Vascularite leucocytoclasique à IgA monoclonale, une nouvelle forme de gammapathie monoclonale à signification cutanée

Nawal, SAHEL, Spécialiste, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Ilyas, El Kassimi, Professeur, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Meryem, ZAIZAA, Spécialiste, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Oumama, JAMAL, Spécialiste, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Zineb, El BOUGRINI, Résidente, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Bilal, TALAMOUSSA, Résident, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Farah, Ahellat, Résidente, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Adil, RKIOUAK, Professeur, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Youssef, SEKKACH, Professeur, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.

Introduction:

Les gammapathies monoclonales peuvent se manifester par différentes présentations cliniques. Les mécanismes sous-jacents sont divers et parfois mal compris. Parmi ces manifestations cliniques, il y a l'atteinte cutanée, qui peut être inaugurale voire isolée. Les gammapathies monoclonales à signification cutanée constituent un sous-groupe caractérisé par une implication de l'immunoglobuline monoclonale dans l'atteinte cutanée, sans présence de myélome. Nous rapportons un cas de vascularite cutanée à IgA secondaire à une gammapathie monoclonale IgA lambda.

Observation:

Il s'agit d'une patiente de 34 ans, sans antécédents pathologiques particuliers ni de prise médicamenteuse, admise dans notre service pour bilan étiologique d'un purpura vasculaire évoluant depuis 5 ans, caractérisé par des poussées et des rémissions spontanées, sans manifestations systémiques extra-cutanées et sans syndrome infectieux, tumoral ou anémique associés. La biopsie cutanée mettait en évidence des lésions de vascularite leucocytoclasique, avec des dépôts importants d'IgA à l'immunofluorescence directe. Le bilan étiologique de cette vascularite était en faveur d'une gammapathie monoclonale IgA lambda. Et le reste du bilan réalisé n'avait pas objectivé d'évènements liés au myélome, à une vascularite à IgA, ou à une autre maladie systémique. Ainsi le diagnostic d'une gammapathie monoclonale à signification cutanée a été retenu. La patiente a été mise sous une faible dose de corticothérapie, avec une évolution favorable et un suivi régulier a été préconisé.

Discussion:

Les manifestations cutanées liées à une gammapathie monoclonale sont fréquentes et peuvent revêtir de nombreuses formes, parfois déroutantes. Elles peuvent être parmi les premiers signes conduisant au diagnostic de gammapathie monoclonale. Les caractéristiques histologiques peuvent manquer de spécificité, elles sont le plus souvent à type de vascularite leucocytoclasique, qui se traduit sur le plan clinique par un purpura vasculaire infiltré prédominant aux membres inférieurs, résultant dans tous les cas d'un dépôt de complexes immuns, ces derniers sont capables d'activer le complément et de recruter des polynucléaires, entraînant ainsi la destruction des cellules endothéliales. Le traitement repose généralement sur la prise en charge symptomatique et la surveillance de la gammapathie sous-jacente vue le risque d'évolution vers un myélome, avec recours aux corticostéroïdes ou aux traitements spécifiques en cas de formes sévères ou évolutives.

Conclusion:

Si le diagnostic de vascularite leucocytoclasique est généralement facile à établir tant sur le plan clinique qu'histologique, il n'y a que très peu d'éléments d'orientation étiologique accessibles à l'examen histopathologique. D'où la nécessité de chercher une gammapathie monoclonale devant tout purpura vasculaire inexpliqué.