



Disponible en ligne sur

ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte  
www.em-consulte.com



## Pathologies rares pouvant simuler un lupus

### Rare diseases that mimic systemic lupus erythematosus: Lupus mimickers

François Chasset<sup>a</sup>, Christophe Richez<sup>b,c,d</sup>, Thierry Martin<sup>d,e</sup>, Alexandre Belot<sup>f,g,h,i</sup>,  
Anne-Sophie Korganow<sup>d,e</sup>, Laurent Arnaud<sup>d,j,k,\*</sup>

<sup>a</sup> Service de dermatologie et d'allergologie, hôpital Tenon, AP-HP, 75020 Paris, France

<sup>b</sup> ImmunoConcEpT, CNRS-UMR 5164, université de Bordeaux, 146, rue Léo-Saignat, 33076 Bordeaux, France

<sup>c</sup> Centre hospitalier universitaire de Bordeaux, FHU ACRONIM, place Amélie-Raba-Léon, 33076 Bordeaux, France

<sup>d</sup> Centre national de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares Est Sud-Ouest (RESO)-LUPUS, 67000 Strasbourg, France

<sup>e</sup> Service d'immunologie, clinique nouvel, hôpital civil, 1, place de l'hôpital, 67091 Strasbourg cedex, France

<sup>f</sup> Service de néphrologie, rhumatologie et dermatologie pédiatriques, hôpital femme-mère-enfant, hospices civils de Lyon, 69677 Bron cedex, France

<sup>g</sup> Université de Lyon, 59, boulevard Pinel, 69677 Bron cedex, France

<sup>h</sup> Inserm U1111, 69007 Lyon, France

<sup>i</sup> Filière des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (FAI2R), 69677 Lyon, France

<sup>j</sup> Service de rhumatologie, hôpitaux universitaires de Strasbourg, 67000 Strasbourg, France

<sup>k</sup> Université de Strasbourg, Inserm UMR-S 1109, 67000 Strasbourg, France

#### INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Accepté le 22 mai 2018

Disponible sur Internet le xxx

Mots clés :

Lupus systémique

Diagnostics différentiels

Revue

Keywords:

Systemic lupus erythematosus

Differential diagnosis

Diagnosis

Review

#### RÉSUMÉ

Le diagnostic de lupus systémique est complexe, en raison du grand nombre de pathologies susceptibles d'avoir une présentation clinique ou biologique proche de cette maladie. Ces « imitateurs » peuvent être des pathologies très fréquentes, telles que la rosacée (qui peut mimer l'érythème malaire), ou au contraire très rares, telles que la maladie de Kikuchi, les interféronopathies de type 1, la maladie de Castleman, le lymphome T angio-immunoblastique, le déficit en prolidase, le syndrome d'Evans survenant dans un contexte de déficit immunitaire primitif, ou le syndrome de lymphoprolifération auto-immune. Le diagnostic de lupus systémique repose donc sur un interrogatoire détaillé, et plus particulièrement sur la mise en évidence de signes cliniques et biologiques compatibles. Aucun examen de laboratoire ne permet de porter de manière certaine le diagnostic de lupus systémique, mais l'absence d'anticorps antinucléaires doit cependant conduire à remettre en question le diagnostic, tout en gardant en tête qu'il s'agit d'un marqueur non spécifique de la maladie. En cas de doute persistant, il est indispensable d'adresser le patient dans un centre de référence expérimenté dans la prise en charge de cette pathologie.

© 2018 Publié par Elsevier Masson SAS pour la Société française de rhumatologie.

#### ABSTRACT

Several conditions have clinical and laboratory features that can mimic those present in Systemic Lupus Erythematosus (SLE). Some of these "SLE mimickers" are very common, such as rosacea which can be mistaken for the butterfly rash, while others such as Kikuchi disease, type-1 interferonopathies, Castleman's disease, prolidase deficiency, angioimmunoblastic T-cell lymphoma, Evans' syndrome in the context of primary immune deficiencies and the autoimmune lymphoproliferative syndrome are exceptionally uncommon. A proper diagnosis of SLE must therefore be based upon a complete medical history as well as on the adequate constellation of clinical or laboratory findings. While there is no single test that determines whether a patient has lupus or not, the search for auto-antibodies towards nuclear antigens is a key step in the diagnosis strategy, keeping in mind that ANAs are not specific for SLE. In case of persistent doubt, patients should be referred to reference centers with expertise in the management of the disease.

© 2018 Published by Elsevier Masson SAS on behalf of the Société française de rhumatologie.

\* Auteur correspondant. Service de rhumatologie, hôpital de Hautepierre, 1, avenue Molière, BP 83049, 67098 Strasbourg cedex, France.  
Adresse e-mail : Laurent.arnaud@chru-strasbourg.fr (L. Arnaud).



Fig. 1. Lupus érythémateux aigu (LECA) typique : vespertilio et chéilite érosive.



Fig. 2. Rosacée légère : érythème et rares lésions papulo-pustuleuses sur les joues.

Le terme « lupus » (« loup » en latin) est employé depuis le début du moyen-âge pour désigner une maladie cutanée chronique dont les lésions évoquaient un morsure de loup (Fig. 1). Tout au long des onze siècles suivants, on a utilisé ce terme à tort pour désigner de nombreuses affections, par exemple la tuberculose cutanée (lupus vulgaris) ou la sarcoïdose (lupus pernio). En 1851, Cazenave définit le lupus érythémateux (LE), et il est établi à la fin du 19<sup>e</sup> siècle que chez certaines personnes atteintes de LE, des organes internes étaient également atteints, d'où le nom de lupus érythémateux systémique (LES). Au cours du 20<sup>e</sup> siècle, des progrès majeurs en immunologie ont conduit à définir le LES, la « maladie aux mille visages », comme une maladie auto-immune systémique caractérisée par la production d'auto-anticorps ciblant des antigènes nucléaires et associée à un large spectre de manifestations cliniques et biologiques. La plupart des tissus et des organes peuvent être touchés par la maladie, dont la présentation et l'évolution sont extrêmement variables, avec des symptômes qui peuvent être mineurs ou léthaux. Outre l'épidémiologie diversifiée [1], une importante variabilité des atteintes des organes en fonction de l'origine ethnique a été décrite. Pendant de nombreuses années, distinguer le LES d'autres maladies auto-immunes relevait des compétences diagnostiques du clinicien appliquées au cas par cas, rendant difficiles les comparaisons entre établissements, spécialités et pays [2]. Pour faciliter ces comparaisons, des critères de classification du LES ont été établis en 1972, puis révisés successivement en 1982, 1997, 2012 et 2017. Selon la dernière révision de ces critères, des anticorps antinucléaires (AAN) doivent être présents à un titre > 1:80 pour porter un diagnostic de LES [3]. Or il existe d'autres affections (Tableau 1) dont les caractéristiques cliniques et biologiques, y compris la présence occasionnelle d'AAN, peuvent simuler celles observées chez les patients atteints de LES. Ces affections, telles que des maladies de peau courantes, ou la maladie de Kikuchi, la lymphohistiocytose hémophagocytaire, les interféronopathies de type I, la maladie de Castleman, le déficit en prolidase, le lymphome T angio-immunoblastique, le syndrome d'Evans survenant dans un contexte de déficit immunitaire primitif et le syndrome de lymphoprolifération auto-immune, seront présentées dans cette revue.

## 1. Imitateurs cutanés

On observe des manifestations cutanées spécifiques chez 75 à 80 % des patients atteints de LES [10]. En 1981, Gilliam et Sontheimer ont proposé un modèle de classification permettant de distinguer les lésions lupiques spécifiques et non spécifiques du lupus érythémateux cutané (LEC) [11]. Poser un diagnostic de LEC peut être difficile en raison de la multiplicité des présentations cliniques des sous-types de la maladie. Par ailleurs, environ un tiers des patients peuvent présenter deux sous-types ou plus de LEC au cours de la maladie [12]. De nombreuses autres affections peuvent imiter les signes spécifiques du LEC selon le sous-type (Tableau 1). Dans la plupart des cas, une biopsie cutanée et ses résultats histopathologiques permettent d'écarter les diagnostics différentiels. Parmi les caractéristiques histologiques du LEC, citons la dermatite d'interface caractérisée par un infiltrat de cellules mononucléées au sein de la jonction dermo-épidermique, une dégénérescence de la couche basale, une inflammation périvasculaire et périannexielle, un dépôt mucineux et une hyperkératose [13]. Un examen des lésions cutanées par immunofluorescence directe peut être utile dans les cas équivoques afin de détecter un dépôt d'immunoglobulines (souvent des IgG) et de composants du complément (souvent C3) au sein de la jonction dermo-épidermique (test de la bande lupique). Le test de la bande lupique peut toutefois être positif chez les patients présentant des lésions cutanées dues au soleil ou à d'autres maladies de peau. Il ne peut donc pas constituer un test diagnostique du LEC [14]. Plusieurs diagnostics différentiels peuvent présenter des caractéristiques cliniques et histopathologiques communes à celles du LEC (Tableau 2). Le diagnostic de LEC est alors difficile à établir et nécessite de confronter les manifestations cliniques et anatomopathologiques. La différenciation entre LEC et rosacée en est un exemple type (Fig. 2). La topographie des lésions et la présence de pustules permettent généralement d'écarter facilement le LEC, mais les deux maladies peuvent s'accompagner de papules inflammatoires et/ou d'un érythème facial, ces deux manifestations étant exacerbées par l'exposition au soleil [15]. Sur le plan histologique, les infiltrats lymphocytaires périfolliculaires et périvasculaires sont communs aux deux affections [15]. Récemment, dans des cas équivoques, il a été

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8964108>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8964108>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)