

Lupus érythémateux cutané
discoïde : LECD

- **Le plus fréquent des LE cutané chronique** ⁽¹⁾
- **Proportion d'homme plus importante** que dans le LE cutané aigu
→ sexe ratio 2F/1H ⁽²⁾
- **Photosensibilité un peu moins importante** que dans LE cutané aigu et le LE subaigu

Plaques bien limitées associant trois lésions élémentaires :

- **Erythème**, surtout net en bordure, parcouru de fines **télangiectasies**
- **Squames** épaisses s'enfonçant en clou dans les orifices folliculaires
- **Atrophie** cicatricielle

Topographie:

➤ **Visage** 90 % des cas

Zones photoexposées++:

- Arête du nez
- Pommettes avec parfois une disposition en aile de papillon
- Régions temporales

➤ **Cuir chevelu** : Environ 60 % des cas

→ atteinte exclusive du cuir chevelu dans 10 % des cas

- Evolution vers une **alopécie cicatricielle définitive avec un aspect de pseudo-pelade**

➤ **Oreilles** 50 % des cas

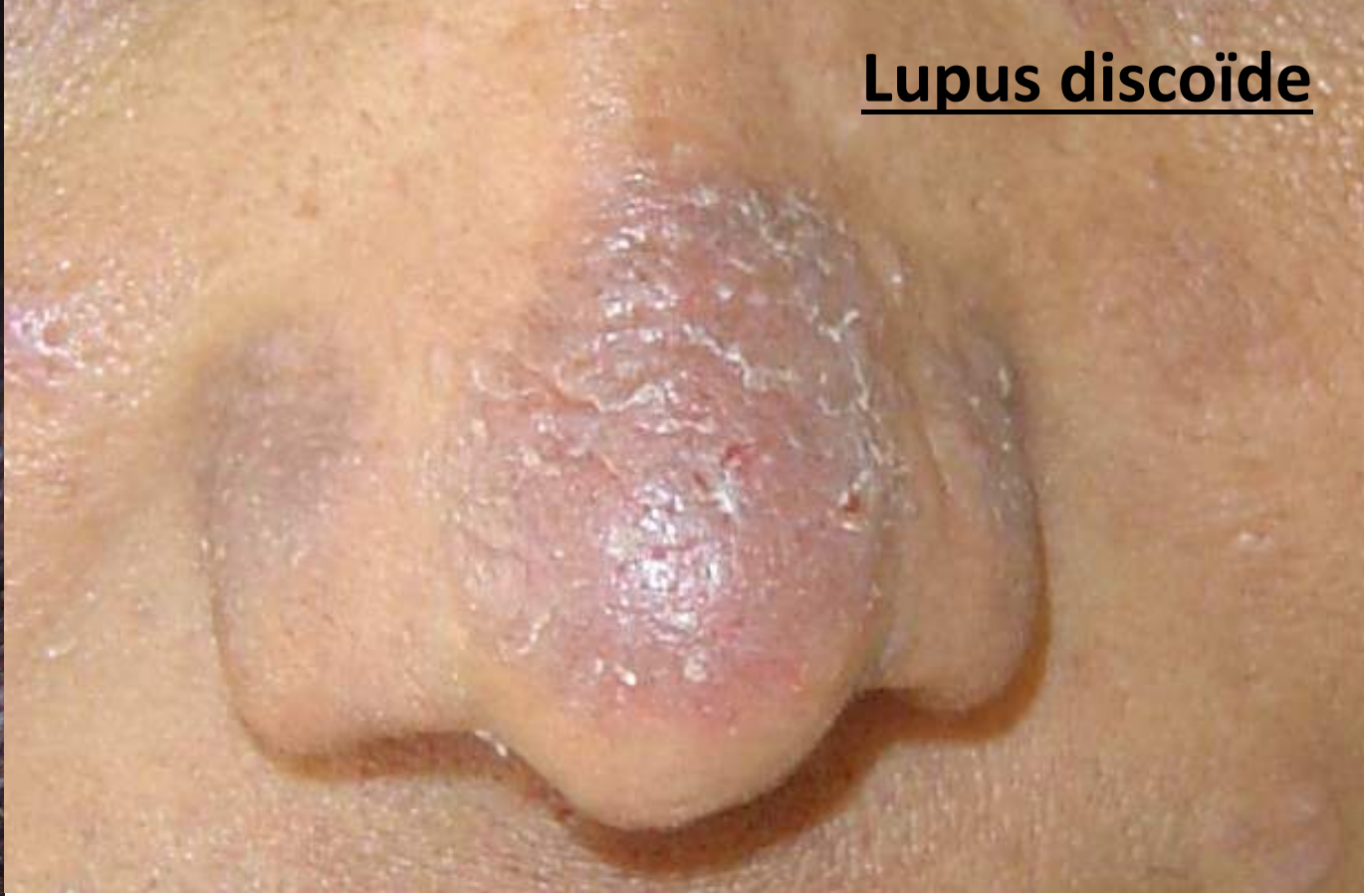
Conque de l'oreille++ et ourlet (hélix)

Lupus discoïde



*Service de Dermatologie
CHU Nord*

Lupus discoïde



*Service de Dermatologie
CHU Nord*



Lupus discoïde

***Service de Dermatologie
CHU Nord***

- **LECD localisé** (au dessus du cou) *60 % des cas*
 - limité au **visage** et au **cou**
- **LECD disséminé** (au dessus et en dessous du cou) *40 % des cas*
 - Associe une atteinte du **tronc** et des **membres**
 - photosensibilité plus marquée
 - davantage associé à un LES
- Sur les membres: lésions préférentiellement sur les zones traumatisées (coudes et extrémités)
- Atteinte **palmoplantaire**: souvent érosive et invalidante
- Atteinte **matricielle unguéale** → onychodystrophie pseudo-lichénienne

Lésions muqueuses (buccales+) *environ 25% des cas* ⁽³⁾

- Demi-muqueuses des lèvres
- Face interne des joues
- Palais
- Atteinte linguale plus rare
- Atteinte des autres muqueuses (conjonctivale, nasale ou génitale) exceptionnelle
- Sous forme de **lésions érythémateuses évoluant vers un aspect lichénien**
 - zones blanches isolées
 - ou entourant des zones érythémateuses
 - ou érosives en rayons de miel

- Forme généralement **exclusivement cutanée** de la maladie lupique
- 5-10% des patients présentant un LES associé selon certaines sources ⁽⁴⁾
- En cas d'association de lésions cutanées de LECD et de LES:
 - Evolutivité du LECD **totale**ment indépendante de celle du LES dans la large majorité des cas

- Anticorps anti-nucléaires positifs dans 53 % des cas ⁽⁵⁾
- Anticorps anti ADN chez 4-18 % des patients

Prototype histologique du LE cutané (*cf caractéristiques communes*)

- **Hyperkératose** marquée avec **dilatation folliculaire et bouchons de kératine**
- Sur un épiderme aminci ou atrophique

- Lésions cicatricielles **atrophiques dyschromiques définitives**
→ dépigmentées >> hyperpigmentées
- Sur le cuir chevelu: **alopécie cicatricielle définitive**
- Evolution vers un **carcinome épidermoïde** sur les lésions cutanées et muqueuses possible (rare)

Critères diagnostiques proposées par Elman et al ⁽⁶⁾

Morphologie:

- Lésions érythémateuses violacées
- Atrophie cicatricielle
- Dyschromie
- Hyperkératose folliculaire / bouchons cornés folliculaires
- Alopécie cicatricielle

Localisation:

- Conque de l'oreille
- Tête (visage et cuir chevelu) et cou

Histologie:

- Dermite de l'interface
- Infiltrat lymphocytaire périvasculaire et périannexiel
- Bouchons de kératine folliculaires
- Dépôts de mucine
- Epaissement de la membrane basale

Cf chapitre dédié

➤ En 1ère ligne:

- Photoprotection++
- Dermocorticoïdes / Inhibiteurs de la calcineurine + **APS**

NB: **Attention au risque de majoration de l'atrophie cutanée sous dermocorticoïdes**

➤ En 2ème ligne:

- **Rétinoïdes**++: Particulièrement efficaces en cas de **lésions hyperkératosiques et/ou verruqueuses de LECD** des extrémités des membres (mains, pieds, jambes) ⁽⁷⁾
- **MMF** particulièrement efficace dans le **LECD palmoplantaire** ⁽⁸⁾

Epidémiologie

Clinique

Association
LES

Biologie

Histologie

Evolution

Traitement

Diagnostic
différentiel

- Dermatomyosite
- Lichen plan

Dermatomyosite

➤ Clinique:

- **Eruption héliotrope du visage** = érythème violacé des paupières avec ou sans oedème
- **Erythème en bande du dos des mains** associé souvent à des **papules érythématosquameuses de Gottron**
- Anomalies douloureuses (« **signe de la manucure** ») péri-unguéales associant
 - Erythème péri-unguéal
 - Télangiectasies
 - Hypertrophie de la cuticule
- Plus rarement: plaques érythémateuses du tronc et des membres
 - Signe du châte: Lésions érythémateuses, violacées du cou, impliquant la nuque, le haut du dos et l'arrière des épaules
 - Signe de l'étui de pistolet: Lésions érythémateuses violacées des faces latérales des cuisses
- Associé à une **faiblesse musculaire proximale**

➤ **Biologie:** Elévation des enzymes musculaires (CPK, aldolase, LDH)

➤ **Histologie:** Pattern lichenoïde similaire au lupus peu discriminatif

Dermatomyosite



*Service de Dermatologie
CHU Nord*

Dermatomyosite



*Service de Dermatologie
CHU Nord*

Eléments pour le diagnostic différentiel

Lichen plan

➤ Clinique:

- **Papules violacées, brillantes, polygonales**, pouvant confluer en plaques
- Prurigineux
- Fréquemment: phénomène de Köbner à l'origine de lésions de disposition linéaire secondaire au prurit
- Topographie préférentielle:
 - Face antérieure des poignets et des avant-bras
 - Membres inférieurs
 - Région lombaire
- Atteinte unguéale:
Ptérygion dorsal acquis = signe spécifique d'atteinte unguéale de lichen
- Atteinte du cuir chevelu: **alopécie cicatricielle** avec parfois hyperkératose folliculaire

➤ Histologie: Pattern lichenoïde similaire au lupus peu discriminatif



Lichen plan



*Service de Dermatologie
CHU Nord*

Bibliographie

- (1) Elman, Scott A. Development of classification criteria for discoid lupus erythematosus: Results of a Delphi exercise. J Am Acad Dermatol. 2017; 77: 261 – 267
- (2) Saurat JH, Dermatologie et infections sexuellement transmissibles. ELSEVIER-MASSON – 6^{ème} éd. 2017. 1330p
- (3) Burge SM, Frith PA, Juniper RP, Wojnarowska F. Mucosal involvement in systemic and chronic cutaneous lupus erythematosus. Br J Dermatol, 1989, 121 : 727-741
- (4) Brian J. Hall. Diagnostic Pathology: Nonneoplastic Dermatopathology. ELSEVIER-MASSON - 2nd ed. 2016. 768p
- (5) Biazar C, Sigges J, Patsinakidis N, et al. Cutaneous lupus erythematosus: first multicenter database analysis of 1002 patients from the European Society of Cutaneous Lupus Erythematosus (EUSCLE). Autoimmun Rev. 2013;12(3):444-454
- (6) Elman SA, Joyce C, Braudis K et al. Creation and Validation of Classification Criteria for Discoid Lupus Erythematosus. JAMA Dermatol. 2020;156(8):901-906
- (7) Al-Mutairi N, Rijhwani M, Nour-Eldin O. Hypertrophic lupus erythematosus treated successfully with acitretin as monotherapy. J Dermatol. 2005; 32: 482–486
- (8) Goyal S, Nousari HC. Treatment of resistant discoid lupus erythematosus of the palms and soles with mycophenolate mofetil. J Am Acad Dermatol. 2001; 45: 142–144