

Pyoderma gangrenosum, une manifestation exceptionnelle de la vascularite à IgA : A propos d'un cas

A. YACOUBI, W. BOUISSAR

Service de Médecine Interne, CHU Souss Massa, Agadir

Introduction

La vascularite à IgA est une vascularite touchant les vaisseaux de petit calibre, affectant le plus souvent les enfants, se manifestant classiquement par un purpura vasculaire des membres inférieurs. Il peut être associé à une atteinte articulaire, abdominale et/ou rénale. Le pyoderma gangrenosum au cours de la vascularite à IgA de l'adulte est une manifestation rare, rapporté une seule fois dans la littérature.

Observation

Notre cas est celui d'une femme de 42 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, admise pour un purpura vasculaire généralisé (intéressant les membres, le tronc et le visage), à la différence de la description habituelle du purpura vasculaire qui est déclive.

Elle présentait également une polyarthralgie inflammatoire intéressant les moyennes articulations des 4 membres et des œdèmes des membres inférieurs prenant le godet.

La biopsie cutanée a révélé une vascularite leucocytoclasique au microscope optique et des dépôts péri-vasculaires d'IgA à l'immunofluorescence directe confirmant le diagnostic de vascularite à IgA.

La protéinurie de 24h était positive à 1,2g/24h indiquant ainsi un traitement par prednisone à la dose d'1mg/kg/j.

2 mois après sa sortie, en début de décroissance de la corticothérapie, elle s'est représentée avec 2 ulcères ulcéro-bourgeonnants au niveau du 1/3 inférieur de la jambe gauche.

Un pyoderma gangrenosum a été évoqué devant l'aspect clinique typique et confirmé à l'histologie qui a révélé un infiltrat neutrophilique important.

La reprise d'une corticothérapie pleine dose à la dose d'1mg/kg/j a permis la cicatrisation de la lésion.



Figure 1 : Pyoderma gangrenosum ulcéro-bourgeonnant, à bords surélevés violacés [1]

Discussion

Le pyoderma gangrenosum (PG) est une dermatose inflammatoire réactive non infectieuse, faisant partie des dermatoses neutrophiliques. C'est une affection rare (2 cas/an/million d'habitant) affectant le plus souvent la femme d'âge moyen (25-55 ans). Il se décline en plusieurs sous-types, le « PG classique » étant le plus fréquent, représentant environ 85 % des cas. Cette forme se manifeste par une lésion érythémateuse extrêmement douloureuse qui évolue rapidement en un ulcère boursoufflé ou nécrotique, souvent avec des bords déchiquetés et une bordure violacée ou érythémateuse. Bien que les jambes soient les zones les plus touchées, le PG peut apparaître sur n'importe quelle partie du corps.

Environ 50 % des cas sont associés à des affections systémiques sous-jacentes. Le plus souvent, ce sont les maladies inflammatoires de l'intestin (30 %), la polyarthrite rhumatoïde (10 %), les hémopathies malignes et les gammopathies monoclonales, en particulier la gammopathie à l'immunoglobuline A (5 %) [1].

Il n'existe pas de lignes directrices définitives pour le traitement du PG. Habituellement si la lésion est solitaire et petite, un traitement topique à base de corticoïdes ou de tacrolimus peuvent suffire. En cas de lésions multiples ou étendues, un traitement systémique est obligatoire. Corticothérapie systémique en 1^e intention, ciclosporine et agents biologiques tels que l'infliximab et l'adalimumab sont traditionnellement utilisés pendant plusieurs mois pour que les ulcères guérissent complètement et des rechutes sont possibles dans plus de la moitié des cas [2].

Conclusion

L'association entre le purpura rhumatoïde et le pyoderma gangrenosum est exceptionnelle et peu documentée. Les cliniciens doivent être conscients de cette possibilité.

Références

[1] Alavi A, French LE, Davis MD, Brassard A, Kirsner RS. Pyoderma Gangrenosum: An Update on Pathophysiology, Diagnosis and Treatment. *Am J Clin Dermatol*. 2017 Jun;18(3):355-372. doi: 10.1007/s40257-017-0251-7. PMID: 28224502.

[2] Đorđević Betetto L, Točkova O, Bergant Suhodolčan A. Mucocutaneous pyoderma gangrenosum: a case report and literature review. *Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat*. 2022 Mar;31(Suppl):S10-S13. PMID: 35339135.