SYNDROME DE MCDUFFIE : AU-DELÀ DE L'URTICAIRE

- **Hiba, SOUIAI, Résidente, Service de médecine interne ,HMTM, Nabeul,Tunisie**
- Roua, MANKAI, AHU, Service de médecine interne ,HMTM, Nabeul,Tunisie
- Wafa, SKOURI, AHU, Service de médecine interne , HMTM, Nabeul,Tunisie
- Salma, DGHAIES, AHU, Service de médecine interne , HMTM, Nabeul,Tunisie
- Haifa, TOUNSI, AHU , Service de médecine interne , HMTM, Nabeul,Tunisie
- Manel, LAMJI, Spécialiste, Service de médecine interne , HMTM, Nabeul,Tunisie
- Wafa, GARBOUJ, Spécialiste, Service de médecine interne , HMTM, Nabeul,Tunisie
- Raja, AMRI, MCA , Service de médecine interne , HMTM, Nabeul,Tunisie

Introduction :

La vascularite urticarienne hypocomplémentémique idiopathique (syndrome de McDuffie) est une entité rare, caractérisée par des lésions d'urticaire chronique associées à un complément consommé et pouvant s'accompagner d'atteintes systémiques variées. Son diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et histologiques. Nous rapportons trois cas cliniques.

CAS N°1 :

Homme, 22 ans, sans antécédents
Symptômes : urticaire érythémateuse prurigineuse depuis 8 mois + douleurs abdominales.
Bilan : C3↓ C4↓ ; AAN 1/100 moucheté ; anti-ENA− ; anti-DNA− ; pas de gammapathie ; pas d'atteinte systémique.
Diagnostic : vascularite urticarienne hypocomplémentémique (McDuffie), forme cutanée isolée.
Traitement : colchicine 1 mg/j.
Évolution : disparition des lésions, du prurit et des douleurs abdominales ; aucune récidive.

CAS N°2 :

Homme ,17 ans, sans antécédents
Symptômes : urticaire chronique et douleurs abdominales paroxystiques.
Bilan : C3↓ C4↓ ; AAN - ; électrophorèse normale; Protéinurie des 24 h nulle, IgE normales.
Biopsie cutanée : remaniements œdémateux et congestifs.
Diagnostic : vascularite urticarienne hypocomplémentémique primitive.
Traitement : colchicine 1 mg/j.
Évolution : favorable avec régression des lésions cutanées et amélioration du prurit.

CAS N°3 :

Femme ,57 ans, sans antécédents
Symptômes : arthralgies inflammatoires associées à un œdème facial, un érythème et un prurit paroxystique.
Bilan : Myolyse persistante ×3 la normale, absence de syndrome inflammatoire, TSH normale**;** C3↓ C4↓ ; AAN -, anti-ENA−, DOT myositis -, CH50↓.
Radiographie des mains et échographie articulaire : sans anomalies
Diagnostic : vascularite urticarienne hypocomplémentémique (McDuffie)
Traitement : corticoides 20mg/j.
Évolution : bonne évolution.

Discussion :

- **Variabilité clinique importante :**
- **Atteinte cutanée** pouvant être : - Atypique
  - Isolée
  - Associée à des manifestations digestives/ ophtalmologiques..
- **Diagnostic de forme primitive :** nécessite
  - ➢ Exclusion d'une connectivite
  - ➢ Absence de gammapathie
  - ➢ Elimination d'autres vascularites systémiques
  - ➔ Bilan exhaustif indispensable
- **Prise en charge :**

Colchicine efficace dans les formes cutanées limitées

Conclusion :

Le syndrome de McDuffie reste une entité rare mais à connaître.
Ces observations soulignent l'intérêt d'évoquer ce diagnostic face à des présentations cutanées atypiques et mettent en lumière l'efficacité de la colchicine comme traitement de première intention.