



## QUAND LES BULLES RÉVÈLENT LE LOUP

Fiona BOBIN, Interne, Médecine Interne et Immunologie Clinique, CHU Angers, Angers, FRANCE

- Sophie MICHALAK-PROVOST, PH, Pathologie cellulaire et tissulaire, CHU Angers, Angers, FRANCE
- Edgar-Pierre LIBERT, CCA, Dermatologie, CHU Angers, Angers, FRANCE
- Arthur RENAUD, CCA, Médecine Interne et Immunologie Clinique, CHU Angers, Angers, FRANCE

### INTRODUCTION

Les manifestations cutanéomuqueuses sont variées au cours du lupus érythémateux systémique (LES). Le lupus bulleux constitue une forme rare de la maladie. Nous rapportons le cas d'un patient dont le LES a été révélé par l'apparition d'une éruption bulleuse.

### OBSERVATION

Monsieur S., 50 ans, originaire de Guyane, consultait pour des **lésions vésiculobulleuses prurigineuses** siégeant au niveau du tronc, de la racine des membres, et des organes génitaux externes, évoluant depuis un mois (**Figure A**). Ses antécédents comprenaient un éthylysme chronique sévère ainsi qu'une chirurgie de cataracte bilatérale, sans traitement au long cours. L'examen clinique objectivait des **bulles tendues** sur fond érythémateux et peau saine. Le **signe de Nikolsky était négatif**. On notait une **hypopigmentation cicatricielle** sans atrophie cutanée. Il existait une **atteinte de la muqueuse** buccale avec des bulles et des érosions du palais, de la face interne des joues et des lèvres, responsable d'une dysphagie douloureuse. **L'état général était altéré** (-8 kg en un an) avec une fébricule et une **arthralgie inflammatoire bilatérale** des pieds était notée.

La biopsie cutanée montrait un **clivage dermo-épidermique** avec une bulle comblée de nombreux polynucléaires neutrophiles et de rares éosinophiles. Le derme renfermait un important infiltrat inflammatoire à **polynucléaires neutrophiles**. L'immunofluorescence directe (IFD) révélait un **dépôt linéaire d'IgA, IgG, IgM, C3 et C1q** le long de la membrane basale (**Figure B**). L'immunofluorescence indirecte (IFI) détectait des **anticorps anti-BP180 et anti-BP230**.

Les examens complémentaires réalisés sont résumés dans le tableau suivant :

Examens complémentaires	Résultats principaux
<b>NFS</b>	- Hémoglobine 9,4 g/dL, plaquettes 110 G/L
<b>Biochimie</b>	- Fonction rénale normale, pas de protéinurie - CRP 56 mg/L
<b>Bilan hépatique</b>	- Cholestase anictérique
<b>Auto-immun</b>	- AAN 1/5120 (moucheté), anti-Sm +, anti-RNP +, anti-chromatine +, anti-ADN natifs + - Anti-collagène VII (AC7) + - Complément consommé - Coombs Positif IgG, sans hémolyse
<b>Imagerie</b>	- TDM TAP : Splénomégalie - ETT : épanchement péricardique

Un **diagnostic de LES** était retenu selon les critères ACR/EULAR 2019, avec une **présentation inaugurale sous forme de lupus bulleux**.

Le traitement associait **dermocorticoïdes**, **hydroxychloroquine** 400mg/jour et **dapsone** 100mg/jour. L'évolution était partiellement favorable à 3 mois avec régression des bulles muqueuses mais persistance de lésions cutanées malgré une observance optimale (hydroxychloroquinémie à 0.92 mg/L). Les posologies étaient majorées à 600 mg/jour et 125 mg/jour respectivement.

### DISCUSSION

Le lupus bulleux concerne moins de 5% des patients affectant principalement les enfants et les femmes jeunes. Il survient chez des patients déjà diagnostiqués LES dans deux-tiers des cas. Lorsqu'il est inaugural, il peut compliquer le diagnostic.

Pour faciliter la reconnaissance du lupus bulleux, des **critères diagnostiques ont été proposés par Camisa et Sharma** :

- 1 LES selon les critères ACR/EULAR 2019
- 2 Vésicules et bulles apparaissant sur la peau photo-exposée mais non limitées à ces zones
- 3 Histopathologie compatible avec une dermatite herpétiforme (DH)
- 4 IFD révélant des dépôts linéaires ou granulaires d'IgG et/ou IgM et souvent IgA de la membrane basale
- 5 IFI négative ou positive pour les anticorps circulants dirigés contre la membrane basale

L'**AC7**, principal anticorps pathogène, est retrouvé dans **70% des cas**. D'autres anticorps ont été identifiés : anti-BP180, anti-BP230, anti-laminine-5, et anti-laminine-6.

Le lupus bulleux fait partie des **dermatoses bulleuses neutrophiliques de la jonction dermo-épidermique** comprenant également la DH, l'épidermolyse bulleuse acquise, et la pemphigoïde bulleuse. Chez notre patient de 50 ans, le bilan immunologique systématique permet d'orienter vers le LES et confirmer la forme bulleuse notamment avec positivité des AC7. L'atteinte muqueuse présentée par notre patient est décrite dans la littérature.

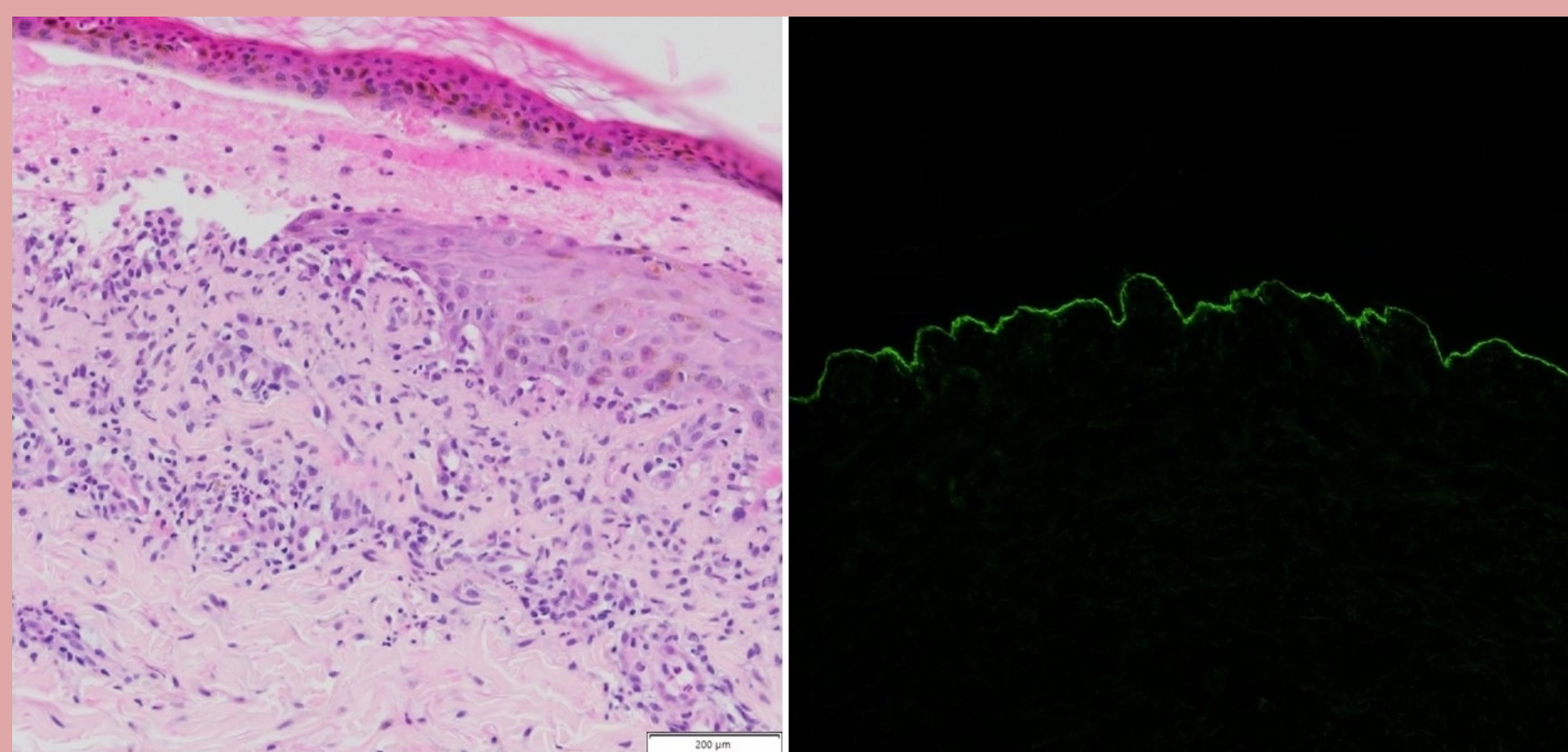
La **disulone**, associée à l'**hydroxychloroquine**, constitue le **traitement de 1ère intention** fondé sur des données rétrospectives, mais ne s'est révélé que partiellement efficace chez notre patient. Le **rituximab** est une option de 2ème intention.

### CONCLUSION

Le lupus bulleux est une atteinte rare du LES. Il demeure un défi diagnostique notamment lorsque le LES est méconnu. En plus d'une analyse fine de l'histologie cutanée, un bilan immunologique complet ainsi que la recherche **d'AC7 permettent d'orienter le diagnostic**. Le traitement spécifique repose sur la **disulone en 1ère intention**.



**Figure A.** Bulles tendues et hypopigmentation cicatricielle sans atrophie cutanée associée.



**Figure B.** (a) Bulle sous-épidermique avec infiltrat neutrophilique (coloration à l'HE, ×200) ; (b) Dépôts linéaires de C1q le long de la zone de la membrane basale (IFD).

#### Références bibliographiques

- Camisa C, Sharma HM. Vesiculobullous systemic lupus erythematosus. Report of two cases and a review of the literature. J Am Acad Dermatol. 1983 Dec;9(6):924-33
- Chan LS, Lapiere JC, Chen M, Traczyk T, Mancini AJ, Paller AS, et al. Bullous Systemic Lupus Erythematosus With Autoantibodies Recognizing Multiple Skin Basement Membrane Components, Bullous Pemphigoid Antigen 1, Laminin-5, Laminin-6, and Type VII Collagen. Arch Dermatol [Internet]. 1999 May 1 [cited 2025 Aug 11];135(5)
- de Risi-Pugliese T, Cohen Aubart F, Haroche J, Moguelet P, Grootenboer-Mignot S, Mathian A, et al. Clinical, histological, immunological presentations and outcomes of bullous systemic lupus erythematosus: 10 New cases and a literature review of 118 cases. Semin Arthritis Rheum. 2018 Aug 1;48(1):83-9.