



# Lupus engelure associé à un déficit homozygote en C2

1<sup>er</sup> Auteur : Hicham, MOKHTARI, Interne, Dermatologie, CHU La Rabta, Tunis, TUNISIE

Autres auteurs, équipe:

- Mariem, TABKA, AHU, Dermatologie, CHU La Rabta, Tunis, TUNISIE
- Feryel, AMRI, AHU, Dermatologie, CHU La Rabta, Tunis, TUNISIE
- Asmahane, SOUISSI, Professeur agrégé, Dermatologie, CHU La Rabta, Tunis, TUNISIE
- Dalenda, EL EUCH, Dermatologue, Jardin d’El Menzah 2, Tunis, TUNISIE
- Mourad, MOKNI, Professeur, Dermatologie, CHU La Rabta, Tunis, TUNISIE

## INTRODUCTION

Le lupus monogénique rassemble des phénotypes lupiques liés à une variation génétique qui conduit à l’auto-immunité systémique. Le déficit en facteur du complément C2 représente une forme fréquente de ce lupus monogénique. Nous rapportons un cas de lupus engelure chez une jeune femme déficiente en facteur du complément C2.

## OBSERVATION

- **Patiente** : 31 ans, consulte pour une éruption palmo-plantaire douloureuse > 4 ans.
- **ATCDs** : méningite bactérienne, déficit congénital homozygote en facteurs de complément C2/C6 et lupus discoïde.
- **Examen** : plaques érythémato-érodées des mains + plaques hypochromiques cicatricielles vitiligoïdes des doigts + pulpite des orteils.
- **Onychoscopie périunguéele** : quelques mégacapillaires et anses dystrophiques.
- **Bilan immunologique** : AAN positifs à 1/1600 d’aspect moucheté, des anticorps anti-DNAn négatifs, des anticorps anti-SSA fortement positifs et une hypocomplémentémie en C2.
- **Bilan de systématisation** : négatif.
- **Diagnostic** : lupus engelure en rapport avec un déficit congénital en C2.
- **Évolution clinique** : favorable sous hydroxychloroquine 400 mg/j.

## DISCUSSION

- **Déficit en C2** : facteur de risque le plus fréquent du lupus monogénique.
- **10%** : risque de survenue du LES.
- **Caractéristiques cliniques du lupus associé au déficit congénital en C2** :
  - a. Âge précoce (petite enfance ++).
  - b. Atteinte cutanée au premier plan.
  - c. Prédominance de lésions discoïdes et engelures.
- **Caractéristiques immunologiques du lupus associé au déficit congénital en C2** :
  - a. Absence fréquente des anti-DNAn.
  - b. Positivité fréquente des anti-SSA.
- **Pronostic** : favorable avec faible prévalence d’atteinte systémique grave.

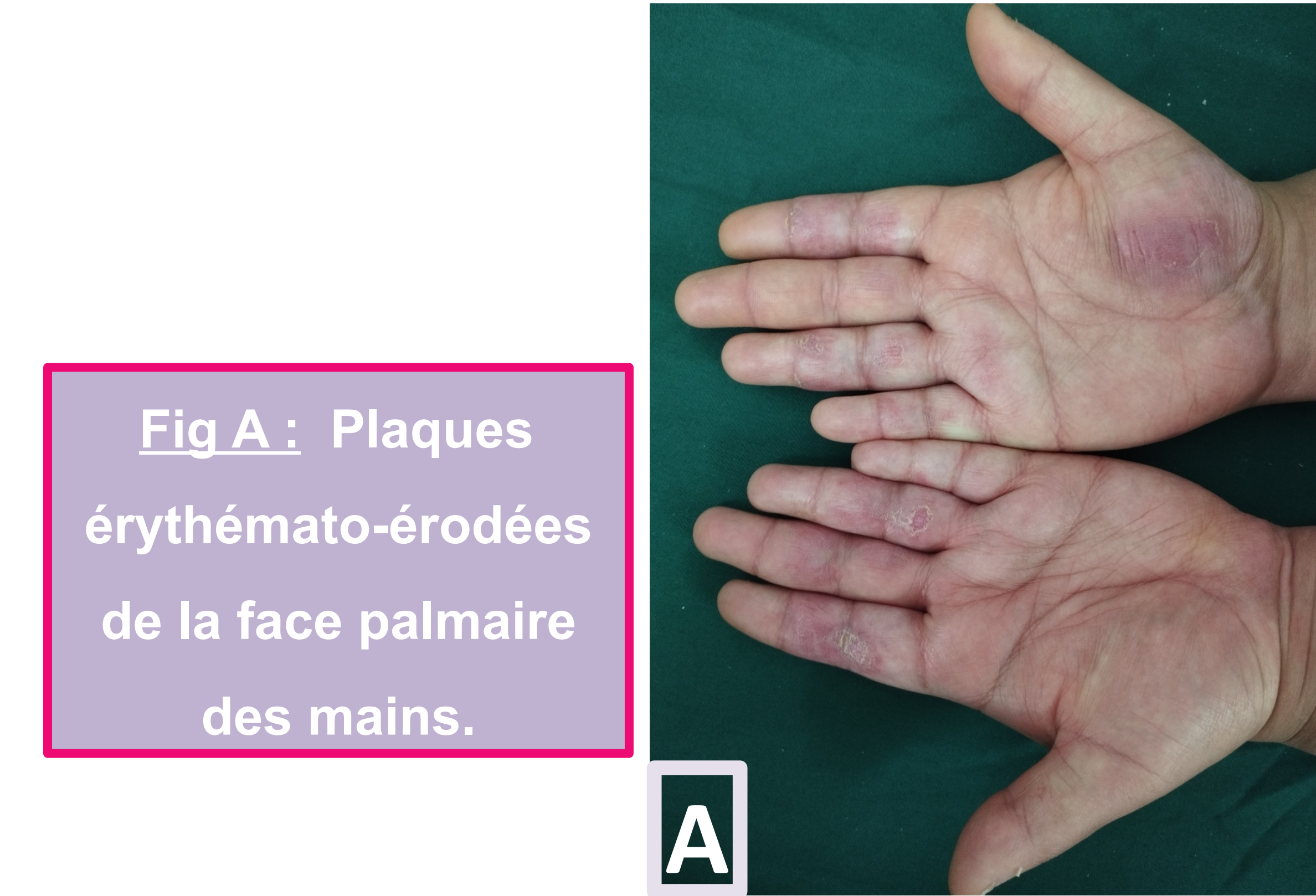


Fig A : Plaques érythémato-érodées de la face palmaire des mains.



Fig B : Pulpite des orteils.

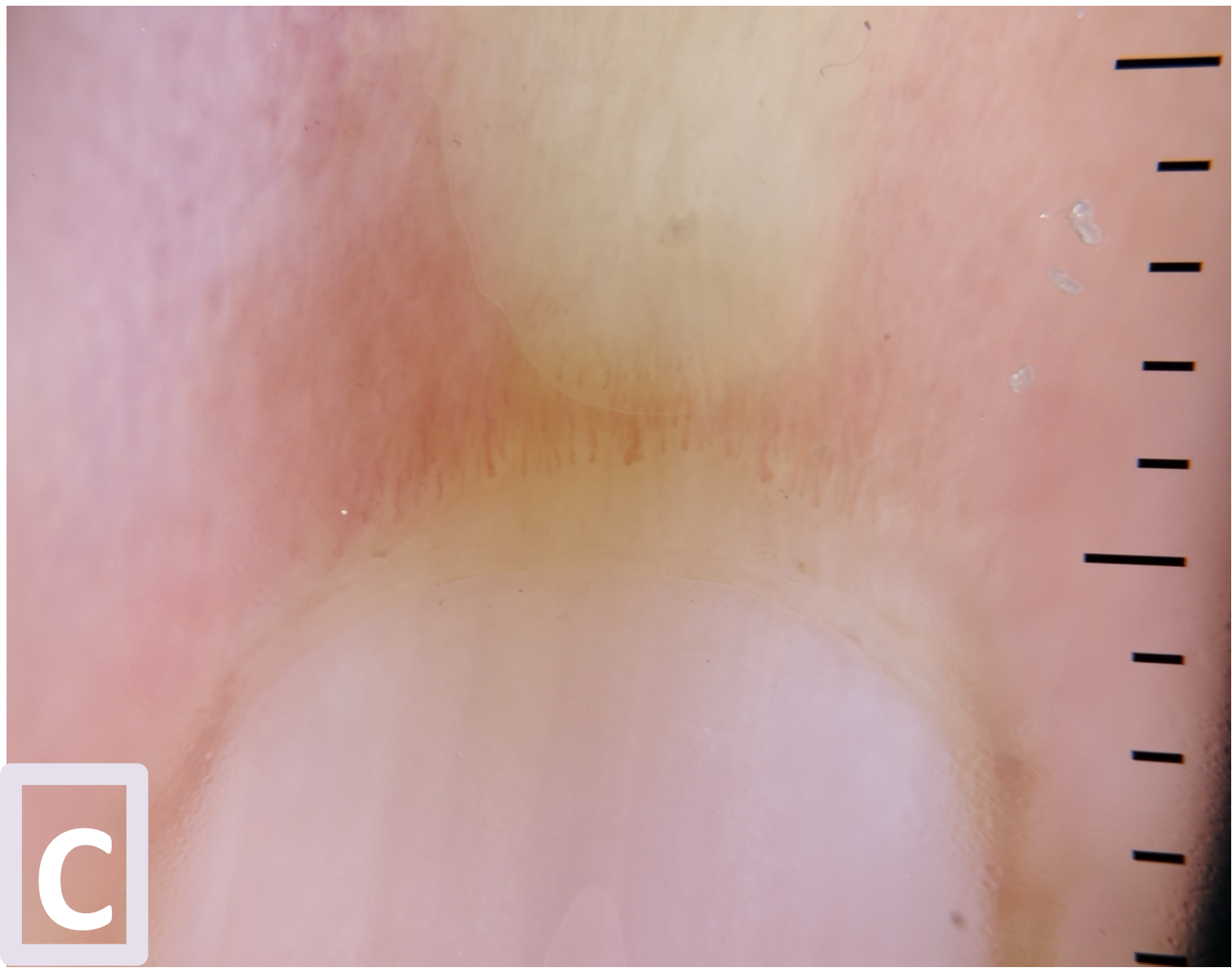


Fig C : Mégacapillaires et anses dystrophiques à l’onychoscopie périunguéele.

## MESSAGES-CLÉS

- Le lupus érythémateux monogénique par déficit en C2 doit être évoqué devant :
  - ❖ Survenue de la maladie à un âge précoce.
  - ❖ Atteinte cutanée prédominante.
  - ❖ Anticorps anti-DNAn négatif et anticorps anti-SSA positifs.