

Le Lupus Lyell : une manifestation lupique rare

Marion TESTARD, Paul DECKER, Fabien PONTILLE, Shirine MOHAMED, Joëlle DEIBENER-KAMINSKY, Roland JAUSSAUD, Thomas MOULINET
Médecine Interne et Immunologie Clinique, CHRU de Nancy - Hôpitaux de Brabois, Vandœuvre-lès-Nancy

INTRODUCTION

- Manifestations cutanées du lupus érythémateux systémique (LES) fréquentes et variées
- Nécrolyses épidermiques (NE) lupiques / syndrome de Lyell : rare, enjeu diagnostique et thérapeutique majeur

OBSERVATION

- Patiente de 62 ans, antécédents d'allergie aux produits de contrastes iodés (PCI) et de LES.
- **2007 : syndrome néphrotique avec lésions glomérulaires minimes**, étiqueté idiopathique, avec dépôts d'immunoglobulines et de compléments -> plusieurs rechutes sous corticothérapie, ciclosporine, rituximab, mycophenolate mofetil, hémodialyse à partir de 2016.
- **2019 : diagnostic de LES** : néphropathie, alopecie, à la présence d'anticorps anti-nucléaires positifs avec anticorps anti-ADN natifs, anticorps anti-SSA, SSB, et anti-phospholipides à taux élevés -> traitement par prednisone à faible dose (5 mg/j), hydroxychloroquine, et anti-agrégation plaquettaire (aspirine) en prévention primaire
- **2023 : éruption érythémateuse du visage, du dos et des membres, bulleuse puis érosive avec un décollement cutané superficiel** extension rapidement progressive (photographies 1 et 2).



Photographie 1 : lésion bulleuse



Photographie 2 : décollement cutané

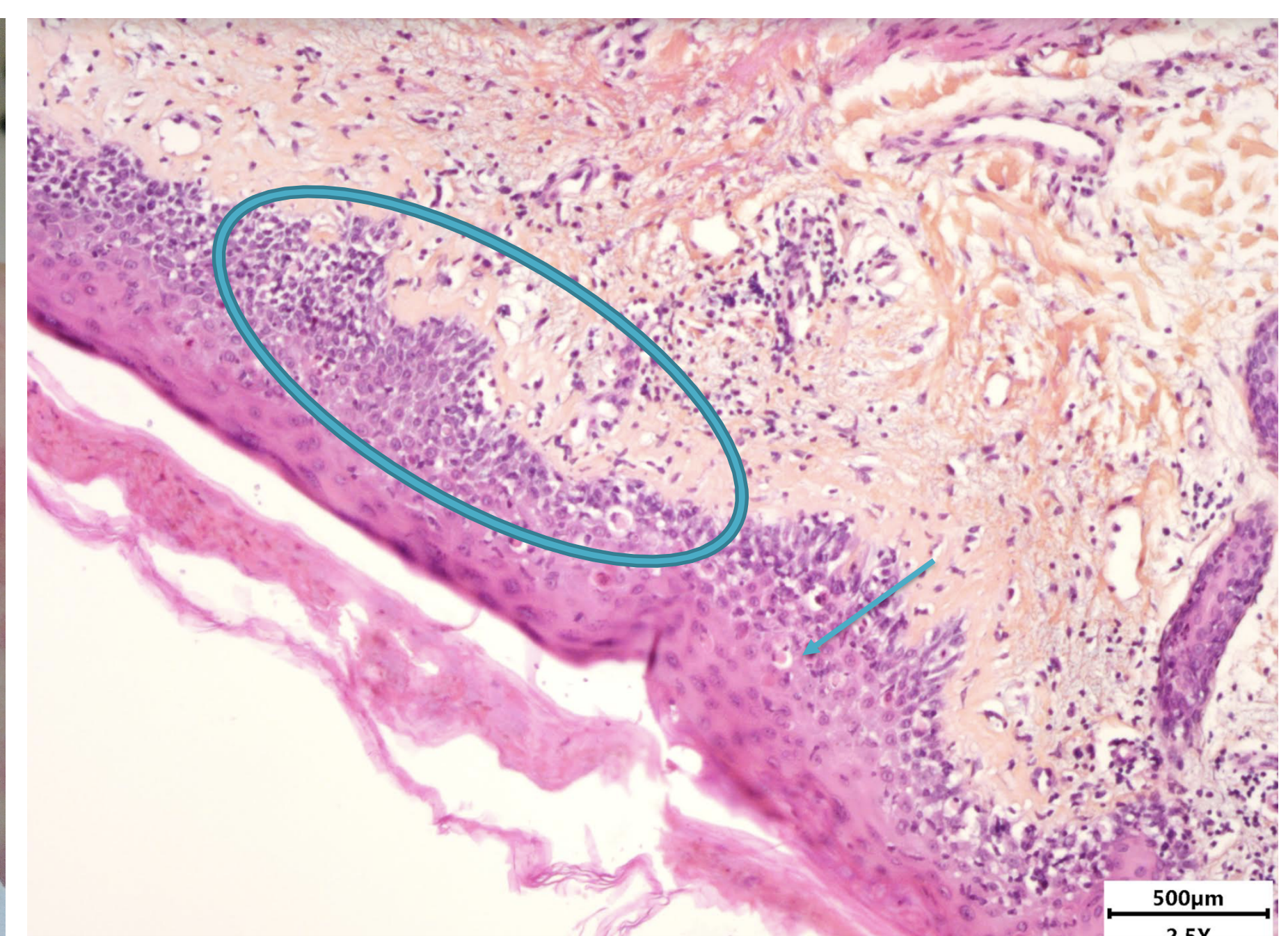


Figure 1 : infiltrat inflammatoire lichénoïde dermo-épidermique, nécroses kératinocytaires

- Biopsie cutanée : **dermo-épidermite superficielle active et lichénoïde** faisant discuter un diagnostic de toxidermie ou de lupus (figure 1).

=> **Diagnostic de lupus-Lyell** : absence de nouveau traitement, de PCI, ou de facteur déclenchant infectieux dans les semaines précédentes → traitement par prednisone 30 mg/j et azathioprine -> **évolution rapidement favorable** avec une réépidermisation progressive du tégument, sans rechute à 9 mois de suivi.

DISCUSSION

Epidémiologie :

- **Rare** : entre 0,07 % et 0,3 % des patients lupiques (1,2)
- Peut révéler un lupus ou émailler l'évolution : 1^{ère} manifestation lupique chez 50 % des cas de lupus-Lyell (1)
- 10 % des NE ne sont pas médicamenteuses (causes infectieuses, auto-immunes (lupus ++), idiopathiques) (3)

Clinique :

- Caractéristiques cutanées des NE orientant vers une cause lupique : **caractère photodistribué puis secondairement généralisé des lésions, aspect annulaire, atteinte muqueuse inconstante, peu de cicatrices** (2,3)
- **Toujours associé à une atteinte systémique** : les plus fréquentes sont hématologique (**cytopénies**) et rénales (**protéinuries**) (1)

Examens complémentaires :

- **Biologie** : ANA très augmentés, consommation du complément, anticorps anti-SSA souvent présents
- Histologie : dermite d'interface et une nécrose kératinocytaire, IFD pouvant être négative

Prise en charge : mal codifiée : corticothérapie systémique, hydroxychloroquine, immunosuppresseurs ou immunoglobulines polyvalentes

CONCLUSION

Bien que rare, une NE peut être une manifestation lupique. Les signes cliniques et biologiques pouvant orienter vers ce diagnostic doivent être connus, car il s'agit d'une atteinte grave dont la mise en place d'un traitement adapté permet une évolution favorable.

References :

- (1) J. Tankunakorn, S. Sawatwarakul, V. Vachiramon, Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis-Like Lupus Erythematosus, Journal of Clinical Rheumatology 2019 Aug;25(5):224-231.
 (2) I. Marti-Marti, D. Morgado-Carrasco, C. Carrera and all, Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis-like cutaneous lupus erythematosus. A case series with long-term follow-up, J Eur Acad Dermatol Venereol, 2022 Feb;36(2):135-139
 (3) R. Micheletti, Z. Chiesa-Fuxench, M.H. Noe and all, Stevens-Johnson Syndrome/Toxic Epidermal Necrolysis: A Multicenter Retrospective Study of 377 Adult 1 Patients from the United States, Journal of Investigative Dermatology, 2018 nov;138(11):2315-2322

