

Lupus bulleux

- **Manifestation rare du LES**
→ moins de 5 % des lupus ⁽¹⁾
- Eruption bulleuse pouvant correspondre à une **poussée du LE systémique** ⁽²⁾
- Touche essentiellement la femme jeune ⁽¹⁾
- Très rarement inaugurale de la maladie lupique ⁽²⁾

- Aspect clinique voisin de celui de la **dermatite herpétiforme** ^(1- 7)
- **Bulles ou vésiculo-bulles**, à toit tendu, parfois regroupées en bouquets
- Apparaissant plus fréquemment sur **peau saine photoexposée**
→ Mais la peau non exposée peut également être atteinte (notamment zone palmoplantaire)
- Atteinte muqueuse possible (orale, génitale, pharyngée ou laryngée)

- Topographie préférentielle:
 - Partie supérieure du tronc: Décolleté, la nuque, régions sus-claviculaires
 - Racine proximale des membres supérieurs: creux axillaires++
 - Visage → sur les zones du rash malaire++
- Distribution symétrique

Lupus bulleux



*Service de Dermatologie
CHU Nord*



Lupus bulleux

*Service de Dermatologie
CHU Nord*

➤ **Anticorps anticollagène de type VII**

- pas toujours présents
 - Représentent un argument diagnostic fort ++
 - Mis en évidence par test ELISA ou Western blot (ou immunoblot) ou immunofluorescence indirecte (IFI) sur cellules transfectées (exprimant la portion NC1 du collagène VII) ou en IFI sur peau normale
- Généralement associés à la présence d'**anticorps anti-nucléaires**
+/- **anticorps anti ADN**

Cf chapitre dédié « Histologie »

- Aspect histologique voisin de celui de la dermatite herpétiforme
- **Bulles sous-épidermiques** avec
 - Infiltrat de polynucléaires neutrophiles et éosinophiles
 - Souvent une vascularite leucocytoclasique dermique

IFD:

- Dépôts d'IgG, IgM, C3 (plus rarement IgA) à la jonction dermo-épidermique ⁽⁸⁾
 - souvent granulaires et linéaires

- Disparaissant **sans cicatrice, ni grain de milium**
- Hyper ou hypoigmentation séquellaire possible

▲ Peut être le premier signe d'un LE systémique
avec atteintes viscérales graves en particulier rénales++

→ Pourrait être un **marqueur d'activité et de mauvais pronostic** de la
maladie ⁽¹⁾

Critères diagnostiques

Proposés par Camisa et Sharma, 1983 ⁽⁹⁾

- Lupus érythémateux systémique (critères de l'*American Rheumatism Association*)
- Eruption vésiculo-bulleuse des zones photo-exposées ou non
- Présence d'une bulle sous-épidermique associée à un infiltrat dermique de polynucléaires neutrophiles
- Présence d'un dépôt linéaire ou granuleux d'IgG et/ou d'IgM, IgA au niveau de la jonction dermo-épidermique
- Absence d'anticorps circulants anti-membrane basale

**Aujourd'hui, la présence d'anticorps anti collagène VII
+/- associés à la présence d'anticorps anti-nucléaires
est un argument fort pour le diagnostic++**

▲ Réponse spectaculaire à la disulone ⁽¹⁰⁾

Souvent en association aux APS

- Peu de réponse aux corticoïdes systémiques ⁽⁹⁾
- Autres traitements possibles: ⁽⁴⁾
 - Mycophenolate mofetil
 - Méthotrexate ⁽¹²⁾
 - Rituximab
 - Hydroxychloroquine
 - Immunoglobulines intraveineuses

Eléments pour le diagnostic différentiel

➤ **Autres maladies bulleuses auto-immunes**

→ En particulier:

❑ **Epidermolyse bulleuse acquise**++ (EBA)

- Mêmes critères immuno-pathologiques avec une **similitude de cible pour les auto-anticorps** (collagène VII)
- Difficulté diagnostique surtout en l'absence d'histoire antérieure de LES
→ Diagnostic de lupus bulleux d'autant plus difficile qu'il est inaugural
- Pour l'EBA:
 - lésions bulleuses majoritairement de nature mécanique, survenant typiquement aux zones exposées aux traumatismes telles que les genoux, les coudes, les poignets et le dos des mains
 - lésions plus résistantes à la corticothérapie et aux autres agents immunomodulateurs
 - contrairement au lupus bulleux qui présente une réponse spectaculaire à la disulone

❑ **Dermatite herpétiforme**

- **Clinique et histologie proches**
- Anticorps antitransglutaminase et anti endomysium positifs

NB: Association possible d'une maladie bulleuse auto-immune avec un LE systémique



Epidermolyse bulleuse acquise



*Service de Dermatologie
CHU Nord*



Epidermolyse bulleuse acquise



*Service de Dermatologie
CHU Nord*



Epidermolyse bulleuse acquise

Dermatite herpétique



*Service de Dermatologie
CHU Nord*

➤ Lésions cutanées de **lupus suraigu** avec nécrose des kératinocytes basaux
→ à l'origine d'un décollement épidermique

➤ **Toxidermies bulleuses**: nécrolyse épidermique toxique

➤ **Syndrome de Rowell**
cf chapitre dédié

Bibliographie

- (1) Zoubeidi H, Kaouachi Z, Kechaou I et al. Lupus bulleux : une nouvelle observation. Rev. Med. Int. 2015; 36: 95-A96
- (2) Chanprapaph K, Sawatwarakul S, Vachiramon V. A 12-year retrospective review of bullous systemic lupus erythematosus in cutaneous and systemic lupus erythematosus patients. Lupus. 2017;26(12):1278-1284
- (3) Elqatni M, Fatihi J, Sekkach Y, et al. Des lésions bulleuses. La Revue de médecine interne 2010;31:863-4
- (4) Contestable JJ, Edhegard KD, Meyerle JH. Bullous systemic lupus erythematosus: a review and update to diagnosis and treatment. Am J Clin Dermatol. 2014;15(6):517-24
- (5) Padoa EMH, Teixeira LF, Maruta CW et al. Bullous systemic lupus erythematosus - a case report. Autops Case Rep. 2019;9(1):e2018069
- (6) Ghariani Fetoui N, Boussofara L, Gammoudi R. Difficulté diagnostique du lupus érythémateux bulleux : a propos d'un cas. Rev Med. Int. 2017; 38 (2): A175
- (7) Mebazaa A, El Euch D, Sellami M, et al. Lupus érythémateux systémique vésiculo-bulleux. Communications affichées. La Revue de Médecine Interne 2009;30:S77-S15

Bibliographie

- (8) Camisa C, Grimwood RE. Indirect immunofluorescence in vesiculobullous eruption of systemic lupus erythematosus. *J Invest Dermatol.* 1986;86(5):606
- (9) Camisa C, Sharma HM. Vesiculobullous systemic lupus erythematosus. Report of two cases and a review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 1983;9:924-33
- (10) Maggio MC, Corsello G, Prinzi E et al. Systemic lupus erythematosus and bullous pemphigoid with dramatic response to dapsone. *Am J Case Rep.* 2017;18:317- 9
- (11) Hall RP, Lawley TJ, Smith HR et al. Bullous eruption of systemic lupus erythematosus. Dramatic response to dapsone therapy. *Ann Intern Med.* 1982;97:165- 70
- (12) Malcangi G, Brandozzi G, Giangiacomi M, Zampetti M, Danieli MG. Bullous SLE: response to methotrexate and relationship with disease activity. *Lupus.* 2003;12(1):63- 6