

Peau et lupus - 2009

Conférence du 20 juin 2009, hôpital universitaire, Zürich
Intervenant : Professeur Dr Ralph M. Trüeb, hôpital universitaire, Zürich
Résumé: Marianne Aries. Traduction: Marie-Louise Hagen-Perrenoud

Les Collagénoses font partie des maladies rhumatismales inflammatoires liées à une atteinte immunologique. Elles provoquent une inflammation du tissu conjonctif qui a tendance à devenir chronique et à provoquer des poussées aiguës. Comme traitement, la cortisone à haute dose est efficace. A long terme, un immunosuppresseur peut s'avérer nécessaire afin d'éviter des doses trop élevées de cortisone.

Lors d'un traitement médicamenteux, les avantages et les risques doivent être étudiés minutieusement : quelle est l'amélioration que le médicament apporte ? Quels sont les effets secondaires ? Par exemple, un médicament peut être très efficace mais augmenter le risque d'infections.

LUPUS ERYTHEMATEUX (LE)

Le LE est une maladie auto-immune qui provoque des symptômes très différents d'une personne à l'autre. Il peut se limiter à la peau mais peut également devenir systémique (c'est-à-dire toucher différents organes internes). Les poussées sont irrégulières et peuvent être entrecoupées de phase d'inactivité complète de la maladie.

La plupart des patient(e)s souffrent d'un problème de peau au cours de leur maladie. 4 des 11 critères ACR (American College of Rheumatology) indiquant un LE systémique (LES) sont d'ordre dermatologique.

Critères cliniques

- Eruption aiguë en forme de papillon
- Eruptions cutanées typiques du lupus
- Erosion des muqueuses de la bouche et du nez sans autre cause
- Perte des cheveux ne provoquant pas de cicatrices, sans autre cause
- Inflammation articulaire (arthrite) minimum 2 articulations
- Sérosite (inflammation des séreuses telles que les poumons/plèvre, le péritoine ou le péricarde)
- Atteinte rénale
- Atteinte du système nerveux :
p. ex. épilepsie, psychose, confusion mentale, atteinte de la moelle épinière ou des nerfs
- Diminution des globules rouges (érythrocytes) par une anémie hémolytique
- Diminution des leucocytes à moins de 4000 par μl de sang ou des lymphocytes à moins de 1000 par μl de sang
- Diminution des plaquettes, des thrombocytes =

thrombocytopénie avec un nombre de thrombocytes inférieur à 100'000 par µl de sang

Critères immunologiques

- ANA = anticorps antinucléaires élevés
- Anticorps contre l'anti-ds-DNA (DNA double-brin) élevés
- Anticorps contre Sm (l'antigène Smith) élevés
- Anticorps antiphospholipides (contre cardiolipine ou β2-glycoprotéine 1)
- Hypocomplémentémie
- Test de Coomb positif (lors d'absence d'une anémie hémolytique)

Problèmes dermatologiques lors d'un LE

Les manifestations dermatologiques lors d'un LE sont importantes pour le diagnostic : La peau est le deuxième organe le plus souvent touché et fait beaucoup souffrir.

COLLAGENOSSES ET PEAU

Il faut préciser que la peau elle-même peut être l'organe touché par l'auto-immunité. Ce peut cependant également être le cas lors d'une auto-immunité systémique avec atteintes multiples. Dans certains cas, il y a une relation entre le profil des auto-anticorps, la gravité de la maladie et l'évolution. Ces manifestations dermatologiques peuvent également faciliter le diagnostic.

LUPUS ET PEAU

L'avantage, en ce qui concerne le diagnostic, est que la peau est un organe visible et qu'elle peut donc être examinée directement. On peut faire une biopsie. Il faut cependant noter que l'atteinte de la peau peut être spécifique au LE mais peut aussi dépendre de la maladie et présenter des éruptions non spécifiques. Elle peut également ne pas dépendre de la maladie. Une biopsie peut montrer une atteinte histologique spécifique ou non spécifique ou un dépôt immunologique (DIF).

Atteintes spécifiques au LE

On peut constater différentes manifestations:

- LE cutané aigu (SLE)
- LE cutané subaigu
- LE cutané chronique (discoïde)

Atteintes non-spécifiques au LE

- p. ex. complexes immuns, vasculite, livedo lors d'un SAP, alopecie diffuse

Atteintes ne dépendant pas du LE chez les lupiques

- p.ex. rosacée déclenchée par la cortisone

Atteintes spécifiques au LE : LE cutané aigu (LECA)

Systémique : 100% des critères ACR, le plus souvent articulations, reins, SNC. La liste suivante montre dans combien de cas (%) des anticorps sont présents:

ANA (95%), anti-ADN db (70-95%), anti-Sm (30%), anti-Histon (30%), anti-phospho-lipides (20%), anti-SSA (40%), anti-SSB (30%), C3, C4: activité basse.

Photosensibilité dans 20%, érythème en ailes de papillon dans 20-60%, érythème généralisé dans 35% des cas.

Spécifique au LE : LE cutané subaigu (LECS)

- Systémique : ACR présents dans 50% des cas, généralement bénin (articulations)
- Anticorps : anti-SSA (Ro) dans 90% des cas, anti-SSB (La)
- Photosensibilité présente dans plus de 60% des cas.

Spécifiques au LE : LE cutané chronique (LECC, LECD)

- Systémique : critères ACR dans moins de 10% des cas
- Anticorps : ANA (peu titré) dans 25-60% des cas
- Annulaires („discoïde“) groupés, risque de cicatrices
- Photosensibilité dans plus de 40% des cas
- Plaques d'alopecie avec cicatrices
- Atteinte des muqueuses possible

Différentes variantes de LE cutané chronique :



Verruqueux LE



Lupus Chilblain (dans 25% des LES)



Lupus panniculite c.à.d. lupus profundus (dans 50% des LES)



Lupus tumidus (photosensibilité dans > 80%)

Manifestations dermatologiques non-spécifiques au LE

Atteinte des vaisseaux

- Syndrome de Raynaud
- Vasculite, petits vaisseaux (complexe immun)
- Vasculite gros vaisseaux
- Obstruction microthrombotique des vaisseaux (lors d'anticardiolipine-AC)

Alopécie diffuse

Manifestations ne dépendant pas du LE chez les lupiques

Une étude sur 84 patient(e)s LES a montré que dans 42% des cas, les manifestations dermatologiques étaient dues au LE et dans 69% des cas elles ne dépendaient pas du LE. (Weinstein et al. Aust NZ J Med 1987;17:501)

La manifestation dermatologique la plus fréquente ne dépendant pas du LE chez les lupiques est la rosacée (peut év. être provoquée par la cortisone).

(Black et al. Lupus 1992;1:229)

LE: mesures concernant le diagnostic

Que faire devant un cas éventuel de lupus? Il faut d'abord faire une anamnèse (étude de l'historique médical du malade) et procéder ensuite à un examen clinique et à une analyse des valeurs de laboratoire selon les critères ACR. On fait ensuite une immunosérologie plus approfondie : profile des anticorps, examen de l'activité de la maladie. Ensuite, on peut éventuellement faire une biopsie de la peau qui indiquera la preuve d'une inflammation propre au LE. L'immunopathologie peut donner la preuve de dépôts immuns („lupus band test“).

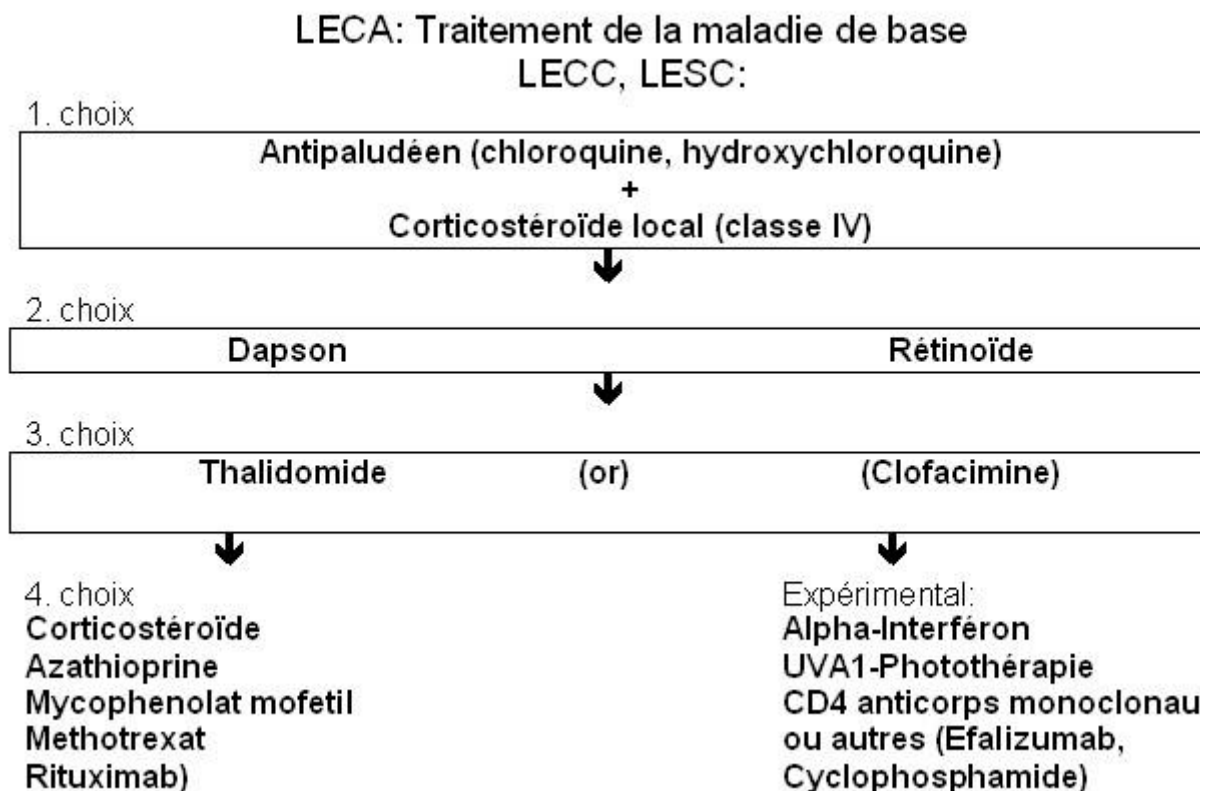
LE cutané : mesures générales

Que peut-on recommander lors d'un lupus cutané ?

Une protection UV est primordial (p.ex. Anthélios XL) ainsi que l'abstinence de nicotine. Proscrire les médicaments inducteurs de LE (p.ex. les œstrogènes) et éviter le stress. Un camouflage cosmétique (p.ex. Estée Lauder Double Wear) et éventuellement une perruque peuvent être envisagés (év. remboursés par l'AI). Une organisation d'entraide est souvent un soutien précieux.

LUPUS DE LA PEAU : TRAITEMENT MEDICAMENTEUX

Comme le montre le schéma suivant, différentes possibilités seront envisagées selon la gravité de la maladie. Le plus souvent un antipaludéen sera utilisé (p.ex. Plaquenil).



Résumé

- La plupart des lupiques présentent des symptômes dermatologiques.
- 4 des 11 critères ACR, permettant de classer la maladie en tant que lupus érythémateux systémique (LES), sont d'ordre dermatologique.
- Les manifestations dermatologiques lors d'un LE provoquent une grande souffrance.
- Il y a une relation entre les manifestations dermatologiques, le profil des anticorps et le développement clinique.
- Selon les manifestations dermatologiques, la photosensibilité se retrouve dans 20 à 80% des cas.
- Les thérapies les plus courantes sont les antipaludéens, corticostéroïdes topiques, protection UV et camouflage.
- Les nouveaux médicaments biologiques offrent des possibilités intéressantes pour les cas graves.