

Lupus-Lyell

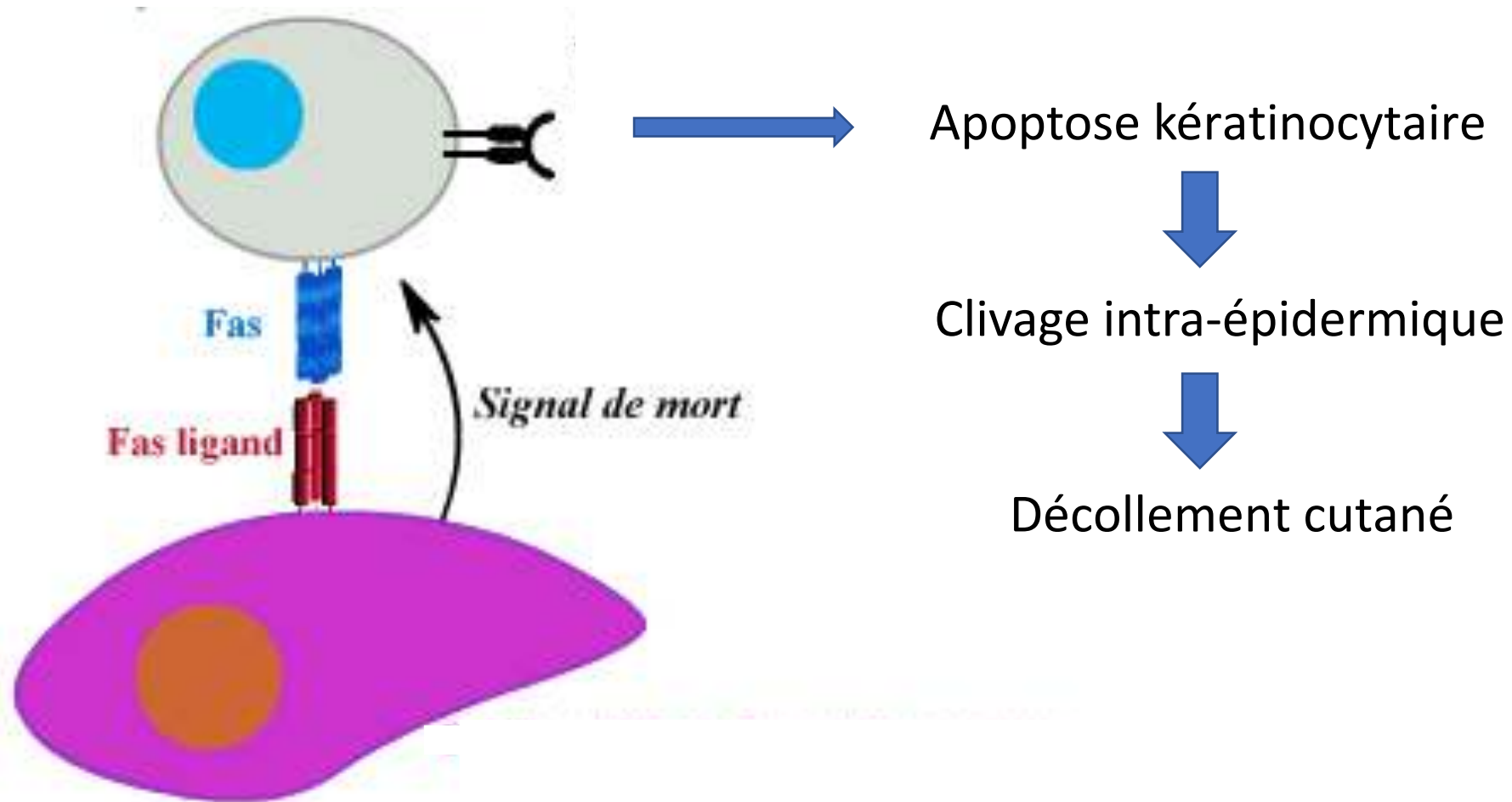
Définition

- Le lupus-Lyell ou nécrolyse épidermique toxique lupique est une entité exceptionnelle pouvant **mimer en tout point un authentique syndrome de Lyell médicamenteux** ⁽¹⁾
- **Enquête de pharmacovigilance négative** (aucun médicament imputable)
- Concomitance avec une **poussée de la maladie lupique**

Cause peu claire

- Souvent déclenché par une **exposition excessive aux ultraviolets** ⁽²⁾
- Certains auteurs incriminent l'**arrêt d'une corticothérapie** ⁽²⁾
- Les auteurs évoquent un concept nommé « **syndrome aigu d'apoptose pan-épidermolytique** » ⁽¹⁾
 - Clivage intra-épidermique résultant d'une apoptose kératinocytaire due à l'interaction du récepteur membranaire de mort cellulaire programmé Fas (CD95) et à son ligand, Fas-L (CD95L)

Syndrome aigu d'apoptose pan-épidermolytique



- Mime en tout point un authentique **syndrome de Lyell médicamenteux**
→ bulles, décollement cutané
- Prédominance initiale des lésions en **zones photo-exposées** ^(2,3)
- **Atteinte muqueuse relativement peu sévère ou absente** ^(2, 3)
- Début plus ou moins progressif



***Service de Dermatologie
CHU Nord***

En rapport avec une poussée lupique

➤ **Pancytopénie**

➤ **Consommation du complément**

- Nécrose totale et étendue de l'épiderme
- IFD en générale négative ⁽³⁾



Urgence thérapeutique absolue nécessitant une **prise en charge rapide**
du fait de son **évolution souvent fatale**
→ Défaillance multiviscérale

- **Corticoides systémiques** (4, 5)
- Seuls ou combinés avec (4, 5)
 - Hydroxychloroquine
 - Immunoglobulines intraveineuses
 - Mycophenolate mofetil
- Echanges plasmatiques (4, 5)

Diagnostic différentiel

Éléments pour le diagnostic différentiel

➤ **Syndrome de Stevens Johnson/Lyell toxique**

→ Le lupus étant considéré comme un terrain de survenue de cette toxidermie ⁽¹⁾

Nécessité d'une enquête de pharmacovigilance exhaustive ++

➤ **Lupus bulleux**

- Aspect clinique et histologique voisins de ceux de la dermatite herpétiforme
- IFD positive
- Anticorps anticollagène de type VII

➤ **Dermatose bulleuses auto-immunes**

- Histologie: clivage sous ou intra épidermique
- IFD positive
- Anticorps circulant liés à la dermatose bulleuse auto-immune

**Syndrome de
Stevens-Johnson**



*Service de Dermatologie
CHU Nord*



Lupus bulleux



*Service de Dermatologie
CHU Nord*

Bibliographie

- (1) R. Gammoudi, N.Ghariani Fetoui, L. Boussofara et al. Le lupus-Lyell : un diagnostic à ne pas méconnaître . La revue de Médecine Interne!. 2017; 38: 176-177
- (2) X-Lee HY, Tey HL, Pang SM et al. Systemic lupus erythematosus presenting as Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: a report of three cases. Lupus 2011 ; 20 : 647-652
- (3) Ziemer M, Kardaun SH, Liss Y et al. Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in patients with lupus erythematosus: a descriptive study of 17 cases from a national registry and review of the literature. Br J Dermatol 2012; 166: 575–600
- (4) Baker MG, Cresce ND, Ameri M Baker et al. Systemic lupus erythematosus presenting as Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis. J. Clin Rheumatol . 2014;20(3):167-71
- (5) Tankunakorn J, Sawatwarakul S, Vachiramon V et al. Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis-Like Lupus Erythematosus. J Clin Rheumatol. 2019;25:224-231