychloroquine présente une efficacité de 70–80 % avec bonne tolérance [2].
- Immunosuppresseurs : méthotrexate, azathioprine, mycophénolate mofétil ; utiles pour limiter la corticodépendance, efficacité de 50–60 % [3].
- Biothérapies :
 - Rituximab : efficace dans des cas réfractaires, surtout en cas d'atteinte rénale [8].
 - Omalizumab : résultats contradictoires, efficacité inconstante [9].
 - Anti-IL1 (anakinra, canakinumab) et anti-C5a : en cours d'évaluation [10].

3.8 Revue récente de la littérature (2020–2025)

Des cas récents confirment la diversité clinique et l'efficacité de l'hydroxychloroquine et du méthotrexate [2,3]. La VUH sévère avec atteinte rénale ou digestive a été rapportée [6], et les biothérapies (rituximab, inhibiteurs de l'IL-1) représentent des options de sauvetage [8–10].

3.9 Particularités de notre observation

Notre observation illustre :

- Une évolution prolongée (5 ans) avant le diagnostic.
- L'association rare avec une surdité congénitale.
- Une atteinte articulaire et oculaire, sans atteinte viscérale sévère.
- Une réponse clinique complète à l'association hydroxychloroquine + méthotrexate, en accord avec la littérature [2,3].

4. Conclusion :

La VUH doit être suspectée devant une urticaire chronique douloureuse, atypique et résistante aux antihistaminiques, surtout si elle est associée à une hypocomplémentémie et des manifestations systémiques. Le diagnostic repose sur la biopsie cutanée et les dosages du complément. Le traitement par hydroxychloroquine et méthotrexate s'avère efficace et bien toléré. Une surveillance régulière est recommandée pour dépister les atteintes viscérales.

Conformité aux normes éthiques

Déclaration de conflit d'intérêts

Tous les auteurs doivent déclarer les éventuels conflits d'intérêts qu'ils pourraient avoir en lien avec la publication du manuscrit, une institution ou un produit mentionné dans le manuscrit et/ou ayant une importance pour les résultats de l'étude présentée. Les auteurs doivent également divulguer tout conflit d'intérêts avec des produits concurrents de ceux mentionnés dans leur manuscrit.

Remerciements (facultatif)

L'auteur doit mentionner les tiers, tels que les organismes de financement, l'institution où les expériences ont été réalisées ou les personnes ayant aidé à la réalisation des expériences, en dehors des auteurs eux-mêmes.

Déclaration d'approbation éthique

Si les études impliquent l'utilisation de sujets humains ou animaux, les auteurs doivent fournir une déclaration appropriée d'approbation éthique. Si cela n'est pas applicable, indiquez : « Le présent travail de recherche ne contient aucune étude réalisée sur des sujets humains ou animaux par aucun des auteurs. »

Déclaration de consentement éclairé

Si les études impliquent des informations sur des individus, par exemple des études de cas, des enquêtes, des entretiens, etc., l'auteur doit inclure une déclaration de consentement éclairé, telle que : « Le consentement éclairé a été obtenu de tous les participants individuels inclus dans l'étude. »

Références

- [1] Schwartz HR, McDuffie FC, Black LF, Schroeter AL, Conn DL. Hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome. *Am J Med.* 1982;72(2):200-6.
- [2] Bonnekoh H, Krause K, et al. In urticarial vasculitis, long disease duration, high C-reactive protein, and female sex are linked to systemic involvement and poor treatment response. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2022;10(3):728-737.
- [3] Jachiet M, Flageul B, Deroux A, Le Quellec A, Maurier F, Cordoliani F, et al. The clinical spectrum and therapeutic management of hypocomplementemic urticarial vasculitis: data from a French nationwide study of 57 patients. *Arthritis Rheumatol.* 2015;67(2):527-34.
- [4] El Houcine El Idrissi N, Assoufi N. Vascularite urticarienne hypocomplémentémique : à propos d'un cas et revue de la littérature. *PAMJ Clin Med.* 2024;15(9):9.
- [5] Mehregan DR, et al. Urticarial Vasculitis Treatment & Management. *Medscape.* 2024.
- [6] Raoufi M, et al. Severe pulmonary involvement in hypocomplementemic urticarial vasculitis: case report and review. *Clin Case Rep.* 2016;4(2):138-44.
- [7] FAI²R. Vascularites urticariennes hypocomplémentémiques – généralités. 2024. Disponible sur : <https://www.fai2r.org>
- [8] Shrestha S, et al. Rituximab in refractory hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome: a case report and literature review. *Clin Rheumatol.* 2021;40:2675-2681.
- [9] Giménez-Arnau A, et al. Omalizumab in urticarial vasculitis: report of two cases and literature review. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2020;34(3):e140-e142.
- [10] Kolkhir P, et al. Emerging treatments in urticarial vasculitis: a focus on biologics. *Front Immunol.* 2023;14:1154782.