

## Défi diagnostique en vascularite : à propos d'un cas

**Wafa Letifi (1);** Wiem Helali (1) ; Rim Bourguiba (1) ; Hiba Bettaieb (1) ; Manel Boudokhane (1) ; Mohamed Hedi Doggui (1) ; Taieb Jomni (1) ; Syrine Bellakhal (1)

(1) Médecine interne, Hôpital des forces de sécurité intérieure de La Marsa, Marsa, Tunisie

### Introduction:

La Granulomatose Eosinophilique avec Polyangéite (GEPA) est une vascularite des petits vaisseaux se caractérisant par une atteinte respiratoire obstructive et une hyperéosinophilie sanguine.

Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques et biologiques. Toutefois, le médecin se trouve parfois confronté à un défi diagnostique quand ces éléments se chevauchent avec d'autres maladies.

Nous rapportons le cas d'un patient chez qui le diagnostic de GEPA a été posé avant d'être redressé. Le diagnostic retenu était **une maladie de Widal associée à une Vascularite Urticarienne Hypocomplémentémique (VUH)**.

### Cas clinique:

Homme de 55 ans, suivi pour GEPA admis pour exploration d'une **thrombopénie**.

### ATCDs:

- un terrain personnel et familial atopique.
- une rhinite allergique
- une allergie à l'aspirine et aux anti-inflammatoires non stéroïdiens confirmée par une enquête de pharmacovigilance.
- Il est suivi pour une polypose nasale et pour une dyspnée sifflante ancienne en rapport avec un syndrome obstructif de chevauchement.

### HDM:

Remonte à 5 ans avant son admission:

éruption érythémateuse **maculo-papuleuse prurigineuse** initialement au niveau des 2 MI s'étendant progressivement jusqu'aux régions lombaires puis au niveau des 2 MS n'ayant pas cédé sous traitement par anti-histaminiques.

**Biopsie cutanée:** aspect histologique compatible avec une **vascularite**, avec à l'immunofluorescence directe (IFD): **dépôts de C3 au niveau de la jonction dermo-épidermique(+)** et au niveau de la **paroi des vaisseaux (++)**.

Devant: ATCDs d'asthme allergique + polypose nasale+ un chiffre d'hyperéosinophilie à 730 Elts/uL + une vascularite confirmée à la biopsie cutanée

=> le diagnostic d'une GEPA a été initialement posé.

ANCA= négatifs.

TDM thoracique= sans anomalies.

Le patient avait reçu 3 bolus de Solumédrol relayés par la corticothérapie (CT) 1mg/kg/j x 1 mois avec dégression progressive

+ à l'azathioprine (AZA) 3mg/kg/j (épargne cortisonique)

L'évolution = installation après 4 ans de traitement d'une **thrombopénie à 70000 /mm<sup>3</sup>** persistante alors qu'il était sous CT 5 mg/j et AZA.

Lors de son admission:

**Examen clinique:** sans particularités.

### Biologie:

Anémie à 12,5g/dl VGM à 101 fl

Thrombopénie à 75000.

=> L'Azathioprine a été incriminée et arrêtée après une enquête infectieuse, néoplasique et inflammatoire négative.

Le patient avait développé quelques jours après une **éruption cutanée prurigineuse**.

Nous avons remis en question le diagnostic de GEPA devant le caractère prurigineux de l'éruption cutanée objectivée.

biopsie cutanée: pas d'infiltrat éosinophilique mais présence d'un dépôts de C3 au niveau de la jonction dermo-épidermique à l'IFD.

Le diagnostic d'une **Vascularite urticarienne hypocomplémentémique (VUH)** a été suspecté, en association à une **Maladie de Widal** (Allergie aux AINS + polypose nasale + Asthme)

**Anticorps anti C1q= positif à 20 U/ml**  
(pour une limite normale à 10 U/ml)

### Traitement:

**corticothérapie à fortes doses**  
**+ MMF**

avec une bonne évolution clinico-biologique.

### Conclusion:

La maladie de Widal associée à la VUH représente dans ce cas un diagnostic présentant plusieurs similitudes cliniques et biologiques avec la GEPA mais dont la prise en charge et le suivi peuvent être différents. Ce cas souligne ainsi l'importance de savoir éliminer les diagnostics différentiels avant de conclure à une maladie chronique telle que la GEPA.