



Association rare d’un lupus érythémateux systémique à une pemphigoïde bulleuse avec profil auto- anticorps atypique

Auteurs: M. Timoumi (1) ; M. Thabet (1) ; K. Hanin (2) ; C. Amal Baya (1) ; W. BenYahia (1) ; N. Ghanouchi (1)
(1) Médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie;
(2) Dermatologie, CHU FarhatHached, Sousse, Tunisie

Introduction

Les dermatoses bulleuses auto-immunes associées au lupus érythémateux systémique (LES) sont rares.

Le diagnostic différentiel entre lupus bulleux et pemphigoïde bulleuse constitue un véritable défi, d’autant plus que ces deux entités peuvent coexister dans un contexte de polyauto-immunité.

Observation

Patiente de 37 ans

Antécédents :

- Lupus érythémateux systémique (LES) sévère avec atteinte neurologique centrale démyélinisante, Néphropathie lupique, Bicytopénie (anémie hémolytique + leuconeutropénie)Test de Coombs positif
- Syndrome de Sjögren associé

Bilan immunologique: AAN (+)

Anti-ADN natif (+)

Anti-Sm/RNP (+)

Anti-SSA/SSB (+)

Prise en charge initiale:

- ✎ Bolus de méthylprednisolone
- ↓ Relais par prednisone **1 mg/kg/j**
- ✎ Cyclophosphamide IV (protocole NIH)

Évolution:

📅 **1 mois après la première cure de cyclophosphamide**

Apparition de :

- Bulles flasques en rosette péri-axillaires
- Bulle tendue péri-ombilicale
- Érosions buccales



Figure 1: Une bulle tendue au niveau de l’ombilic



Figure 2: Des bulles en rosette en péri-axillaires

Explorations

🔬 Histologie

Bulle suprabasale

Infiltrat riche en polynucléaires éosinophiles

🔬 Immunofluorescence directe

Dépôts linéaires d'IgG et C3 à la jonction dermo-épidermique ➡ Compatible avec une **pemphigoïde bulleuse**

🔬 Immunofluorescence indirecte

Anti-BP230 (+) Anti-BP180 (–)

Anti-collagène VII (+)

Anti-desmoglérine 1 (+)

Evolution:

Augmentation de la corticothérapie à **1 mg/kg/j**

Régression rapide des lésions cutanéomuqueuses

Discussion

Plusieurs éléments orientaient vers une PB plutôt qu’un lupus bulleux, notamment **l’infiltrat éosinophilique** et **les dépôts linéaires d’IgG/C3**.

Cependant, le profil sérologique associant plusieurs auto-anticorps dirigés contre différentes structures d’adhésion cutanée suggère un phénomène **d’épitope spreading intermoléculaire**, possiblement favorisé par l’activité du LES et le terrain de polyauto-immunité, comme le syndrome de Sjögren.

L’apparition des lésions après la première cure de cyclophosphamide évoque un facteur déclenchant médicamenteux, sans relation causale formelle.

Conclusion

Cette observation met en évidence la rareté et la complexité des PB survenant dans un contexte de LES actif.

Elle souligne également le rôle potentiel de **l’épitope spreading** dans l’élargissement du spectre auto-immun et la survenue de profils sérologiques atypiques, avec un impact direct sur la prise en charge thérapeutique.