



Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com

REVUE FRANÇAISE
D'**Allergologie**

Revue française d'allergologie xxx (2012) xxx-xxx

Mise au point

Tout ce qui est rouge n'est pas de l'allergie : les maladies auto-immunes à composante érythémateuse

What's red is not always allergy: Autoimmune diseases with an erythematosus component

D. Tennstedt

Service de dermatologie, cliniques universitaires Saint-Luc, 1200 Bruxelles, Belgique

Résumé

Les atteintes cutanées des dermatoses auto-immunes et en particulier du lupus érythémateux sous ses diverses formes ainsi que la dermatomyosite doivent être connues non seulement des dermatologues mais également des allergologues car elles peuvent donner le change pour des affections cutanées d'origine allergique. Les méconnaître risquerait de passer à côté de ces affections potentiellement mortelles qui nécessitent non seulement un diagnostic précis, mais également une thérapeutique particulière. Les confondre avec une affection d'origine allergique serait extrêmement préjudiciable pour le patient qui en est atteint.

© 2012 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Dermatoses auto-immunes ; Lupus érythémateux ; Dermatomyosite

Abstract

Allergists as well as dermatologists should be capable of recognizing autoimmune skin diseases, in particular various forms of lupus erythematosus and dermatomyositis, since the clinical signs of these diseases can easily be confused with those of allergic skin diseases. Not recognizing these potentially lethal diseases, which require an accurate diagnosis, may result in failure to initiate appropriate therapy. Mistaking them for an allergic condition would be especially harmful for the affected patient.

© 2012 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Keywords: Skin diseases; Autoimmune diseases; Lupus erythematosus; Dermatomyositis; Diagnosis

1. Introduction

Seules seront décrites les deux grandes affections auto-immunes pour lesquelles il existe, sur le plan cutané, une nette composante érythémateuse pouvant, dans certains cas, passer aux yeux du clinicien non averti pour des manifestations d'ordre allergologique : le lupus érythémateux et ses nombreuses variantes et la dermatomyosite.

Les autres maladies auto-immunes à composante cutanée ne prêtent qu'exceptionnellement lieu à confusion avec des affections allergologiques et ne seront donc pas reprises ci-après.

Le clinicien devra être particulièrement attentif en ce qui concerne les atteintes du visage et des mains (souvent prédominantes dans ce type d'affections auto-immunes) qui peuvent prêter à confusion et donner le change à des affections d'origine allergologique. Il n'est en effet pas exceptionnel d'être confronté à des patients persuadés d'être atteints d'une affection « allergique » qui viennent en consultation dans le but de découvrir l'allergène (ou les allergènes) au(x)quel(s) ils sont persuadés être sensibilisés ! Le rôle du clinicien sera donc primordial afin de dépister la véritable affection qu'ils présentent et d'effectuer la mise au point complémentaire indispensable (biologique ou histologique). Il est par ailleurs primordial de leur expliquer que la réalisation de tests (prick-tests ou patch-tests) est absolument inutile voire même délétère car d'éventuels tests positifs ne seraient en aucune façon pertinents dans le cadre de leur affection auto-immune.

Adresse e-mail : dominique@tennstedt.be.

2. Lupus érythémateux systémique [1,2]

Outre l'atteinte cutanée, le lupus érythémateux systémique peut s'accompagner d'atteintes viscérales diverses : articulaires, rhumatologiques, rénales, neurologiques, cardiaques, respiratoires. . .

Par ailleurs, des phénomènes de Raynaud sont très fréquemment rencontrés.

L'aspect clinique des lésions du lupus érythémateux systémique est caractérisé par un aspect érythémateux, plus ou moins œdémateux, sans atrophie ni hyperkératose.

Dans la forme localisée, les lésions sont situées principalement sur les pommettes (aspect en ailes de papillon ou en masque de loup), sur le nez et respectent classiquement les sillons nasogéniens ainsi que les paupières. Les lésions s'étendent souvent vers le front, le cou et la zone du décolleté. La bordure est souvent émiétée. Dans la forme diffuse, les placards érythémateux prédominent généralement sur les zones exposées, réalisant une éruption morbiliforme, papuleuse, voire parfois bulleuse. Au dos des mains, les lésions lupiques atteignent surtout les zones inter-articulaires. Aux paumes, il est classique d'observer un érythème diffus. Les télangiectasies sont fréquemment présentes dans les régions péri-unguéales. Un purpura pétéchiol pouvant évoluer vers de petites nécroses punctiformes peut s'observer aux mains, aux pieds, ainsi qu'aux chevilles et à la face antérieure du tibia.

Des aspects d'engelures aux doigts, aux orteils, voire sur le nez peuvent s'observer particulièrement lors de périodes froides mais subsistent volontiers en tout temps. Ce signe est assez caractéristique du lupus érythémateux systémique et doit être pris en considération lorsque des « engelures » sont observées en dehors de l'hiver.

De véritables signes à type de vasculite peuvent également être rencontrés (parfois sous forme de vascularite urticarienne).

Les lésions muqueuses principalement buccales sont volontiers érosives.

Le diagnostic est confirmé par la biologie (présence d'anticorps anti-ADN et d'anticorps anti-SM).

La thérapeutique repose sur la corticothérapie par voie générale en poussée aiguë, à doses progressivement dégressives. On peut y associer les antipaludéens de synthèse voire des immunosuppresseurs (azathioprine deux à trois comprimés de 5 mg/j).

En cas de résistance thérapeutique, on peut également proposer le thalidomide ou le mycophénolate mophétil. La recherche d'un syndrome des anticorps anti-phospholipides associés doit être systématique et peut justifier un traitement anticoagulant.

3. Lupus érythémateux de type subaigu [1,2]

Ce type de lupus peut donner le change avec un lupus érythémateux systémique. Il peut s'accompagner d'arthralgies mais il n'existe, en principe, jamais d'atteintes viscérales.

Il survient chez des patients possédant des caractéristiques génétiques particulières : HLA A1 B8 DR3. La présence d'anticorps anti-Ro est caractéristique.

Cliniquement, les lésions correspondent à des macules érythémateuses voire papuleuses évoluant soit vers des lésions annulaires, soit psoriasiformes. Les lésions annulaires ont des contours polycycliques à bordure érythématosquameuse et à centre plus pâle. Les lésions psoriasiformes sont nettement papulosquameuses. Les zones photo-exposées de la moitié supérieure du corps sont classiquement atteintes. Il n'existe ni hyperkératose folliculaire, ni atrophie comme dans le lupus érythémateux chronique. Un syndrome de Raynaud est possible. Dans bon nombre de cas, le lupus érythémateux cutané subaigu est déclenché par des médicaments : thiazidiques, spironolactone, inhibiteurs calciques, inhibiteurs de l'enzyme de conversion, sels d'or, terbinafine. . .

L'image anatomopathologique est relativement caractéristique de lupus érythémateux. L'immunofluorescence est souvent positive en peau malade mais sa négativité ne permet pas d'exclure le diagnostic. Sur le plan biologique, la présence d'anticorps anti-Ro-SSA est classique (particulièrement dans les formes annulaires).

La thérapeutique fait appel aux antipaludéens de synthèse, aux dermocorticoïdes. La photoprotection est bien entendu essentielle. Le thalidomide peut également être utile. Dans tous les cas, l'anamnèse médicamenteuse doit être rigoureuse.

4. Lupus érythémateux chronique ou discoïde [1,2]

Il s'agit de la forme la plus fréquente du lupus érythémateux. Les lésions cutanées sont en général isolées. Il n'existe en principe aucune manifestation viscérale.

Cliniquement, il s'agit de plaques bien limitées, associant trois lésions élémentaires : érythème (surtout en bordure parcouru de fines télangiectasies), squames épaisses s'enfonçant dans les orifices folliculaires et atrophies cicatricielles. Les lésions souvent multiples et symétriques prédominent au visage. L'atteinte des oreilles est classique de même que celles du cuir chevelu. L'évolution est progressive, souvent déclenchée par une exposition solaire intense. Les plaques sont bien délimitées et parfois parsemées de fines télangiectasies. Le lupus érythémateux crétacé correspond à des lésions très hyperkératosiques qui peuvent faire disparaître complètement la composante érythémateuse. La lèvre inférieure peut être atteinte : petites lésions squameuses blanchâtres avec parfois composante atrophique cicatricielle. Une atteinte des mains peut également être observée (dos des mains essentiellement avec parfois extension vers le poignet et/ou les avant-bras).

Le diagnostic est essentiellement clinique et peut être confirmé par l'examen anatomopathologique qui en général est très caractéristique : hyperkératose orthokératosique, bouchons cornés, atrophie épidermique, membrane basale rectiligne et vacuolisée. Il existe fréquemment un infiltrat lymphocytaire péri-annexiel. La coloration par le PAS permet de mettre en évidence un net épaississement de la membrane basale. L'immunofluorescence directe est positive dans la majorité des cas : immunoglobulines IgG et/ou IgM.

La thérapeutique fait appel à l'éviction solaire, à l'application de crèmes écrans à indice élevé et à la photoprotection vestimentaire.

Les antipaludéens de synthèse représentent la thérapeutique de choix. Ils imposent un contrôle ophtalmologique régulier avec réalisation d'un électro-oculogramme et d'un électrorétinogramme afin de détecter précocement les dépôts cornéens (réversibles) et l'atteinte rétinienne (exceptionnelle et la plupart du temps irréversible). Localement, une corticothérapie topique de niveau très puissant est indiquée (de façon discontinue).

Dans certains cas exceptionnels, le thalidomide peut être utilisé. La corticothérapie par voie générale, le méthotrexate et le mycophénolate mophétel ont des indications limitées mais peuvent être proposés en courtes cures en cas de poussées importantes.

L'arrêt du tabagisme doit être recommandé (en particulier chez les hommes et en cas de traitement par anti-malarique).

5. Dermatomyosite [3–5]

La dermatomyosite est une affection nettement plus rare mais potentiellement grave. Elle est associée, dans près de 15 % des cas, à une néoplasie chez l'adulte et justifie, après l'âge de 40–45 ans, un bilan systématique de dépistage. La dermatomyosite peut précéder un cancer dans 60 à 80 % des cas. Les localisations du néoplasme sous-jacent sont par ordre de fréquence : le sein, le poumon, l'estomac, le côlon, l'ovaire et l'utérus, le nasopharynx.

Les aspects cutanés sont relativement caractéristiques. Il existe classiquement un érythème héliotrope, rose lilacé, qui est extrêmement évocateur. Cet érythème est symétrique, prédomine sur les zones découvertes (essentiellement les paupières) : érythème en « lunette ». Un érythème légèrement vernissé peut également s'observer aux dos des mains et en particulier en regard des articulations métacarpophalangiennes et interphalangiennes. Les papules dites de Gottron ne sont que la forme érythématopapuleuse de cet érythème des articulations. Le pourtour unguéal est souvent atteint, sous forme de nappes érythémateuses parcourues de fines télangiectasies. Un érythème symétrique des genoux, des coudes et des avant-bras peut également s'observer. À ce niveau, l'érythème se recouvre le plus souvent de fines squames.

On peut également rencontrer des formes œdémateuses péripalpébrales avec diminution de la fente palpébrale. Dans les formes chroniques, il existe un érythème avec lésions kératosiques retrouvées essentiellement aux oreilles et au dos des mains. De même, une poikilodermie bigarrée peut s'installer progressivement sur les zones photosensibles : leucomélanodermie réticulée, télangiectasies et atrophie épidermique.

De très nombreuses autres manifestations dermatologiques peuvent s'associer mais sont nettement moins caractéristiques : papules folliculaires kératosiques disséminées sur le visage et le

tronc, bulles tendues sur fond œdémateux, purpura, calcinose cutanée, placards sclérodermiformes, alopecies. . .

Les signes musculaires (essentiellement fatigue) représentent également un élément primordial de la dermatomyosite. Ses signes peuvent être absents voire retardés. L'atteinte musculaire est essentiellement proximale et symétrique : muscles des épaules et des hanches.

Les atteintes viscérales sont relativement plus rares. Elles peuvent concerner les articulations, le poumon, l'appareil digestif. . .

Le diagnostic repose essentiellement sur la clinique et peut être confirmé par la biologie : cytolysse musculaire (aldolase, LDH, transaminases et CPK) et élévation de la créatinurie (au-delà de 500 mg/24 h).

L'étude électromyographique est capitale. Une biopsie musculaire peut être envisagée.

Des anticorps anti-noyau peuvent être présents chez plus de la moitié des patients. La capillaroscopie péri-unguéale met en évidence la présence de capillaires ramifiés et dystrophiques. Le pronostic dépend avant tout de la présence éventuelle d'un néoplasme sous-jacent.

La thérapeutique chez l'adulte est essentiellement basée sur la prise de corticoïdes per os (dose d'attaque de 1 mg/kg par jour). Des bolus de corticoïdes peuvent être indiqués dans les formes suraiguës.

Les immunosuppresseurs (méthotrexate, azathioprine voire cyclophosphamide) peuvent être envisagés. Chez l'enfant, la cyclosporine ou le méthotrexate sont les thérapeutiques de choix.

La photoprotection est toujours indispensable. En tout état de cause, une surveillance prolongée de tout patient atteint de dermatomyosite reste primordiale.

Déclaration d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Références

- [1] Lipsker D, Saurat JH. Signes cutanés du lupus érythémateux. In: Saurat JH, Lachapelle JM, Lipsker D, Thomas L, editors. Dermatologie et infections sexuellement transmises. 5^e éd. Paris: Elsevier Masson; 2008. p. 346–56.
- [2] Frances C. Manifestations cutanées du lupus érythémateux. EMC (Elsevier–Masson–SAS Paris) Dermatologie 2008, 98–495–A–10.
- [3] Viguer M, Guillet G, Geniaux M. Dermatomyosite. In: Saurat JH, Lachapelle JM, Lipsker D, Thomas L, editors. Dermatologie et infections sexuellement transmises. 5^e éd. Paris: Elsevier Masson; 2008. p. 357–63.
- [4] Beylot-Bary M, Machet L. Dermatomyosite. Ann Dermatol Venerol 1997;124:37–45.
- [5] Lioger B, Lavigne C, Machet L. Dermatomyosite. EMC (Elsevier Masson SAS Paris) Dermatologie 2008, 98–500–A–10.