

Lupus érythémateux disséminé. Syndrome des antiphospholipides*

Manifestations cutanéomuqueuses du lupus érythémateux systémique

C. FRANCÉS (Paris, Pitié-Salpêtrière), B. CRICKX (Paris, Bichat), C. BEYLOT (Bordeaux)

Objectifs

- Diagnostiquer un lupus érythémateux disséminé et un syndrome des anti phospholipides.

De nombreuses manifestations dermatologiques sont observées au cours du Lupus Erythémateux Systémique (LES). Elles peuvent être schématiquement classées en trois groupes : les lésions lupiques, les lésions vasculaires et les autres manifestations.

LÉSIONS LUPIQUES

Les lésions lupiques principalement observées au cours du LES sont des lésions de lupus érythémateux aigu. Plus rarement existent des lésions de lupus subaigu ou chronique. Ces différents types de lupus cutané peuvent être associés chez un même malade. Ils diffèrent par leur aspect clinique, histologique et leur évolution.

Aspects cliniques (tableau I)

LUPUS ÉRYTHÉMATÉUX AIGU

Les lésions de lupus érythémateux aigu sont caractérisées cliniquement par un aspect érythémateux, plus ou moins oedémateux ou squameux, plus rarement papuleux.

Dans la forme localisée, les lésions sont situées principalement sur les joues et le nez en vespertilio ou en loup, respectant relativement les sillons naso-géniens et les paupières, s'étendant souvent sur le front, le cou, dans la zone du décolleté avec une bordure émiettée.

Dans la forme diffuse, les lésions prédominent généralement sur les zones photoexposées, réalisant une éruption morbilliforme, papuleuse, eczématiforme ou bulleuse. Sur le dos des mains, les lésions lupiques atteignent surtout les zones interarticulaires.

* Le Collège National des Enseignants de Dermatologie a rédigé l'intitulé « Manifestations cutanéomuqueuses du lupus érythémateux systémique. » et « Lupus érythémateux systémique ».

Tableau I. – Signes principaux des lésions cutanées lupiques du Lupus Systémique.

Lupus érythémateux aigu	Érythème en vespertilio, en « loup » ; Lésions érosives muqueuses.
Lupus érythémateux subaigu	Lésions annulaires disséminées ; Lésions psoriasiformes disséminées ; Photosensibilité.
Lupus érythémateux discoïde	Lésions érythémato-squameuses ; Évolution atrophiante, dyschromique, cicatricielle.

Les lésions muqueuses du lupus aigu sont érosives et surtout buccales.

Le diagnostic différentiel se pose surtout avec la rosacée qui comporte des télangiectasies et des pustules, avec une dermatite séborrhéique localisée principalement dans les plis nasogéniens, avec une dermatomyosite prédominant au visage sur les paupières supérieures de couleur lilacée avec un œdème généralement plus important et aux mains sur les zones articulaires. Les formes disséminées peuvent parfois faire évoquer un eczéma ou une éruption virale.

LUPUS CUTANÉ SUBAIGU

Des lésions de lupus cutané subaigu sont observées dans 7 à 21 p. 100 des LES, notamment en présence d'anticorps anti-Ro/SSA. Cliniquement, le lupus cutané subaigu se manifeste initialement par des lésions maculeuses érythémateuses ou papuleuses évoluant soit vers des lésions annulaires soit vers un aspect psoriasiforme. Les lésions annulaires ont des contours polycycliques à bordure érythémato-squameuse. Les lésions psoriasiformes sont papulosquameuses. Quel que soit leur aspect, les lésions prédominent sur les zones photoexposées de la moitié supérieure du corps.

Le diagnostic peut hésiter avec une dermatophytose, un érythème polymorphe, un psoriasis, un pityriasis rosé de Gibert ou un vitiligo dans les formes dépigmentées.

LUPUS ÉRYTHÉMATEUX DISCOÏDE

Les lésions cutanées de type lupus érythémateux discoïde sont observées dans 15 à 20 p. 100 des LES. Beaucoup plus fréquemment elles sont isolées, sans aucune manifestation viscérale. En l'absence d'anomalies biologiques franches la probabilité que des lésions de lupus érythémateux discoïde annoncent la survenue d'un LES est très faible. Il s'agit de plaques bien limitées associant trois lésions élémentaires : érythème surtout net en bordure parcouru de fines télangiectasies, squames épaisses s'enfonçant en clou dans les orifices folliculaires et atrophie cicatricielle. Les lésions souvent multiples et symétriques sont surtout localisées au visage prenant parfois une disposition en aile de papillon avec atteinte fréquente des oreilles. L'atteinte du cuir chevelu est fréquente, laissant une alopecie cicatricielle définitive.

AUTRES ASPECTS

D'autres aspects sont plus rarement observés au cours du LES :

- lupus tumidus se manifestant par un placard infiltré non squameux ;
- lupus à type d'engelures des extrémités ;
- panniculite lupique débutant par des nodules et laissant une atrophie cicatricielle sur les bras et les cuisses.

Aspects histopathologiques

L'examen anatomopathologique d'une lésion cutanée lupique révèle des lésions épidermiques et dermiques : hyperkératose, atrophie épidermique, dégénérescence des kératinocytes basaux, épaississement de la membrane basale, odème et un infiltrat lymphocytaire dermique. Les lésions sont plus marquées dans les formes discoïdes, parfois minimales dans les autres variantes.

L'étude en immunofluorescence directe d'une lésion lupique met en évidence des dépôts granuleux (par opposition aux dépôts linéaires des dermatoses bulleuses auto-immunes) d'immunoglobulines (IgG, A ou M) et/ou de complément (C1q, C3) à la jonction dermo-épidermique dans 90 p. 100 des cas de lupus aigu et chronique et 60 p. 100 des cas de lupus subaigu. Cette bande lupique est présente en peau saine dans 30 p. 100 des cas de LES.

Aspects évolutifs

Les lésions de lupus érythémateux aigu ont une évolution parallèle à celle des poussées de lésions systémiques disparaissant avec elles sans cicatrice. Les lésions de lupus subaigu ont une évolution souvent dissociée des autres manifestations systémiques, disparaissant le plus souvent sans cicatrice avec parfois quelques dépigmentations séquellaires. Quant aux lésions de lupus discoïde, elles ont une évolution chronique et cicatricielle sans parallélisme avec les poussées viscérales.

Traitement

Quel que soit le type de lupus cutané, l'éviction des expositions solaires est indispensable. Il est recommandé d'appliquer systématiquement une photoprotection externe (crème solaire avec un indice élevé de protection) sur toutes les zones découvertes dans la vie courante.

En l'absence d'atteinte viscérale de Lupus Systémique justifiant un traitement agressif (corticothérapie et immunosuppresseurs), le traitement des lupus cutanés fait appel aux antipaludéens de synthèse, essentiellement à l'hydroxychloroquine (400 mg/j ou mieux 6,5 mg/kg/j) car il permet une amélioration clinique nette dans plus de 80 p. 100 des cas au prix d'effets secondaires peu graves et peu fréquents. Son mode d'action est mal connu. L'efficacité est jugée après 3 mois. Une surveillance ophtalmologique annuelle (vision des couleurs, échelle d'Amsler) recherche d'éventuels signes de toxicité rétinienne, qui imposent l'arrêt du traitement. En cas de résistance aux antipaludéens de synthèse, le traitement n'est pas codifié : associations de plusieurs antipaludéens, thalidomide...

LÉSIONS VASCULAIRES

Phénomène de Raynaud

Un phénomène de Raynaud est présent chez 15 à 45 p. 100 des malades pouvant précéder de longue date l'apparition du LES. Il ne justifie que rarement un traitement spécifique. L'apparition d'une nécrose digitale doit faire suspecter une thrombose ou une vasculite associée.

Erythème palmaire et télangiectasies péri-unguéales

Il s'agit de lésions fréquentes sans signification pathologique et de mécanisme encore imprécis. Parfois ces lésions sont associées à des mégacapillaires en capillaroscopie.

Livédo

Le livédo est significativement associé au cours du lupus à la présence d'anticorps antiphospholipides, à l'atteinte cardiaque et aux manifestations vasculaires ischémiques cérébrales. Ce livédo est habituellement diffus à mailles fines non fermées, formant des cercles incomplets (livedo racemosa ou ramifié), localisé sur les membres et le tronc. Les biopsies cutanées ont un intérêt limité.

Purpura

Les lésions de purpura peuvent témoigner d'une vasculite ou de lésions thrombotiques. Plus les lésions sont nécrotiques, plus le risque qu'il s'agisse de phénomène de thrombose est important (justifiant la recherche d'antiphospholipides).

Ulcères de jambes

Des ulcères de jambes sont observés chez 3 p. 100 environ des malades ayant un LES. Ils sont rarement secondaires à une atteinte des troncs profonds mise en évidence par les examens Doppler artériel et veineux. Habituellement il s'agit d'ulcères superficiels en rapport avec une vasculite ou plus souvent une thrombose cutanée (antiphospholipides).

Vasculite urticarienne

Des lésions d'urticaire notées dans 4 à 13 p. 100 des cas dans les grandes séries de LES, correspondent histologiquement à une vasculite leucocytoclasique des vaisseaux superficiels dermiques et sont généralement associées à une baisse du complément.

AUTRES MANIFESTATIONS

Certaines sont fréquentes telle l'alopecie alors que les autres sont beaucoup plus rares.

Alopecie

Une chute diffuse des cheveux, contemporaine des poussées de LES, peut donner au cuir chevelu un aspect clairsemé allant exceptionnellement jusqu'à l'alopecie totale et disparaissant après traitement.

Autres lésions

Les autres lésions sont beaucoup plus rares telles le lupus bulleux. Ce dernier est caractérisé par la présence de bulles, apparaissant en peau saine, disparaissant sans cicatrice, correspondant histologiquement à une bulle sous-épidermique avec des dépôts d'IgG ou IgM et d'IgA à la jonction dermo-épidermique.

Points clés

1. Les signes cutanés « spécifiques » sont presque toujours déclenchés ou aggravés par l'exposition solaire.
2. L'absence de « bande lupique » en Immunofluorescence directe n'exclue pas le diagnostic.
3. Les variantes de Lupus Discoïde (le plus souvent) et de Lupus Cutané Subaigu (dans la moitié des cas) peuvent rester isolées ou pauci-symptomatiques sans évoluer vers un LES.
4. Les signes cutanés « spécifiques » sont en règle très sensibles aux antipaludéens de synthèse et à la photoprotection.
5. Les signes cutanés vasculaires (en particulier livédo, purpura, ulcère) sont souvent associés à un « syndrome antiphospholipide ».



Fig. 1. Lupus aigu : érythème oedémateux en vespertilio.



Fig. 2. Lupus aigu du dos des mains avec respect des articulations inter-phalangiennes.



Fig. 3. Lupus aigu : érosions buccales.



Fig. 5. Lupus discoïde : lésions érythémateuses, squameuses et atrophiques.



Fig. 4. Lupus subaigu : lésions annulaires.