

Le Lupus Erythémateux Chronique : 104 cas tunisiens

Anis Mahfoudh, Aida Khaled, Olfa Chtourou, Monia Kharfi, Faten Zeglaoui, Becima Fazaa, Mohamed R. Kamoun

Service de dermatologie. Hôpital Charles Nicolle de Tunis

A. Mahfoudh, A. Khaled, O. Chtourou, M. Kharfi, F. Zeglaoui, B. Fazaa, M. R. Kamoun

A. Mahfoudh, A. Khaled, O. Chtourou, M. Kharfi, F. Zeglaoui, B. Fazaa, M. R. Kamoun

Le Lupus Erythémateux Chronique : 104 cas tunisiens

Chronic lupus erythematosus: 104 Tunisian cases

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°10) : 742 - 745

LA TUNISIE MEDICALE - 2010 ; Vol 88 (n°10) : 742 - 745

RÉSUMÉ

Prérequis : Le lupus érythémateux chronique représente une forme cutanée pure de la maladie lupique caractérisée par une dermatose chronique touchant les régions photoexposées.

But : Le but de notre travail est de préciser le profil épidémioclinique et évolutif du lupus érythémateux chronique à travers une série hospitalière tunisienne, tout en comparant nos résultats à ceux d'autres séries africaines et occidentales.

Méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur tous les patients atteints de lupus érythémateux chronique, colligés au Service de Dermatologie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis sur une période de 11 ans. Nous avons précisé l'âge, le sexe, l'aspect clinique, le résultat des examens complémentaires, le traitement et l'évolution.

Résultats : Nous avons recensé 104 patients. Le lupus érythémateux chronique représentait 0,1% de toutes les dermatoses durant 11 ans. Nos patients se répartissaient en 69 femmes et 35 hommes soit un sex-ratio F/H de 1,97. L'âge moyen était de 42 ans. Le lupus érythémateux discoïde était la forme clinique la plus fréquente observée dans 73% des cas (76 patients). L'extrémité céphalique était la plus touchée (91%). Le lupus érythémateux chronique était qualifié de disséminé dans 5 cas (4,8%). L'immunofluorescence directe en peau malade était positive dans 54% ces cas. En plus de la photoprotection, les antipaludéens de synthèse (APS) étaient le traitement le plus utilisé (95%). Un passage à la forme systémique a été observé dans deux cas (2%).

Conclusion : Le lupus érythémateux chronique est une maladie assez rare en Tunisie par rapport aux autres pays africains où elle est 7 à 10 fois plus fréquente. La forme discoïde reste la plus fréquente aussi bien dans notre série que dans la littérature. Le diagnostic repose sur l'examen histopathologique et l'immunofluorescence directe. La surveillance clinique et biologique s'impose, vu le risque d'évolution vers un lupus érythémateux systémique.

SUMMARY

Background : Chronic lupus erythematosus is a cutaneous form of lupus erythematosus, usually involving photoexposed areas.

Aim: The aim of our study is to evaluate the epidemio-clinical trends, therapeutic features and outcome of patients with chronic lupus erythematosus, through a Tunisian hospital series. We have tried to compare our results with those of other African and western series.

Methods: It is a retrospective study, concerning all patients with chronic lupus erythematosus, attending the Dermatology department of Charles Nicolle Hospital over an 11 years period. The patients' age, sex, clinical features, explorations results, treatment and evolution were recorded.

Results: A total of 104 patients were included. Chronic lupus erythematosus represented 0,1 % of all the dermatitis seen over 11 years. Chronic lupus erythematosus affects young women with a ratio F/M of 1,97 and an average age of 42 years. The discoid form was the most frequent clinical shape, observed in 73 % of cases (76 patients). The face was the most frequent localization of the lesions (91%). Five patients (4.8%) presented a generalized chronic lupus erythematosus. The direct immunofluorescence in sick skin was positive in 54 % of cases. Treatment included sun avoidance and oral antimalarials drugs in the majority of cases (95%). The progression from chronic lupus erythematosus to systemic lupus erythematosus was observed in two cases (2%).

Conclusion: Chronic lupus erythematosus is a relatively rare disorder in Tunisia, compared to other African countries, where prevalence is 7 to 10 times more frequent. As shown in our study, the most common clinical feature is the discoid form. The diagnosis can be confirmed by histopathological and direct immunofluorescence examination. Progression of chronic lupus erythematosus to systemic lupus erythematosus is possible, as observed in two of our patients. Thus, Patients with chronic lupus erythematosus should be continually followed up.

Mots-clés

Lupus érythémateux chronique – étude épidémioclinique – traitement

Key- words

Chronic lupus erythematosus - epidemio-clinical trends – therapeutic features

الذآب الحمامي المزمن : دراسة حول 104 حالات تونسية

الباحثون : ع. خالد

الكلمات الأساسية : ذآب حمامي مزمن - علاج - دواء مضاد لداء البرداء - مجموعي

Le lupus érythémateux chronique (LEC) représente une forme cutanée pure de la maladie lupique caractérisée par une dermatose chronique touchant les régions photoexposées. Sa fréquence varie en fonction des régions et serait plus élevée dans les pays d'Afrique.

BUT

Le but de notre travail est de préciser le profil épidémiologique et évolutif du LEC à travers une série hospitalière tunisienne, tout en comparant nos résultats à ceux d'autres séries africaines et occidentales.

MATÉRIELS ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur tous les patients atteints de LEC, colligés au Service de Dermatologie de l'hôpital Charles Nicolle de Tunis sur une période de 11 ans (1997-2007). Sont inclus tous les patients présentant des lésions cutanées évocatrices de LEC avec une confirmation histologique du diagnostic. Nous avons ainsi précisé l'âge, le sexe, l'aspect clinique, le résultat de l'IFD et du bilan de systématisation initial (NFS, VS, urée, créatininémie, protéinurie de 24H, dosage des anticorps antinucléaires (AAN) et du complément sérique), le traitement et l'évolution.

RÉSULTATS

Durant la période analysée, 104 patients ont été recensés, soit une incidence hospitalière moyenne de 10,4 malades par an. Le LEC représentait ainsi 0,1% de toutes les dermatoses vues durant 11 ans. Nos patients se répartissaient en 69 femmes (66,3%) et 35 hommes (33,6%) soit un sex-ratio F/H de 1,97 (Fig. 1). L'âge moyen était de 42 ans [extrêmes : 12 et 72 ans], 4 enfants (≤ 16 ans) étaient colligés (3,8%). Les malades consultaient en moyenne 28 mois après le début de la dermatose [extrêmes : 1 semaine et 24 ans]. Vingt quatre patients (23%) rapportaient une photosensibilité et 11 patients des arthralgies (10,5%). Cinq formes cliniques étaient représentées, dominées par le lupus érythémateux discoïde dans 73% des cas (76 patients), suivi par le lupus tumidus dans 12,5% des cas (13 patients), une forme érythémateuse peu kératosique dans 7,6%

des cas (8 patients), une forme d'emblée pigmentée dans 4,8% des cas (5 patients) et une forme couperosique dans 1,9% des cas (2 patients). L'extrémité céphalique était la plus touchée (91%). Une atteinte isolée du cuir chevelu a été retrouvée dans 4 cas (3,8%), celle des lèvres et de la muqueuse buccale dans 9 cas (8,6%) et celle des mains dans 8 cas (7,6%) (Avec atteinte palmaire dans un cas). Le LEC était qualifié de disséminé (atteinte de plus de deux régions) dans 5 cas (4,8%). L'immunofluorescence directe en peau malade, réalisée chez 83 patients, était positive dans 54% des cas (45 patients). Le bilan immunologique pratiqué chez 65 patients a trouvé des AAN à titre faible ($< 1/100$) chez 7 patients (10,7%) et une hypocomplémentémie dans 11 cas (16,9%). Une accélération de la VS (> 40 ; H1) a été notée chez 6 patients parmi les 68 patients explorés. Initialement, la fonction rénale était normale chez tous les malades. En plus de la photoprotection, Les antipaludéens de synthèse (APS) étaient le traitement le plus utilisé [101 patient soit 95,1% (chloroquine : 99 cas et hydroxychloroquine 2 cas)] avec une durée moyenne de traitement de 9 mois [extrêmes : 1 mois et 5 ans]. Trois patients ont eu des corticoïdes topiques uniquement. L'évolution a pu être jugée chez 54 patients. Parmi eux, 10 ont eu une disparition complète des lésions après une durée moyenne de traitement de 6 mois. Vingt cinq patients avaient juste une amélioration des lésions et 15 n'avaient pas répondu au traitement. Une récurrence des lésions a été déplorée chez 7 patients dont 2 étaient parmi les sujets précédemment guéris. Le traitement par les APS a dû être arrêté dans 4 cas à cause de troubles visuels (baisse de l'acuité visuelle avec anomalie du champ visuel dans 2 cas), de prurit (1 cas) et de céphalées vomissements (1 cas). Le bilan de systématisation annuel a révélé une atteinte rénale sévère (1 cas) et hématologique (1 cas) après 5 ans et 4 ans de suivi respectivement.

DISCUSSION

La plupart des données épidémiologiques tunisiennes émanent de données hospitalières. La prévalence hospitalière varie d'une étude à l'autre entre 0,1 à 0,3% (1, 2). Dans notre étude, la prévalence hospitalière est proche des autres chiffres hospitaliers (0,1% des motifs de consultations sur 10 ans). Une enquête nationale tunisienne faite sur un échantillon

Tableau 1 : Sièges des lésions dans notre série et dans d'autres études

Siège (%)	Notre série	Letaief et al. (Tun) (1)	Kharfi et al. (Tun) (2)	Do Ango Pandomou et al. (Ben) (4)	Le Bozec et al. (Fr) (8)	Lopez Tello A. et al. (Mex) (10)
Visage	96	61	90	19.14	92.6	100
Cuir chevelu	23	18	21.5	27.65	41.9	-
Oreilles	16	18	-	14.89	-	50
Lèvres	11	15	16	3.19	16.2	-
Décolleté	10.5	11	3	10.06	-	-
Mains	9.6	-	7	-	-	-
Membres	8.6	13	4.5	13.82	-	10.71
Tronc	4.8	-	5	-	-	-
Cou	-	-	-	-	-	3.57
Genou	-	-	-	1.06	-	-

Tun: Tunisie, Ben: Bénin, Fr: France, Mex: Mexique

représentatif de la population générale et incluant 5778 sujets, issus de 17 régions tunisiennes différentes, a trouvé une prévalence de 0,05%. Le LEC représentait 0,26% des motifs de consultations lors d'une étude tunisienne multicentrique effectuée auprès de 11 dermatologues et colligeant 28 244 patients.

En Afrique noire, le LEC est plus fréquemment observé avec une prévalence pouvant aller jusqu'à 1,26% (voir tableau) (3-7). En occident les chiffres de prévalence hospitalière varient également selon les pays de 0,1% en France à 0,8% en Grèce (voir tableau 2) (8-10). Ces différences sont expliquées par un degré variable d'ensoleillement d'un pays à un autre. Il a été démontré que dans les pays où la latitude est inférieure à 40°, les habitants ont plus de risques aux dermatoses dues à l'interaction entre la peau et les radiations UV (9). La prédominance féminine au cours du LEC est admise par la plus part des auteurs avec un sex-ratio variant de 1,5 à 6 (1, 2, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10). Notre étude rejoint les autres séries. En effet, 66,3% des patients étaient des femmes. Le LEC atteint électivement les sujets jeunes, âgés entre 20 et 30 ans (1, 2, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10). L'âge moyen de nos patients était de 42 ans. Quatre patients avaient un âge inférieur ou égal à 16 ans. Aucun cas n'a été observé au dessous de 12 ans. Le LEC serait en effet, exceptionnel dans la petite enfance (2, 11). Le délai d'évolution du LEC avant la première consultation est paradoxalement long pour une dermatose aussi affichante et inesthétique. En effet, nos patients avaient consulté en moyenne plus de 2 ans après le début de la dermatose. Dans les autres séries, ce délai varie de 2 à 4 ans en moyenne (4). Le caractère photo-induit des lésions est retrouvé chez 20 à 70% des patients ayant un LEC (1, 4). Dans notre série, ce phénomène a été observé chez 23% des malades. Cliniquement, la forme discoïde est la plus fréquente (1, 2, 4, 5, 8,12,13). Elle se présente sous forme de plaques érythémateuses bien limitées, parcourues de tétlangiectasies avec une hyperkératose folliculaire et une atrophie cicatricielle. L'aspect des lésions était typique, érythémato-kératosique et

atrophique, dans 73% des cas. Dans les autres formes cliniques, Les lésions étaient, par ailleurs, évocatrices du diagnostic du fait du siège sur les parties découvertes avec la notion de photo-aggravation. La forme vitiligoïde n'a pas été observée chez nos patients. Elle est particulièrement fréquente chez les sujets de race noire et se distingue difficilement d'un vitiligo (4). Le visage représente la localisation de prédilection du LEC, comme le souligne notre étude (1, 2, 8, 10, 12,13). L'atteinte du cuir chevelu sous forme de lésions alopeciques, vient en deuxième position après le visage, avec des fréquences variables selon les séries (1, 2, 8, 10). Cependant, une série africaine a rapporté une atteinte prédominante du cuir chevelu (4). Ces variations topographiques seraient liées aux habitudes vestimentaires qui varient selon les traditions. L'atteinte du cuir chevelu sous forme de lésions alopeciques était isolée chez 4 de nos patients, soulignant l'intérêt de l'histologie et de l'immunofluorescence directe dans cette situation particulière (2). L'extension des lésions au dos des mains, aux avant-bras et au décolleté définissant ainsi le LEC disséminé n'a été observée que chez 4,8% de nos patients. Elle est plus fréquente dans d'autres séries où elle a été observée chez 17 et 42% des patients (1, 2, 8). Une atteinte muqueuse, à type de chéilite sèche ou érosive a été notée dans 11% des cas, rejoignant les résultats d'autres séries (1, 2, 8). Cette chéilite s'associe le plus souvent à une photo-sensibilité et prédomine au niveau de la lèvre inférieure (1).

L'immunofluorescence directe en peau lésionnelle est d'un grand apport au diagnostic. Elle objective la bande lupique caractéristique avec un dépôt granuleux en bande au niveau de la jonction dermo-épidermique, fait essentiellement d'IgG. Elle serait positive dans 50 à 75 % des cas selon les séries (1, 2, 8). Dans notre étude, l'IFD était positive dans 54% des cas. Le bilan biologique n'a objectivé qu'un syndrome inflammatoire chez 8,8% des cas avec des AAN positifs à un taux faible chez 7 patients et une hypocomplémentémie chez 11 patients. Ces anomalies ne sont pas corrélées à l'étendue des lésions

Tableau 2 : Profil épidémiologique-clinique du LEC dans notre série et dans la littérature tunisienne et étrangère

Prévalence	Notre série	Ltaief et al (Tun) (1)	Kharfi et al (Tun) (2)	Do Anjo Padomou et al. (Ben) (4)	N'Diaye et al (Sen) (5)	Jacky et al (Nig) (6)	Findlay et al. (Afr sud) (7)	Le Bozec et al. (Fr) (8)	Kyriakis et al (Gr) (9)	Lopez Tello et al (Mex) (10)
Total	0.1	0.2	0.3	0.12	0.27	1.26	0.7	-	0.8	0.1
Sex-ratio (F/H)	104	206	130	32	-	-	-	136	390	28
Age moyen (ans)	1.97	2	1.5	2.55	-	5	-	1.62	2.7	3
Enfants inf 16 ans	42	39	37	33.5	-	-	-	34.6	43	31.25
Forme clinique (%)	4	-	11	-	-	-	-	-	5	-
Discoïde	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Tumidus	73	75	90	56.25	-	-	-	83.81	-	85.71
Erythémateux	12.5	4	21.5	-	-	-	-	-	-	-
Pigmenté	7.6	-	-	3.12	-	-	-	-	-	-
Couprosigue	4.8	-	16	-	-	-	-	-	-	35.7
Atrophique	1.9	11	3	-	-	-	-	-	-	7.14
Dyschromique	-	-	7	-	-	-	-	-	-	-
Vitiligoïde	-	-	4.5	31.25	-	-	-	-	-	-
Trichophytoïde	-	1	5	-	-	-	-	-	-	3.57
Crétacé	-	1.5	-	6.26	-	-	-	-	-	-
Pseudo peuladique	-	-	-	3.12	-	-	-	-	-	-

cutanées. Comme dans notre étude, le traitement repose essentiellement sur la photoprotection et les antipaludéens de synthèse, (14, 15). L'amélioration clinique est notée dès le premier mois de traitement avec une durée moyenne de 4 à 6 mois (15). Une surveillance ophtalmologique est nécessaire. Dans notre série, le traitement par les APS a du être arrêté chez 2 patients à cause d'une intolérance ophtalmologique. La corticothérapie locale est indiquée en cas de lésions peu étendues, récentes et non atrophiques. La corticothérapie générale n'est indiquée qu'en cas d'échec des APS. D'autres

méthodes thérapeutiques ont été proposées dans les formes résistantes telles que le thalidomide (14), les sulfones (14, 15), les rétinoïdes (16) et les immunoglobulines intraveineuses (17) avec des résultats variables. L'évolution du LEC se fait par poussées surtout estivales (2). Un passage à la systématisation peut s'observer dans 5 à 10 % des cas. Dans notre série, deux patients ($\approx 2\%$) ont évolué vers un lupus érythémateux systémique (8). La dégénérescence des lésions de LEC vers un carcinome spinocellulaire a été rapportée par d'autres études, illustrant l'importance du suivi à long terme des patients (2).

Références

1. Letaief H, El Euch D, Mokni M, Trojjet S, Ben Osman A. Lupus érythémateux chronique : à propos de 206 cas. *Nouv Dermatol* 1999; 18:34-36.
2. Kharfi M, Elloumi L, Khorchani H, Goucha S, Fazaa B, Kamoun MR. Lupus érythémateux chronique .Etude épidémio-clinique. *Maghreb Médical* 1997; 316:29-30.
3. Ogunbiyi AO, Daramola OOM, Alese OO. Prevalence of skin diseases in Ibadan, Nigeria. *Int J Dermatol* 2004; 43:31-36.
4. Do Ango-padonou F, Yedomon HG, Foyet J. Lupus érythémateux chronique : étude épidémiologique et clinique au Bénin. *Le benin Medical*. 1996; 5 :50-3.
5. N'Diaye B, Ball MD, Strobel M. le lupus érythémateux chronique sur peau noire. *JAG* 1980; 13:113-117.
6. Jacyk WK, Damisah M. Discoid lupus erythematosus in the Nigerians. *Br J Dermatol* 1979 ; 100 :131-135.
7. Findlay GH, Lups GH. The incidence and pathogenesis of chronic discoid lupus erythematosus. An analysis of 191 consecutive cases from the Transvaal. *SA Medical Journal* 1967; 29:694-698.
8. Le Bozec P, Le Guyadec T, Cricks B, Grossin M. Place du lupus érythémateux chronique au sein de la maladie lupique. Etude rétrospective de 136 patients. *Presse Med*. 1994; 23:1598-1602.
9. Kyriakis KP, Michailidis C, Palamaras I, Terzoudi S, Evangelou G, Damoulaki E. Lifetime prevalence distribution of chronic discoid lupus erythematosus. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2007; 21:1108-1109.
10. Lopez-Tello A, Rodriguez-Carreón AA, Jurado F et al. Association of HLA-DRB1 16 with chronic discoid lupus erythematosus in Mexican mestizo patients. *Clin Exp Dermatol* 2007; 32:435-438.
11. Cherif F, Mebazaa A, Mokni M, El Euch D, Azaiz MI, Dhahri AB. Childhood discoid lupus erythematosus: a Tunisian retrospective study of 16 cases. *Pediatr Dermatol*. 2003; 20:295-8.
12. Francès C. Manifestations cutanées des lupus érythémateux. EMC (Elsevier/Masson SAS ; Paris). *Dermatologie*, 98-495-A-10, 2008.
13. Pramatarov KD. Chronic cutaneous lupus erythematosus-clinical spectrum. *Clinics in Dermatology* 2004; 22:113-120.
14. Lo JS, Berg RE, Tomecki KJ. Treatment of discoid lupus erythematosus. *Int J Dermatol* 1989; 28:497-507.
15. Crickx B. traitement du lupus érythémateux discoïde. *Ann Dermatol Venerol* 1992; 119:517-518.
16. Dieng MT, Revuz J. Rétinoïdes et lupus érythémateux cutané. *Ann Dermatol Venerol* 1994; 121:271-272.
17. Lagrange S, Piette JC, Roy S, Papo TH. Intérêt des immunoglobulines intraveineuses polyvalentes dans les lupus cutanés résistants. *Ann Dermatol Venerol* 1997; 124:1-9.