

Le Lyell –Lupus: un diagnostic à ne pas méconnaître :à propos de deux observations

Dahak Amel , maitre assistante en médecine interne, CHU MUSTAPHA, Alger ,Algérie

Si Ahmed Djamilia ,Professeur en médecine interne ,CHU MUSTAPHA, Alger ,Algérie

Taleb Samir , Maitre assistant en médecine interne, CHU MUSTAPHA, Alger ,Algérie

Djemame Fadela , Maitre assistante en médecine interne, CHU MUSTAPHA, Alger ,Algérie

Ibrir Moufida, Professeur en médecine interne ,CHU MUSTAPHA, Alger ,Algérie

Lerari Zohra, Maitre de conférence A en médecine interne ,CHU MUSTAPHA, Alger ,Algérie

Ziane Nassima ; Assistante en médecine interne, CHU MUSTAPHA, Alger ,Algérie

Mohand Oussaid Nawel , assistante en médecine interne, CHU MUSTAPHA, Alger ,Algérie

Otmani Fifi , Professeur en médecine interne ,CHU MUSTAPHA, Alger ,Algérie

Bouali Fayçal, Professeur chef de service de médecine interne , CHU MUSTAPHA, Alger ,Algérie

Introduction

Les manifestations cutanées du lupus sont très polymorphes. le lupus -Lyell ou nécrolyse épidermique toxique lupique est une entité exceptionnelle pouvant mimer le syndrome de Lyell médicamenteux .

Nous rapportons l'observation de deux patientes ,la première le lupus -Lyell était le mode de révélation du lupus érythémateux systémique, chez la seconde patiente ayant déjà un diagnostic de lupus érythémateux systémique, un Lyell-like dont la présentation cutanée mime un syndrome de Lyell.

Observation 1

Il s'agissait d'une patiente âgée de 22 ans ,aux antécédents de 3 pneumothorax spontané. qui s'est présentée pour la prise en charge d'un tableau aigu de lésions érythémato squameuses initialement des joues en vespertilio ,puis du front, du menton ,du cuir chevelu et des oreilles ,avec respect périorbitaire, prurigineuses dans un contexte fébrile avec aggravation clinique et extension des lésions aux membres supérieurs ,membres inférieurs et au tronc :éruption érythémato bulleuse et atteinte palmoplantaire érythémato violacée maculeuse ,chéilite et atteinte intra buccale ,le diagnostic de syndrome de Lyell est posé.

sur le plan biologique ,la patiente présentait une lymphopénie modérée et une cytolysse à 3 fois la normale .

un bilan immunologique a révélé ,un taux élevé de FAN à 1/1000 d'aspect homogène avec positivité des anticorps anti-Sm et anti -SSA et consommation du complément sérique, la patiente était mise sous corticothérapie générale avec une amélioration des lésions cutanées .le diagnostic retenu était celui d'une nécrolyse épidermique toxique lupique devant la négativité de l'enquête infectieuse et pharmacovigilance

Observation 2

La seconde patiente était âgée de 32 ans, suivie depuis 2015 pour un lupus érythémateux systémique avec atteinte articulaire et hématologique. Elle était traitée par une corticothérapie générale associée à de l'hydroxychloroquine qu'elle a arrêté par son propre chef depuis 8mois.

Elle fut admise dans notre service pour la prise en charge d'un tableau aigu de lésions bulleuses généralisées avec atteinte muqueuse. Son histoire avait débuté 2 semaine auparavant par des arthralgies diffuses suivies par l'apparition de lésions érythémateuses initialement au niveau du visage et au niveau du tronc puis rapidement extensives à tout les téguments devenant bulleuse décollable associée aux érosions muqueuses labiales .

À la biologie, la patiente présentait un syndrome inflammatoire, une anémie hémolytique auto-immune à 8,9 g/l, une lymphopénie à 900/mm³ et une protéinurie à 660mg/24h . Les AAN étaient fortement positifs avec anti-DNA ainsi que le bilan de SAPL était positif. Une biopsie cutanée avait conclu à une nécrose épidermique étendue . Une ponction biopsie rénale avait conclu à une néphropathie lupique de classe II .

Le diagnostic retenu au final était celui d'une poussée aiguë de sa maladie lupique avec atteinte articulaire, hématologique ,rénale et cutanée à type de nécrolyse épidermique toxique d'origine lupique (syndrome Lyell-like).



Discussion

La nécrolyse toxique épidermique lupique représente une expression cutanée suraiguë et exceptionnelle de la maladie lupique.

Depuis la description initiale (Mandelcorn, 2003) du tableau « lupus-Lyell », une centaine d'observations ont été rapportées dans la littérature.

La survenue de décollements bullo-nécrotiques généralisés sur un terrain de LES pose un dilemme diagnostique.

La problématique étant de faire la part entre une authentique toxidermie sévère et menaçante s'inscrivant dans le spectre syndrome de Stevens–Johnson/syndrome de Lyell et une expression suraiguë de la maladie lupique et ce d'autant plus que les sujets lupiques sont plus susceptibles de développer des toxidermies bulleuses sévères que la population générale.

Sur le plan physiopathologique, les auteurs évoquent un concept commun nommé « syndrome aigu d'apoptose pan-épidermolytique » incluant outre le lupus-Lyell et le Lyell médicamenteux, la porphyrie cutanée tardive-Lyell et la maladie du greffon contre l'hôte-Lyell.

La négativité de l'enquête de pharmacovigilance, le début plus ou moins progressif, la prédominance initiale des lésions en zones photo-exposées, l'atteinte muqueuse relativement peu sévère, la concomitance avec une poussée la maladie lupique et l'amélioration rapide sous traitement sont les arguments qui plaideraient plus en faveur du diagnostic de lupus-Lyell que d'un Lyell médicamenteux .

Conclusion

La diversité des lésions cutanées au cours du lupus doit faire penser au diagnostic de la nécrolyse épidermique toxique lupique en présence de lésions cutanées évoquant une toxidermie sans notion de prise médicamenteuse.

Le mécanisme exact n'est pas encore bien élucidé.

Références

1. Mandelcorn R, Shear NH. Lupus-associated toxic epidermal necrolysis: a novel manifestation of lupus? J Am Acad Dermatol 2003; 48(4): 525–529. [PubMed] [Google Scholar]
2. Ting W, Stone MS, Racila D, et al. Toxic epidermal necrolysis-like acute cutaneous lupus erythematosus and the spectrum of the acute syndrome of apoptotic pan-epidermolysis (ASAP): a case report, concept review and proposal for new classification of lupus erythematosus vesiculobullous skin lesions. Lupus 2004; 13(12): 941–950. [PubMed] [Google Scholar].
3. Papadopoulos AJ, Schwartz RA, Fekete Z, et al. Pseudoporphyria: an atypical variant resembling toxic epidermal necrolysis. J Cutan Med Surg 2001; 5(6): 479–485. [PubMed] [Google Scholar].
4. Mitre V, Applebaum DS, Albahrani Y, et al. Generalized bullous fixed drug eruption imitating toxic epidermal necrolysis: a case report and literature review. Dermatol Online J 2017; 23(7): 13030/qt25v009gs. [PubMed] [Google Scholar].

