

Manifestations cutanées associées au LE

1- Phénomène de Raynaud

- Présent chez 10 à 45 % des malades atteints de LES ⁽¹⁾
- Peut précéder de longue date l'apparition des autres symptômes
- Ne justifie que rarement d'un traitement spécifique

▲ L'apparition d'une nécrose digitale
Doit faire suspecter une thrombose ou une vascularite associée

2- Erythralgie

- Plus rare
- Traitement: bonne efficacité du clonazepam

Chute diffuse des cheveux (effluvium télogène)

- Contemporaine des poussées ou survenant 3 mois après
- Pouvant donner un cuir chevelu clairsemé
→ disparaissant progressivement après traitement
- *A différencier de l'alopecie cicatricielle en plaques secondaire à des lésions lupiques (lupus discoide)*

Cheveux fins et fragiles, cassables

- Fracture de cheveux à la lisière du cuir chevelu (front, tempes)
- Entraîne une bande de cheveux d'un demi centimètre de longueur (cheveux lupiques) en bordure du cuir chevelu

- Les calcinoses cutanées correspondent à des **dépôts d'hydroxyapatite**

Forme cristalline du phosphate de calcium
→ au niveau dermique et hypodermique

- 4 sous-types de CC : **dystrophique**, métastatique, iatrogène et idiopathique



Fréquemment observée dans les connectivites
→ notamment la sclérodermie (CREST) et la dermatopolymyosite
→ association au **LES** plus rarement rapportée ⁽²⁾

Acrosyndrome

Alopécie

Calcinose

Urticaire

Urticaire + Lupus: 3 étiologies possibles

Urticaire classique

Vasculite urticarienne

Dermatose
neutrophilique
urticarienne

Acrosyndrome

Alopécie

Calcinose

Urticaire

Urticaire classique

Vasculite urticarienne

Dermatose neutrophilique
urticarienne

1. Vasculite urticarienne

Définition

Syndrome anatomoclinique défini par:

**Eruption urticarienne
+
Image histologique de vascularite leucocytoclasique**

2 formes

**Vascularites Urticariennes
Normocomplémentémiques
(VUN)**

Souvent idiopathiques

**Vascularites Urticariennes
Hypocomplémentémiques
(VUH)**

75%

Isolée
= Idiopathique
= Syndrome de VUH (SVUH)
= Syndrome de Mac Duffie

25%

Associé à des
maladies systémiques

- **LES++**
- Syndrome de Sjögren
- Hémopathies

Clinique

Biologie

Histologie

Traitement

Diagnostic
Différentiel

- Éléments **peu mobiles** et **peu prurigineux**
→ parfois **douloureux**
- Lésions **persistantes**, habituellement > 24h
- Parfois **purpuriques**
- **Pigmentation résiduelle**

→ Contrairement à une urticaire classique

Manifestations extracutanées associées

Fréquent:

- Fièvre
- Douleurs articulaires
- Douleurs abdominales

Possible:

- Atteinte rénale
- Atteinte pulmonaire
- Atteinte oculaire

→ Font le pronostic de l'affection

Clinique

Biologie

Histologie

Traitement

Diagnostic
Différentiel

- Fréquence des angiooedème proche de 50% ⁽³⁾
→ Visage, paupières, lèvres, langue >> larynx (rare)
- Forme avec anticorps anti C1q semblant associée à un phénotype clinique particulier ⁽³⁾ avec:
 - **Angiooedèmes**
 - **Livedo**
 - **Atteinte oculaire, articulaire, rénale**

Plus fréquent
- Atteinte pulmonaire et digestive → Moins fréquentes



- **Hypocomplémentémie**

→ Baisse du C3, C4, CH50 et **C1q**

- **Anticorps antiC1q** détectables dans environ 50% des cas⁽⁴⁾

→ absence potentiellement liée à:

- difficultés techniques d'identification
- clairance rapide des anticorps
- dépôts tissulaires

- Inhibiteur de la C1 estérase normal

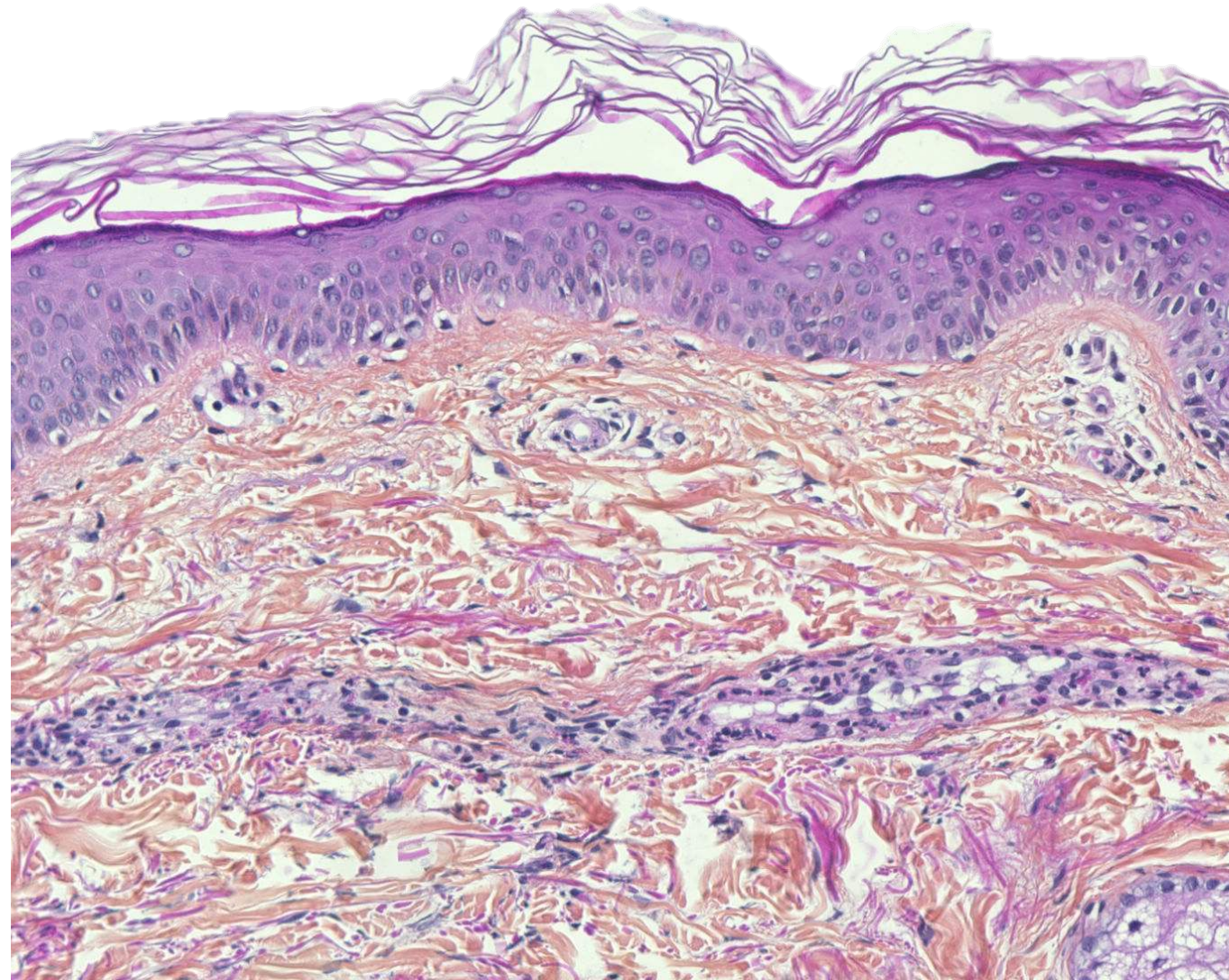
- ACAN positifs dans 50% des cas

- **Vascularite leucocytoclasique non nécrosante**
- **Infiltrat inflammatoire polymorphe**
périvasculaire et/ou interstitiel
→ Constitué de polynucléaires neutrophiles ++
et éosinophiles, lymphocytes et histiocytes

IFD positive dans > 50% des cas ⁽³⁾

→ Dépôts péri-capillaires et/ou sur JDE

→ C3 et IgG++, également IgM, IgA et C1q



Pas de consensus

- Antihistaminiques inefficaces

- Proposés en 1^{ère} ligne ⁽³⁾

➤ **Hydroxychloroquine**

➤ **Colchicine**

➤ **Disulone**

→ Efficacité similaire à une corticothérapie orale avec moins d'effets secondaires

➤ Corticothérapie orale < 0,5 mg/kg/jour

- En cas d'échec:

Corticothérapie + immunosuppresseurs à visée d'épargne cortisonique ⁽³⁾

- Azathioprine
- MMF
- Méthotrexate
- Cyclophosphamide
- Rituximab en cas d'atteinte d'organe sévère

- **Association significative entre la réponse cutanée et la réponse immunologique (taux de complément)**
→ Suivi évolution du taux du complément = marqueur prédictif de la réponse thérapeutique ⁽³⁾

Éléments pour le diagnostic différentiel

Urticaire classique

- Lésions migratrices et fugaces
- Lésions érythémateuses, non purpuriques
- Pas de pigmentation résiduelle
- Très prurigineux

Poussée lupique avec arthralgies

- Lésions cutanées non urticariennes (LECA)

Dermatose neutrophilique urticarienne

- Histologie de dermatose neutrophilique
→ Infiltrat neutrophilique dermique interstitiel marqué
- Avec leucocytoclasie importante, sans vasculite

Syndrome de Mac Duffie

- **VUH idiopathique, non liée à un LES sous-jacent**
- Lié à la présence d'**anticorps anti C1q**

Eruption urticarienne

+

Douleurs articulaires

Douleurs abdominales

Atteinte rénale: glomérulonéphrite

Atteinte pulmonaire: syndrome obstructif

Atteinte oculaire: conjonctivite, épisclérite, uvéite

- Evolution par poussées

Acrosyndrome

Alopécie

Calcinose

Urticaire

Vascularite

Urticaire classique

Vasculite urticarienne

**Dermatose neutrophilique
urticarienne**

2. Dermatose neutrophilique urticarienne

S'intègre au sein d'affections systémiques autoinflammatoires:

➤ **LES**

- Maladie de Still
- Arthrite juvénile idiopathique
- Syndrome Schnitzler
- Cryopyrinopathies

Clinique

Biologie

Histologie

Traitement

Diagnostic
Différentiel

- Eruption chronique ou récurrente
 - Papules et plaques érythémateuses sans altération de la surface cutanée
→ Aspect **peu surélevé**
 - **Peu prurigneuses**
 - **Couleur rose à rouge pâle**
 - Dermographisme possible
 - Durée habituelle 24 à 48h
 - **Pas de pigmentation résiduelle**
-
- Signes extra-cutanés fréquents: **fièvre et/ou arthralgie++**





Collection Professeur Meunier, CHU Montpellier



Collection Professeur Meunier, CHU Montpellier

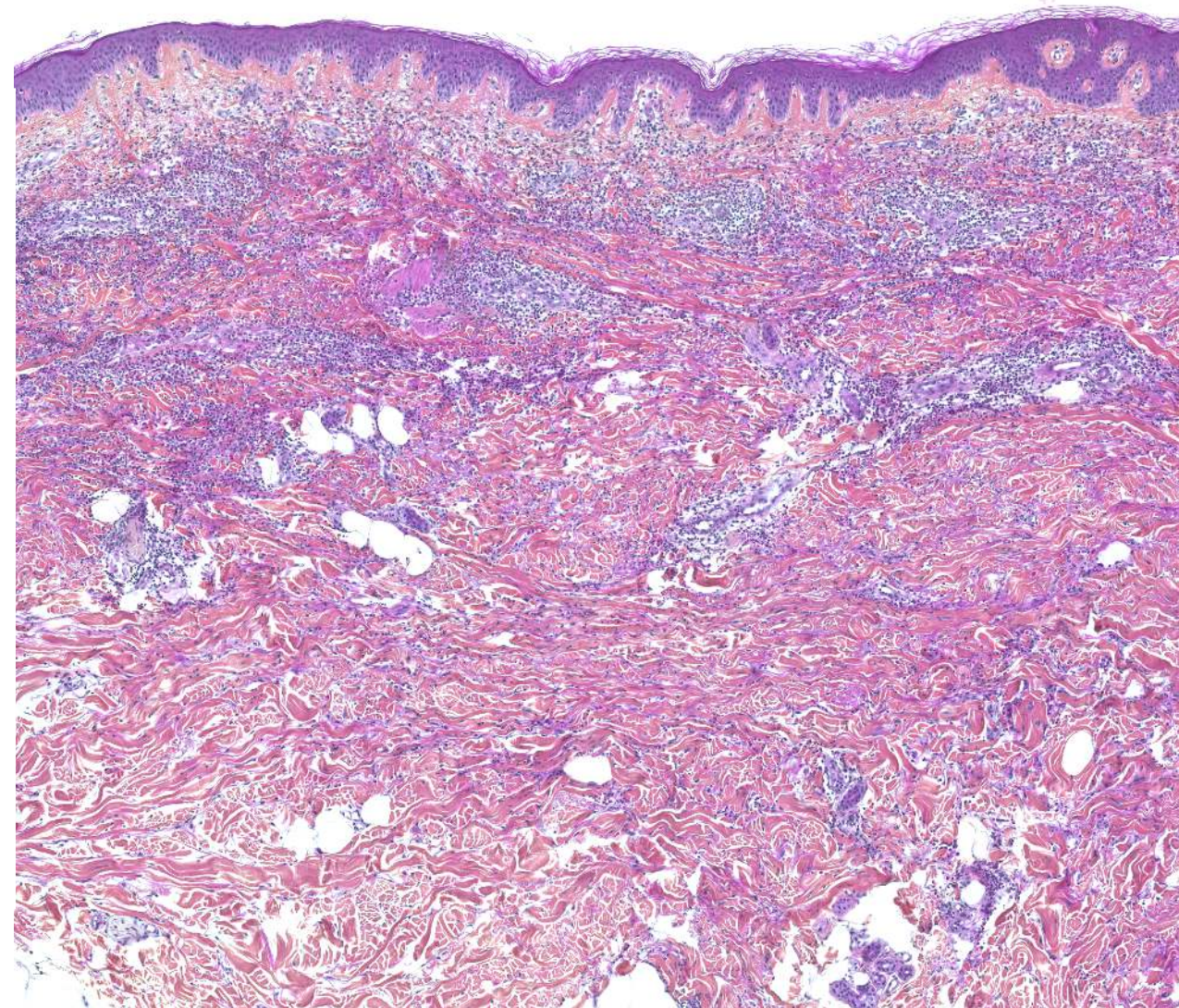


Syndrome inflammatoire biologique

Histologie de dermatose neutrophilique

→ Infiltrat neutrophilique dermique interstitiel marqué

- Leucocytoclasie importante
- Sans vascularite
→ *contrairement à la vasculite urticarienne*





- Antihistaminiques généralement peu efficaces
- En cas de LES associé: immunosuppresseurs généralement inefficaces ⁽⁵⁾
- **Colchicine** ou **dapsone++** ⁽⁶⁾



Éléments pour le diagnostic différentiel

Urticaire classique

- Lésions migratrices et fugaces <24h
- Lésions érythémateuses (non purpuriques)
- Pas de pigmentation résiduelle
- Très prurigineux

Poussée lupique avec arthralgies

- Lésions cutanées non urticariennes (LECA)



Éléments pour le diagnostic différentiel

Vasculite urticarienne

Principal diagnostic différentiel++

- Clinique: Lésions cliniques presque indiscernables cliniquement
→ Pigmentation résiduelle plus souvent retrouvée
- Biologie: Consommation du complément et +/- anticorps anti C1q
- Histologie++ (indispensable pour le diagnostic différentiel)
→ Leucocytoclasie avec **vascularite**

Syndrome de Sweet

- Clinique: Lésions cutanées beaucoup plus surélevées
- Histologie: Infiltrat neutrophilique dermique interstitiel plus dense avec œdème dermique marqué



Syndrome de Sweet

Service de Dermatologie
CHU Nord

Bibliographie

- (1) Saurat JH, Dermatologie et infections sexuellement transmissibles. ELSEVIER-MASSON – 6^{ème} éd. 2017. 1330p
- (2) Abdelmouttalib A, Sialiti S, Benzekri L. Calcinose cutanée universelle sur maladie lupique. Ann Dermatol Venereol. 2017 ; 144: S303
- (3) Jachiet M, Flageul B, Bouaziz J-D, Bagot M, Terrier B, Groupe Français d'Étude des Vascularites (GFEV). Hypocomplementemic urticarial vasculitis. Rev Med Interne. 2018 ;39:90–8
- (4) Palazzo E, Bourgeois P, Meyer O, De Bandt M, Kazatchkine M, Kahn MF. Hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome, Jaccoud's syndrome, valvulopathy: a new syndromic combination. J Rheumatol. 1993 ;20:1236–40
- (5) Gusdorf L, Bessis D, Lipsker D. Lupus Erythematosus and Neutrophilic Urticarial Dermatositis. Medicine (Baltimore). 2014; 93: e351
- (6) Gusdorf L, Lipsker D. Neutrophilic urticarial dermatosis: A review. Ann Dermatol Vénéréologie. 2018 ;145:735–40