

Lupus à type d'engelure

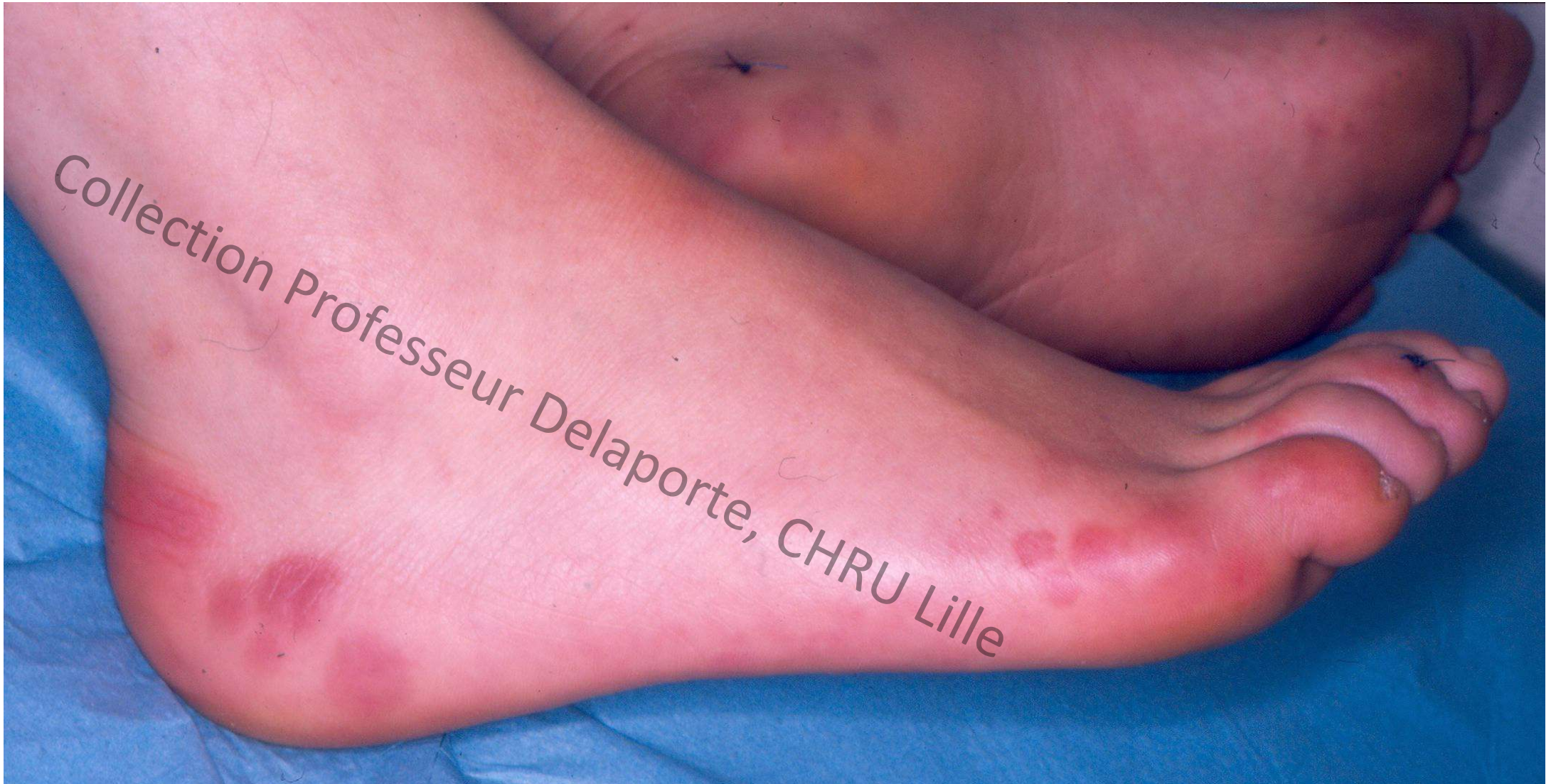
Définition

Engelure: lésion inflammatoire localisée provoquée par une exposition continue à un froid supérieur au point de congélation

- Décrit par Hutchinson en 1888 ⁽¹⁾
- Lésions similaires à des engelures : papulonodules parfois violacés
- Souvent **ulcérées**
- Aggravées au froid mais **chronicité des lésions au delà de la saison froide**
- Evolution **hyperkératosique** voire **verruqueuse**
- Prurigineuses initialement puis douloureuses ⁽²⁾
- Topographie:
 - Extrémité dorsale des mains (auriculaire++) ++
 - Pieds ++ ⁽³⁾
 - Nez et oreille : plus rare ⁽⁴⁾
 - Genoux et coudes

- Association à un LE cutané discoïde dans 50 % des cas ^(4, 5)
- Parfois associé à un syndrome de Raynaud ⁽²⁾
- Parfois associé à une photosensibilité ⁽³⁾

Lupus engelure



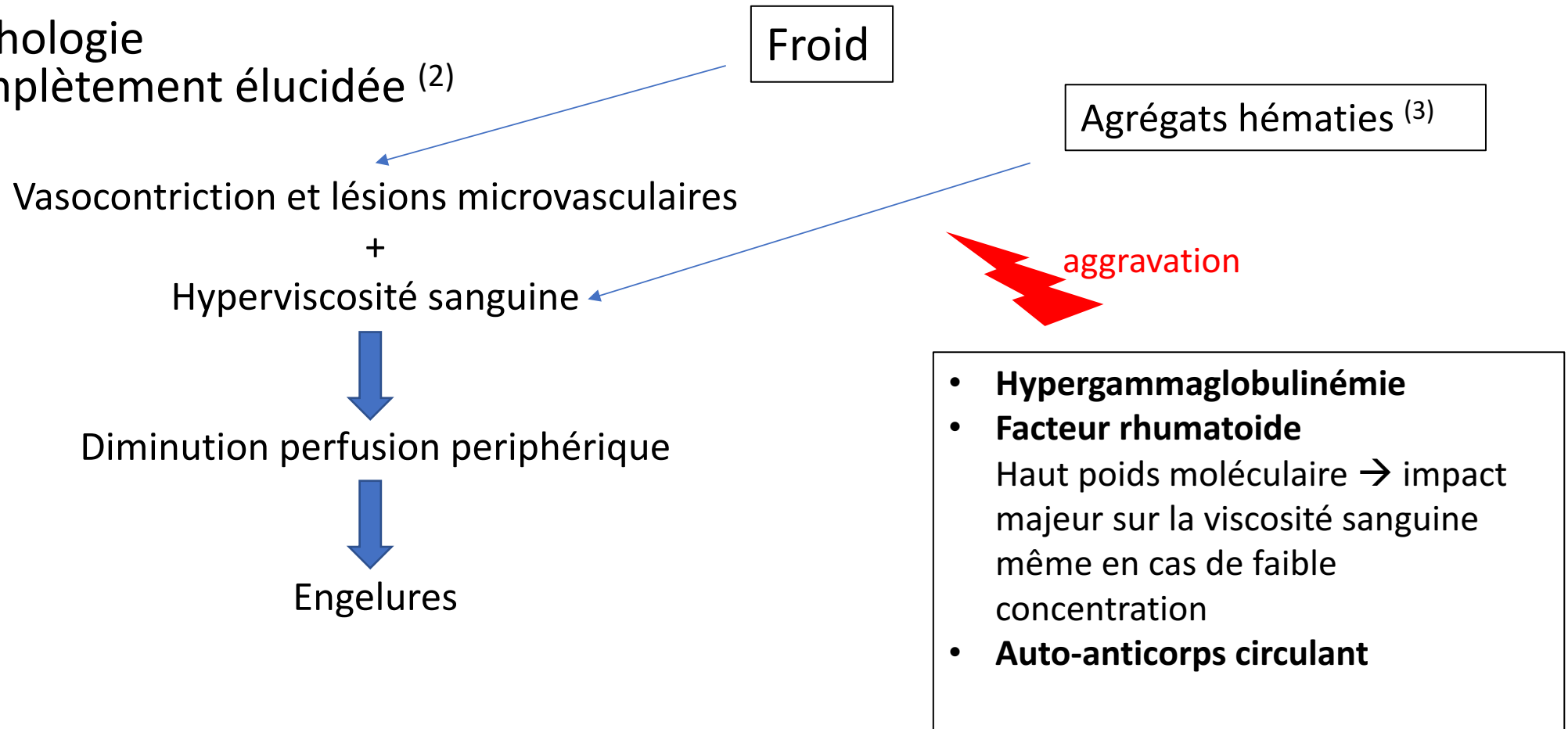
Lupus engelure

Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille



- Physiopathologie

→ Pas complètement élucidée ⁽²⁾



- angiIRM: Mise en évidence d'une diminution de la perfusion des phalanges, améliorée par les inhibiteurs calciques ⁽²⁾

Proposés par Su et al. (6)

Diagnostic posé si présence de 2 critères majeurs et 1 critère mineur

➤ **2 critères majeurs :**

- Présence de lésions acrales induites par une exposition au froid ou une baisse importante de la température
- Histologie ou IFD compatible avec un LE chronique

➤ **3 critères mineurs :**

- Coexistence d'un LES ou d'un autre sous-type de LE cutané en particulier de LE cutané discoïde
- Réponse au traitement du LE cutané
- Négativité de la cryoglobuline ou des agglutinines froides

- Variable
- Environ **20% des cas** ⁽²⁾
- Plus fréquent en cas d'association du lupus engelure avec un LE discoïde ⁽²⁾
- Peut précéder l'apparition du LES ⁽³⁾

- **Anticorps anti-nucléaires** positifs dans environ 50 % des cas ⁽²⁾
→ **Anticorps anti Ro/SSA++** ⁽⁷⁾
- **Hypergammaglobulinémie** chez >2/3 des patients ⁽²⁾
- **Facteur rhumatoïde** positifs dans environ 50 % des cas ⁽²⁾
- Pas de lien démontré avec une association éventuelle avec le syndrome des antiphospholipides ou la présence d'anticoagulant circulant lupique ⁽⁷⁾

- *Cf caractéristiques communes*
- Avec **oedème marqué du derme papillaire**, donnant un aspect histologique pâle au derme ⁽⁸⁾
- **IFD +/- positive**

- Pas de cicatrice
- Pas de dystrophie unguéale

Contrairement au LE cutané discoïde

- Evolution parfois nécrotique en cas de lésions plantaires ⁽³⁾

1. Traitement symptomatique ++

→ permet une amélioration des lésions chez la majorité des patients ⁽²⁾

- Mesures physiques de protection au froid ++ ⁽⁹⁾
- Antibiothérapie *en cas de lésions nécrotiques surinfectées*



50% des patients

2. Si insuffisant:

➤ **Corticothérapie locale** ⁽²⁾

➤ **Corticothérapie générale** efficace, à discuter au cas par cas ⁽⁴⁾

➤ **Inhibiteurs calciques** ⁽¹⁰⁾

→ Améliore la perfusion périphérique, démontré sur angiIRM ⁽²⁾

70 % des patients traitées par nifedipine 20 mg LP, trois fois par jour, : amélioration des symptômes en 3 à 5 jours et régression des engelures en moyenne en 8 jours



3. **Mycophenolate mofetil proposé en 2nd intention** ⁽¹¹⁾

NB: Antipaludéens de synthèses: effet sur les engelures à proprement parler controversé ⁽⁴⁾

Diagnostic différentiel

- Engelures idiopathiques
- Lupus pernio sarcoidosique
- Maladie de Buerger
- Emboles de cristaux de cholestérol
- Cryoglobulinémie
- Engelures secondaires à une hémopathie: LMMC, SMP
- Nécrose digitale dans le cadre d'une sclérodermie systémique

Diagnostic différentiel**Éléments pour le diagnostic différentiel**

Engelures idiopathiques

- Aspect clinique similaire
- Induites par le froid sans chronicité au delà de la saison froide
- Pas de coexistence d'un LES ou d'un autre sous-type de LE cutané
- Pas d'histologie ou d'IFD compatible avec un LE chronique

Diagnostic différentiel

Éléments pour le diagnostic différentiel

Lupus pernio sarcoidosique

Forme particulière de sarcoïdose

- Caractérisée par une infiltration violacée
 - Nez → avec extension possible aux joues et aux lobes des oreilles
 - **Doigts et orteils**: aspect renflé et boudiné avec atteinte unguéale parfois destructrice
- Non douloureux
- Chronique : persistance en été
- +/- apparition d'ulcérations parfois mutilantes ⁽¹²⁾
- Histologie: Pattern granulomateux, pas de dermite de l'interface

Lupus pernio sarcoidosique



Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille

Lupus pernio
sarcoidosique



Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille

Diagnostic différentiel**Éléments pour le diagnostic différentiel****Maladie de Buerger de l'homme jeune tabagique**

= thromboangéite oblitérante

- Manifestations artérielles:
Artériopathie inflammatoire distale rare qui affecte des patients jeunes (< 45 ans)
Contexte d'intoxication tabagique importante

Claudication intermittentes à l'effort des 4 membres



Modification de couleur de téguments des extrémités
→ froides, blanches, bleues (= phénomène de Raynaud)



Douleur au repos



Ulcères ischémiques/ nécrose des extrémités

- Manifestations veineuses: présence de **thromboses veineuses superficielles migratrices** associées dans 1/3 des cas
- Obstruction des artères distales objectivées en imagerie: artériographie, angioscanner, echodoppler

Diagnostic différentiel**Éléments pour le diagnostic différentiel****Emboles de cristaux de cholestérol**

- Survient sur **terrain athéromateux évolué**
- Rupture de plaques ulcérées et vieilles de l'aorte et de ses gros troncs, et **libération dans la microcirculation**
- Spontanément ou **au décours de circonstances iatrogènes**
→ artériographie, cathétérisme artériel, chirurgie des gros vaisseaux, thrombolyse, anticoagulation
- Touche principalement les membres inférieurs
- **Aspect de livedo avec orteils pourpres** à pouls distaux conservés
- Parfois associé à d'autres manifestations cutanées: nodules dermo-hypodermiques, purpura, cyanose, nécroses superficielles, ulcérations
- **Associé à des atteintes rénales (insuffisance rénale) et digestives (ischémies, pancréatites)**
→ mais l'atteinte cutanée est souvent la première manifestation
- Confirmation du diagnostic: **mise en évidence de cristaux de cholestérol**
→ Fond d'œil++ >> biopsies de peau (large et profonde, comprenant le derme et l'hypoderme)

Diagnostic différentiel**Éléments pour le diagnostic différentiel**

Vascularite cutanée par cryoglobulinémie

Manifestation cutanée: **purpura vasculaire parfois ulcéro-nécrotique**

Evoluant par poussées successives intermittentes

Parfois associé à un syndrome de Raynaud, une acrocyanose ou un livédo

Diagnostic:

Dosage cryoglobuline, cryofibrinogène

Biopsie cutanée: aspect de vascularite leucocytoclasique

Diagnostic différentiel**Éléments pour le diagnostic différentiel****Engelures secondaires à une hémopathie**

- Principalement:
 - Leucémie myélomonocytaire (LMMC)
 - Syndrome myéloprolifératif par hyperviscosité sanguine
- Contexte++
 - Age, altération de l'état général
- Manifestations biologiques de l'hémopathie associée

Diagnostic différentiel**Éléments pour le diagnostic différentiel**

Nécroses digitales dans le cadre d'une sclérodermie systémique

- Atteinte cutanée des mains souvent au premier plan
- Souvent associé à d'autres signes cutanés:
 - Sclérodactylie voire sclérose diffuse de l'ensemble du tégument
 - Télangiectasies
 - Phénomène de Raynaud
 - Calcinose
 - Onychodystrophie + mégacapillaires en capillaroscopie



Nécroses digitales dans le cadre d'une sclérodémie systémique

*Service de Dermatologie
CHU Nord*

Bibliographie

- (1) Hutchinson J. Harveian lectures on lupus. The varieties of common lupus. Br Med J. 1888; 1: 58 ± 63.
- (2) Hedrich CM, Fiebig B, Hauck FH et al. Chilblain lupus erythematosus – a review of literature. Clin Rheumatol. 2008;27:949–54
- (3) Doutre MS, Beylot C, Beylot J et al (1992) Chilblain lupus erythematosus: report of 15 cases. Dermatology. 184:26–28
- (4) Millard LG, Rowell NR. Chilblain lupus erythematosus (Hutchinson). A clinical and laboratory study of 17 patients. Br J Dermatol. 1978; 98:497–506
- (5) Saurat JH, Dermatologie et infections sexuellement transmissibles. ELSEVIER-MASSON – 6^{ème} éd. 2017. 1330p
- (6) Su WPD, Perniciario C, Rogers RS et al. Chilblain lupus erythematosus (lupus pernio): clinical review of the Mayo Clinic experience and proposal of diagnostic criteria. Cutis. 1994; 54:395–399
- (7) Franceschini F, Calvara-Pinton P, Quinzanini M et al. Chilblain lupus erythematosus is associated with antibodies to SSA/Ro. Lupus. 1999; 8:215–219
- (8) Brian J. Hall. Diagnostic Pathology: Nonneoplastic Dermatopathology. ELSEVIER-MASSON - 2nd ed. 2016. 768p
- (9) Uter W, Proksh E, Schauder S et al. Chilblain lupus erythematoses. Hautarzt. 1988; 39:602–605
- (10) Rustin MHA, Newton JA, Smith NP et al. The treatment of chilblains with nifedipine: the results of a pilot study, a double blind placebo controlled randomized study and a long term open trial. Br J Dermatol. 1989; 120:267–274
- (11) Boehm I. Chilblain lupus erythematosus Hutchinson: successful treatment with mycophenolate mofetil. Arch Dermatol. 2001; 137:235–236
- (12) Delaporte E. Réalités Thérapeutiques en Dermato-Vénérologie. Janvier 2014. # 229