Maladie de Degos et GEM: association fortuite?

I. Nafti [1], *S. Barbouch [1], I,Nasri [1], M. Najjar Hajji [1], F. Ben Hmida [1], I. Gorsane [1], T. Ben Abdallah [1].
1:*Hopital Charles Nicolle Service De Medecine Interne A ,*
2:Laboratoire De Pathologie Rénale Lroosp01 - Tunis (Tunisie)

• Introduction:

La maladie de Degos est une vascularite thrombotique des petits vaisseaux surtout cutanés. Elle est très rare d'étiologie non encore déterminée. Des atteintes systémiques peuvent survenir. Les atteintes les plus fréquentes, digestives et neurologiques centrales peuvent être fatales.

• Présentation du cas:

- On présente le cas d'un patient âgé de 64 ans suivi depuis deux ans pour syndrome néphrotique impur ayant révélé une glomérulonéphrite extra-membraneuse. Il a été traité par un protocole de Ponticelli et est actuellement sous faibles doses de corticoïdes.
- Notre patient rapporte la présence depuis 3 mois de papules à contours érythémateux à centre nécrotique au niveau des bras, du visage, du cuir chevelu et du thorax. L'examen histologique a montré une large ulcération de l'épiderme associée à un infiltrat inflammatoire au niveau de derme composé essentiellement de neutrophiles avec nécrose de la paroi des petits vaisseaux sans extravasation de globules rouges ni leucocytoclasie.
- La recherche de l'anticoagulant circulant est revenue positive sans autre évidence biologique ou clinique en faveur d'un syndrome des anti-phospholipides ce qui ne nous a pas permis de retenir ce diagnostic.

- **Discussion:**

La maladie de Degos, ou papulose atrophique maligne a été décrite par Köhlmeier et Degos et al est une vascularite thrombotique des petits vaisseaux chronique et rare, caractérisée par des lésions cutanées papulleuses avec un anneau télangiectasique entourant un centre blanc atrophique.

Les cas rapportés ne dépassent pas 200 cas dans la littérature.

L'âge de survenue se situe entre 20 et 50 ans.

Les lésions cutanées sont pathognomoniques, mais la biopsie n'est pas nécessaire pour la confirmation diagnostique mais quand elle est réalisée elle montre une nécrose cunéiforme due à une thrombose des petits vaisseaux associée à un infiltrat lymphocytaire discret.

IL existe des formes localisées monosymptomatiques cutanées dites bénignes, et d'autres systémiques touchant le système nerveux central se manifestant par des thromboses cérébrales artérielles, des hémorragies cérébrales massives, des méningites ou encéphalites, des radiculonévrites et des myélites.

Le système digestif est aussi très fréquemment touché conduisant à des perforations intestinales et des péritonites.

Les atteintes systémiques surviennent environ deux ans après les atteintes cutanées;

La pathogenèse n'est pas encore élucidée, mais une vascularite, une coagulopathie ou dysfonction primaire des cellules endothéliales ont été retrouvées.

Quant à la glomérulonéphrite extra membraneuse , elle est due principalement à la présence de complexes immuns circulants au niveau de la membrane basale glomérulaire. Il n'y a pas de nécrose capillaire car les complexes immuns extra-membraneux sont séparés de la lumière capillaire par la membrane basale et ne sont donc pas accessibles aux leucocytes.

Il n'existe pas de traitement à l'heure actuelle ayant prouvé son efficacité mais les traitements anti coagulants et anti agrégants plaquettaires ont permis une régression partielle des lésions cutanées.

Il s'agit d'une maladie léthale dans 50% des cas due aux atteintes des système digestif et neurologique.

- **Résultats:**

Aucune corrélation physiopathologique n'a été retrouvée dans la littérature de même qu'aucun cas associant maladie de Degos et glomérulonéphrite extra-membraneuse.