

Lupus bulleux: Une présentation rare de poussée lupique: A propos d'une nouvelle observation

Nawal, SAHEL, Spécialiste, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Zineb, El BOUGRINI, Résidente, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Oumama, JAMAL, Spécialiste, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Nisrine, BAHADI, Spécialiste, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Meryem, ZAIZAA, Spécialiste, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Bilal, TALAMOUSA, Résident, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Farah, AHELLAT, Résidente, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Adil, RKIOUAK, Professeur, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Youssef, SEKKACH, Professeur, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.

Introduction:

Le lupus érythémateux bulleux (LEB) est une forme rare de dermatose bulleuse auto-immune sous-épidermique de la peau. Cette manifestation clinique est très peu fréquente dans le cadre du lupus érythémateux systémique (LES), représentant moins de 1 % des cas et rarement observée comme symptôme inaugural de la maladie. Il touche principalement les jeunes femmes et présente un défi diagnostique en raison de ses similitudes avec d'autres dermatoses bulleuses auto-immunes qui peuvent également se développer au cours du LES. Nous rapportons ici un cas de lupus bulleux chez une jeune patiente suivie pour LES depuis l'enfance.

L'évolution a été favorable sans rechute sur le plan cutané et articulaire après quatre ans de suivi. Cependant, deux ans plus tard, la patiente a présenté une néphropathie lupique stade III avec des signes d'activité, justifiant un traitement par le mycophénolate mofétil (MMF).



Observation:

Il s'agissait d'une patiente de 19 ans suivie pour LES depuis l'âge de 7 ans avec des manifestations articulaires et cutanées sous antipaludéens de synthèse, admise pour exploration d'une éruption bulleuse généralisée atteignant principalement le tronc et les membres inférieurs associée à une poussée articulaire évoluant depuis un mois dans un contexte d'altération de l'état général. Par ailleurs aucune nouvelle prise médicamenteuse n'était retrouvée mais elle a rapporté une notion d'arrêt de plaquénil. L'examen dermatologique retrouvait des plaques érythémateuses en vespertilio au niveau du visage, et surmontées de vésiculo-bulles au niveau du décolleté (image 1), du tronc, de l'abdomen (image 2) et des faces dorsales des bras (image 3,4) et des mains, ainsi qu'au niveau des faces d'extension des membres inférieurs. L'examen articulaire montrait des arthrites des grosses articulations intéressant les poignets, les genoux et les chevilles. Le reste de l'examen était sans anomalies. Et la protéinurie à la BU était négative. À la biologie, on avait objectivé une légère anémie inflammatoire, une lymphopénie, et un test de Coombs direct positif sans stigmates d'hémolyse. La fonction rénale ainsi que les rapport ACR plus PCR étaient sans anomalie. Le bilan immunologique montrait une positivité des anticorps antinucléaires à un titre élevé, de l'anti-Sm et des anticorps anti-SSA avec une consommation du complément C3. La biopsie cutanée avait révélé la présence d'une bulle par clivage sous épidermique sans nécrose du toit associée à un infiltrat interstitiel fait principalement de polynucléaires neutrophiles et de lymphocytes. L'étude en immunofluorescence directe (IFD) avait montré un dépôt linéaire d'IgG, d'IgA et de C3 au niveau de la jonction dermo-épidermique. Ainsi le diagnostic de lupus bulleux était retenu devant les lésions bulleuses, l'aspect histologique et la présence de la bande lupique à l'IFD. La patiente a été mise sous corticothérapie à la dose de 0,5 mg/kg/j pendant un mois suivie d'une dégression progressive associée à la reprise des antipaludéens de synthèse.

Discussion:

Le LEB est une dermatose bulleuse auto-immune rare du LES. Il atteint préférentiellement la partie haute du corps, généralement non prurigineux, et il s'accompagne d'une atteinte de la muqueuse dans près de la moitié des cas. La guérison se fait le plus souvent sans cicatrice, et il survient fréquemment dans un contexte de lupus systémique actif cliniquement et biologiquement. Ses principaux diagnostics différentiels incluent l'épidermolyse bulleuse acquise, les autres dermatoses bulleuses auto-immunes, et les toxidermies bulleuses. La disulone est un traitement efficace contrairement à la corticothérapie seule. Le cyclophosphamide et le mycophénolate mofétil peuvent être efficaces en cas d'indication pour une atteinte rénale ou neurologique. Par contre chez notre patiente juste la reprise de plaquénil en association à une corticothérapie systémique a donné de bons résultats.

Conclusion:

Le LEB illustre le polymorphisme clinique de la maladie lupique, mettant ainsi en évidence l'importance des manifestations cutanées dans le cadre des maladies systémiques. De plus, il peut être un signe précurseur d'atteintes viscérales graves, en particulier rénales, comme il pourrait servir de marqueur d'activité ainsi que de mauvais pronostic de la maladie.