

Une oreille rouge pas comme les autres : une vasculite particulière ?

L. Nobile¹, C. Peeters¹, D. Debois¹, P. Van Eeckhout², L. Marot², C. Colmant¹, D. Tennstedt¹

¹ Service de dermatologie, Cliniques universitaires Saint-Luc, Bruxelles, Belgique

² Service d'anatomopathologie, Cliniques universitaires Saint-Luc, Bruxelles, Belgique

Introduction

Le levamisole, un antihelminthique aux propriétés immunomodulatrices, peut être responsable de vasculites à ANCA de présentation clinique assez particulière bien que relativement spécifique.

Observation

Un jeune garçon de 14 ans s'est présenté en consultation pour plusieurs lésions purpuriques très légèrement infiltrées et douloureuses de l'oreille droite et des chevilles, apparues en quelques jours. Peu de temps avant l'apparition de ces lésions, ses membres inférieurs s'étaient couverts d'un livédo ramifié discrètement visible et non symptomatique. Depuis un mois, il se plaignait d'asthénie et d'arthralgies.

Le patient était atteint depuis plusieurs années d'un syndrome néphrotique idiopathique traité avec succès par levamisole (50 mg/j). Depuis 2 semaines, il avait repris son traitement après un arrêt de 3 semaines suite à l'apparition d'une leucopénie.

La biologie a permis de mettre en évidence un trouble de la coagulation : temps de céphaline activée à 49,5 secondes (normes : 24,6-38,4), temps de prothrombine à 15,90 secondes (9,35-14,30), INR à 1,42 et temps de thrombine normal. La recherche des auto-anticorps a permis d'orienter le diagnostic grâce à la présence de p-ANCA à 1/5120, d'anticorps antimyéloperoxydases à 79 AU et d'anti-proteinase 3 à 16 AU.

A la biopsie cutanée, il existait des micro-thrombi au sein de la lumière des vaisseaux de petit calibre accompagnés de nécrose épidermique. L'examen en immunofluorescence directe mettait en évidence des dépôts des fractions C3 et C1q du complément dans la paroi des vaisseaux de petit et moyen calibre présents dans le derme superficiel et moyen.

Le diagnostic de vasculite à ANCA sur levamisole a été posé. Une biopsie rénale a dès lors été réalisée mais elle n'a pas révélé d'atteinte rénale.

Discussion

Depuis les années 2000, le levamisole a été retiré du marché suite à la survenue d'effets indésirables graves (agranulocytose, leucopénie et vasculite). Cet antihelminthique aux propriétés immunomodulatrices est cependant toujours disponible dans les pharmacies hospitalières pour traiter les syndromes néphrotiques idiopathiques, en cas d'échec ou de contre-indication à la corticothérapie systémique. L'intérêt de ce cas clinique réside dans la rareté de l'affection associée à la spécificité des symptômes cutanés.

Depuis 2003, le nombre de cas de vasculites à ANCA a augmenté chez les cocaïnomanes. En effet, ceux-ci utilisent le levamisole afin de potentialiser les effets et d'augmenter la masse totale de la cocaïne.

En ce qui concerne les vasculites associées au levamisole, la peau est l'organe le plus souvent atteint. Le purpura du visage et surtout des oreilles est caractéristique de cette affection.

L'aspect érythémateux et brillant de la bordure lésionnelle accompagné d'un centre nécrotique oriente le diagnostic. Dans une moindre mesure, d'autres organes comme le rein ou le poumon peuvent également être touchés. Une leucopénie est aussi fréquemment associée à cette vasculite. Des auto-anticorps (anti-phospholipides, antinucléaires et ANCA) sont retrouvés dans la plupart des cas, avec une prédominance pour les p-ANCA. Ceux-ci ont en général une double positivité anti-myéloperoxydase et anti-proteinase 3.

L'examen histologique met en évidence soit une image de vasculite leucocytoclasique soit de vasculopathie thrombotique. L'examen en immunofluorescence directe permet de confirmer le diagnostic par la mise en évidence de dépôts d'immunoglobulines ou de fractions du complément dans la paroi des vaisseaux.

Les lésions évoluent vers une résolution complète et spontanée 2 à 3 semaines après le retrait du levamisole. Les auto-anticorps, quant à eux, peuvent persister 2 à 14 mois après l'exposition. Les récurrences sont fréquentes lors de la réintroduction de la molécule.

Mots clés : levamisole, vasculite, ANCA, cocaïne, purpura, leucopénie, syndrome néphrotique.

Conflit d'intérêts : aucun