



Un cas inhabituel de nécrolyse épidermique toxique lupique (lupus Lyell) d'évolution fatale

An unusual case of toxic epidermal necrolysis lupus (lupus Lyell) of fatal evolution

Ndiaye Diop MT¹, Diop A¹, Seck B¹, Diallo M², Ly F¹

1. Hôpital Institut d'hygiène Sociale / Université Cheikh Anta Diop De Dakar
2. Hôpital Aristide Le Dantec / Université Cheikh Anta Diop De Dakar

Auteur correspondant : Ndiaye Diop Mame Tene

Résumé

Introduction : Les manifestations cutanées du lupus sont très polymorphes. Nous rapportons un cas de lupus systémique d'évolution fatale dont la présentation clinique mime un syndrome de Lyell.

Observation : Il s'agissait d'une patiente âgée de 39 ans qui était déjà suivie pour un lupus systémique traité par une corticothérapie orale à raison de 1mg/kg/jour avec une bonne évolution clinique. Elle a été admise dans notre service pour une poussée de la maladie lupique avec des lésions cutanées à type de décollement nécrotique étendu sur une surface corporelle d'environ 40%. Le diagnostic de nécrolyse épidermique toxique d'origine lupique a été retenu devant l'absence de prise médicamenteuse suspecte, l'aspect clinique et histopathologique des lésions cutanées.

Discussion : La nécrolyse épidermique toxique d'origine lupique est rare. Le diagnostic différentiel doit se faire dans les plus brefs délais pour améliorer le pronostic. Ce dernier dépend de la rapidité de la prise en charge, car l'évolution est souvent fatale.

Summary

Introduction: The cutaneous manifestations of lupus are very polymorphic. We report a case of systemic lupus of fatal evolution whose clinical presentation mimics a syndrome of Lyell.

Observation: This was a 39-year-old patient who was already being treated for systemic lupus and treated with oral corticosteroid therapy at a rate of 1 mg / kg / day with a good clinical course. She was admitted to our department for a flare-up of her lupus disease with extensive necrotic detachment skin lesions with a body surface area of about 40%. The diagnosis of toxic epidermal necrolysis was based on the absence of suspicious drug intake, the clinical and the histopathological appearance of the cutaneous lesions.

Discussion: It is a form of systemic lupus not to be ignored requiring rapid management because of its often fatal evolution. So, that the eviction of drugs is the rule in lyell syndrome, lupus lyell like is an absolute therapeutic emergency. The differential diagnosis must then be made as soon as possible to improve the prognosis

Introduction

Les manifestations cutanées du lupus sont très polymorphes. Parmi celles-ci, il a été décrit les décollements cutanés nécrotiques étendus qui miment un véritable syndrome de Lyell ou nécrolyse épidermique toxique médicamenteuse [1]. Nous rapportons, chez une patiente ayant déjà un diagnostic de lupus érythémateux systémique, un lupus Lyell d'évolution fatale.

Observation

Il s'agissait d'une patiente âgée de 39 ans, commerçante, célibataire sans enfant, suivie par un dermatologue libéral depuis 7 mois, pour un lupus systémique à manifestations cutanée et articulaire. L'existence de signes biologiques, immunologiques et/ou radiologiques n'était pas précisée. Elle était traitée par une corticothérapie générale à la dose quotidienne initiale de 1mg/kg, soit 80 mg/jour, associée à de l'hydroxychloroquine à la dose de 400 mg/jour. Elle rapportait une notion de dégression rapide des doses par pallier de 20 mg tous les 10 jours, en 4 mois, jusqu'à une dose d'entretien de 5 mg/jour. Après une notion de rémission clinique de 2 mois environ, elle fut admise dans notre

service pour une poussée aigüe de sa maladie lupique évoluant depuis 3 semaines. La patiente ne rapportait aucun antécédent d'avortement, ni de notion de prise médicamenteuse suspecte. L'état général était altéré et les muqueuses conjonctivales étaient légèrement pâles et anictériques. Elle présentait une fièvre à 38,2°C, un pouls à 112 battements/mn, une tension artérielle à 110/60 mmHg et une IMC à 25 kg/m². L'examen dermatologique objectivait un érythème en « vespertilio » au niveau du visage (figure 2), une surface corporelle décollée et décollable (signe de Nikolsky positif) estimée à 40%, selon la règle des 9 de Wallace, avec des plages de nécroses (figure 1). Il n'existait pas d'atteinte muqueuse. L'examen des autres appareils montrait une polyarthrite des poignets et des pieds, et un déficit musculaire intéressant les ceintures. L'hémogramme montrait des globules blancs à 9420 elmts/mm³, des polynucléaires neutrophiles à 7510 elmts/mm³, une hématicrite à 55%, une anémie normochrome (VGM = 91fl), normocytaire (TCMH= 31) à 7,8g/dl, des plaquettes à 141000 elmts/mm³.



Figure 1 : décollement cutané nécrotique étendu



Figure 2 : érythème du visage avec aspect en vespertilio

La C-réactive protéine était à 48mg/L, et la vitesse de sédimentation était accélérée à 70mm à la première heure. La protéinurie des 24h était à 0,81 g/24h. L'ionogramme sanguin montrait une natrémie à 135meq/L, une kaliémie à 3,6 meq/L et une chlorémie à 106 meq/L. La créatininémie était à 9,7mg/L et l'urée à 0,3g/L. Les ASAT et ALAT étaient respectivement à 28 et 17 UI/L. Les enzymes musculaires (CPK et LDH) étaient normales. Les hémocultures avaient isolé un

Staphylococcus aureus sensible à l'acide fusidique et aux fluoroquinolones. Le reste du bilan infectieux (goutte épaisse, ECBU, radiographie du thorax) était normal. Les sérologies rétrovirale et de l'hépatite B étaient négatives. Sur le plan immunologique, il existait une positivité des anticorps anti Sm (> 8), anti U1RNP (> 8) et du test de Coombs direct. L'histopathologie cutanée montrait une nécrose totale et étendue de l'épiderme sous tendue par

une dermatite lichénoïde avec un infiltrat lymphocytaire (figure 3, 4). La patiente était mise

sous prednisonne à la dose de 1 mg/kg/j après une antibiothérapie adaptée de 5 jours.

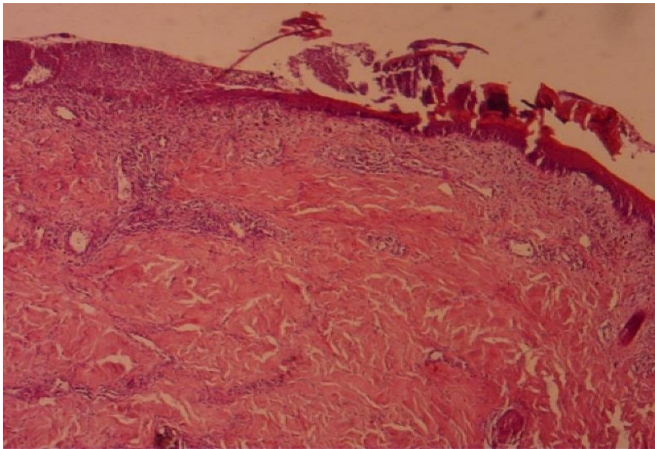


Figure 3 : nécrose totale de l'épiderme sous tendue par une dermatite lichénoïde

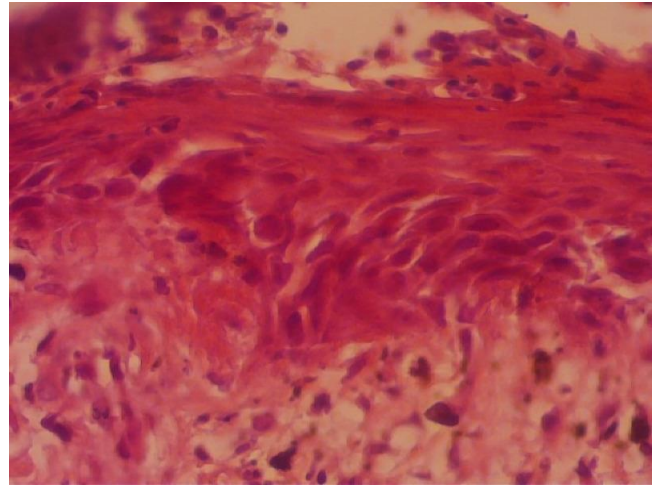


Figure 4 : nécrose totale de l'épiderme

A J9 d'hospitalisation, elle a présenté brutalement des troubles hémodynamiques à type de collapsus et une détresse respiratoire. Des gestes d'urgences ont été réalisés pour stabiliser la patiente et l'hémogramme d'urgence montrait une anémie normocytaire (VGM=90fl), normochrome (TCMH=31) à 3,5g/dl, une hyperleucocytose à 19390 elmts/mm³ avec neutrophilie à 16390 elmts/mm³. Le frottis sanguin avait retrouvé 2,3% de schizocytes. Devant l'anémie hémolytique aigue, la thrombopénie et le taux de schizocytes, nous avons posé le diagnostic d'une microangiopathie thrombotique. La patiente est décédée 7 heures après dans un tableau d'hémorragie cataclysmique (hématémèse, rectorragie, épistaxis) avec défaillance multiscérale.

Discussion

La nécrolyse épidermique toxique lupique est une entité exceptionnelle. C'est le deuxième cas décrit à Dakar après l'observation de Ndiaye et al. [2]. Le mécanisme exact n'est pas encore bien connu ; mais pour plusieurs auteurs, le clivage intra-épidermique résulte d'une apoptose kératinocytaire due à l'interaction du récepteur membranaire de mort cellulaire programmé Fas (CD95) et à son ligand, Fas-L (CD95L) [3,4]. Il s'agit d'une entité qui peut faire évoquer plusieurs autres hypothèses diagnostiques : le syndrome de Stevens Johnson/Lyell, le lupus bulleux, le syndrome de Rowell et les maladies bulleuses auto-immunes [1, 5, 6]. Cependant, le lupus érythémateux bulleux apparaît comme des bulles tendues de différentes tailles, ce qui est cliniquement différent de la présentation clinique chez notre patient. Le syndrome de Stevens Johnson/Lyell constitue le véritable diagnostic

différentiel du fait de la similarité clinique à tous les points, et du fait que le lupus est considéré comme un terrain de survenue de cette toxidermie [7]. Malgré cela nous l'avons éliminé devant l'absence de prise médicamenteuse suspecte au cours du mois précédent le début des symptômes et l'absence d'atteinte muqueuse. Ainsi, le diagnostic de nécrolyse épidermique toxique lupique a été retenu devant le terrain lupus systémique, les anticorps anti Sm positifs, et l'histopathologie qui avait montré une nécrose totale et étendue de l'épiderme sous tendue par une dermatite lichénoïde avec un infiltrat lymphocytaire. Le lupus érythémateux systémique simulant un syndrome de Stevens Johnson/Lyell est souvent déclenché par une exposition excessive aux ultraviolets [8, 9]. Chez notre patient les anticorps anti-Ro étaient négatifs. Ces derniers sont décrits comme étant souvent associés à ce tableau et un risque accru d'éruptions cutanées photosensibles [9]. Chez notre patient, nous n'avons pas retrouvé une notion d'exposition solaire. Toutefois, la dégression des doses de corticothérapie était rapide. Cette dégression non conventionnelle serait la cause de la survenue de ce tableau suraigu, par un effet rebond. En effet, certains auteurs incriminent l'arrêt de cette corticothérapie dans la survenue de la nécrolyse épidermique toxique lupique [10]. La prise en charge thérapeutique de la nécrolyse épidermique toxique lupique est controversée, mais la corticothérapie générale reste le traitement de première intention du lupus sous-jacent [6]. La microangiopathie thrombotique retrouvée chez notre patiente est rarement décrite au cours de la nécrolyse épidermique toxique lupique. Dans la littérature, la fréquence varie entre 1 et 4% selon



les études [11]. Il s'agit d'un syndrome de très mauvais pronostic. Dans notre contexte de travail, comme c'est le cas chez notre patiente, il est souvent fatal du fait que le seul traitement dont l'efficacité est prouvée consiste à faire des échanges plasmatiques [11].

Conclusion

La nécrolyse épidermique toxique lupique est une forme de lupus systémique à ne pas méconnaître. Il s'agit d'une urgence thérapeutique absolue nécessitant une prise en charge rapide du fait de son évolution souvent fatale. De ce fait, le diagnostic différentiel avec le syndrome Lyell doit se faire dans les plus brefs délais pour améliorer le pronostic.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

REFERENCES :

1. Ryan E, Marshman G, Astill D. Toxic epidermal necrolysis like subacute cutaneous lupus erythematosus. *Australas J Dermatol* 2012 ; 53 :303–306.
2. Maodo NDIAYE, Moussa DIALLO, Assane DIOP et al. Lupus aigu à type de nécrolyse épidermique toxique *NouvDermatol* 2013 ; 32 : 502-504.
3. Shortt R, Gomez M, Mittman N, Cartotto R. Intravenous immunoglobulin does not improve outcome in toxic epidermal necrolysis. *J Burn Care Rehabil.* 2004 ; 25 : 246–255.
4. I Simsek, M Cinar, H Erdem, S Pay, C Meric and A Dinc. Efficacy of plasmapheresis in the treatment of refractory toxic epidermal necrolysis-like acute cutaneous lupus erythematosus. *Lupus* 2008 ; 17: 605–606.
5. Cisneros CG, Romiti R, Santi CG et al. Toxic epidermal necrolysis-like cutaneous lupus erythematosus: a series of three patients. *Acta Derm. Venereol.* 2010; 90: 175–178.
6. Paradela S, Martinez-Gomez W, Fernandez-Jorge B et al. Toxic epidermal necrolysis-like acute cutaneous lupus erythematosus. *Lupus* 2007; 16: 741–745.
7. Roujeau JC. Syndromes de Lyell et de Stevens-Johnson. *Encyclopédie Orphanet.* Juin 2007.
8. Ziemer M, Kardaun SH, Liss Y, Mockenhaupt M. Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in patients with lupus erythematosus: a descriptive study of 17 cases from a national registry and review of the literature. *Br J Dermatol* 2012; 166: 575–600.
9. Yildirim Cetin G, Sayar H, Ozkan F, Kurtulus S, Kesici F, Sayarlioglu M. A case of toxic epidermal necrolysis-like skin lesions with systemic lupus erythematosus and review of the literature. *Lupus* 2013; 22:839–846.
10. X-Lee HY, Tey HL, Pang SM, Thirumoorthy T. Systemic lupus erythematosus presenting as Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: a report of three cases. *Lupus* 2011 ; 20 : 647-652
11. Couture P, Hie M, Pineton De Chambrun M. et al. Caractéristiques cliniques, pronostiques et traitement des syndromes de microangiopathie thrombotique au cours du lupus : une étude descriptive multicentrique. *Rev Med Int* 2017 ; 38 (1) :107-108.