



**Dermatologie**

**LES MANIFESTATIONS CUTANÉES DES  
COLLAGÉNOSES**

**Concepteur du cours: Dr MOHAMED DENGUEZLI**

**Attention !**

Ce produit pédagogique numérisé est la propriété exclusive de l'UVT. Il est strictement interdit de la reproduire à des fins commerciales. Seul le téléchargement ou impression pour un usage personnel (1 copie par utilisateur) est permis.

## Introduction :

Les collagénoses sont des maladies systémiques, auto-immunes de cause inconnue, dans laquelle interviennent des facteurs génétiques, immunologiques et d'environnement.

Les manifestations cutanées sont importantes car,

- peuvent inaugurer ou révéler la maladie
- faciliter le diagnostic
- rester isolées et résumer toute la maladie dans les formes cutanées pures.

On va étudier et par ordre de fréquence

- le lupus érythémateux
- la sclérodermie
- la dermatomyosite
- la périartérite noueuse (P.A.N)

## I-LE LUPUS ERYTHEMATEUX

Classiquement divisé en 3 groupes :

LE chronique : LEC : purement dermatologique

LE subaigu : L subaigu : forme intermédiaire

LE systémique : LES : forme systémique (atteintes viscérales)

Bien que ces maladies soient différentes au plan clinique, évolutif et immunologique, cette opposition doit être abandonnée au profit de la notion de "maladie lupique".

Les formes de passage ne sont pas rares

## II-LUPUS ERYTHEMATEUX CHRONIQUE : LEC

\*maladie de l'adulte d'âge moyen

\*2 femmes/1 homme

\*début progressif, parfois déclenché par une exposition solaire

\*siège : parties découvertes ++ : visage (nez, pommette, région préauriculaire),

cuir chevelu ® alopecie cicatricielle, décolleté, dos des mains et avant-bras.

## Signes cutanées

Lésions élémentaires : une ou plusieurs plaques bien limitées comprenant trois

lésions élémentaires qui se conjuguent:

### 1. L'érythème :

Constant de type congestif, s'efface à la vitro-pression prédomine en périphérie des plaques et peut être parsemé de télangiectasies. Il est plus ou moins masqué par une :

### 2. Hyperkératose :

Qui se localise aux orifices folliculaires donnant un aspect de piqueté blanc râpeux au toucher : hyperkératose ponctuée. Elle réalise également des squames sèches, adhérentes à la face inférieure desquelles on retrouve, après arrachement des crampons kératosiques caractéristiques.

### 3. L'atrophie cicatricielle :

Plus tardive, prédomine au centre des lésions s'accompagne des troubles pigmentaires leuco-mélanodermiques avec télangiectasies.

L'une de ces 3 lésions élémentaires peut prédominer et on distingue plusieurs

formes cliniques:

\*forme érythémateuse pure (diagnostic différentiel avec L.E.S),

\*érythème + œdème important donnant un placard congestif saillant à bord net et à surface lisse : lupus tumidus,

\*la prédominance des télangiectasies réalise le lupus couperosique,

\*L.E crétaqué : très hyperkératosique avec squames très épaisses,

lupus atrophique et dyschromique cicatriciel (ancien).

### **Histologie :**

1. Hyperkératose orthokératosique formant des bouchons cornés dans les ostiums folliculaires.

2. Atrophie du corps muqueux de Malpighi.

3. Vacuolisation des cellules basales épidermiques.

4. Infiltrat inflammatoire lymphocytaire du derme superficiel péri vasculaire et périannexiel.

5. Dilatation capillaire + œdème du derme superficiel.

### Immunofluorescence directe

Positive en peau malade dans plus de 90 % des cas : bandes lupique JDE

(jonction dermo-épidermique), dépôt granulaire en bande fait d'immunoglobulines

(IgG, IgM, IgA) et complément C3, C1q, C5, C9.

Négative en peau saine.

### Pronostic Evolution

Evolution par poussées souvent déclenchées par l'exposition solaire.

Le pronostic est surtout d'ordre esthétique ® Evolution vers des cicatrices atrophiques et dyschromiques très inesthétiques.

Dès le diagnostic de LEC établi, il importe de rechercher des signes de systématisation. En effet, les formes de passage ne sont pas rares et un L.E.S peut commencer comme un L.E.C.

### Signes de systématisation

	<b>L.E.C</b>	<b>L.E.S</b>
Vitesse de Sédimentation	Normale	Accélérée >40 H1
NFS	Normale	Anémie, lymphopénie<1000, thrombopénie
Immunoglobulines sériques EPP	Normales	Hypergammaglobulinémie polyclonale > 20 g
Complément	Normal	Hypocomplémentémie
IFD peau saine	Négative	Positive
Protéinurie	Absence	Présence

Hématurie microscopique	Absence	Présence
Anticorps antinucléaires	(-) ou (+) à taux faible	(+) Taux élevé
Anticorps anti-ADN	Absence	Présence

## TRAITEMENT

Antipaludéens de synthèse :

\*Chloroquine : Nivaquine\* 200-300 mg/j

\*Hydroxychloroquine : plaquenil\* 400-600 mg/j

Avec une surveillance ophtalmologique : E.R.G.

Dermocorticoïde + protection solaire

**Voir iconographie lupus**

## III-LUPUS ERYTHEMATEUX SUBAIGU

Il s'agit d'un aspect anatomoclinique de LE qui survient chez des patients possédant des caractéristiques génétiques (HLA DR3) et sérologiques (anticorps anti-Ro) particulières.

**Signes cutanés :**

Médailles érythémato-squameux psoriasiformes à évolution centrifuge (lupus annulaire). Pas d'évolution vers des cicatrices atrophiques, distribution grossièrement

symétrique sur la face antérieure du thorax, V du décolleté, haut du dos et faces d'extension des membres et sur le visage.

La photosensibilité est très marquée. Les atteintes viscérales sont rares et moins sévères que dans L.E.S : articulaire, pleuropulmonaire, l'atteinte rénale et neurologique est exceptionnelle.

### **Histologie :**

Moins typique que dans le LEC mais reste compatible avec un lupus.

IFD (+) peau lésée dans 60 % des cas, peau saine découverte dans 46 % des cas et négative en peau saine couverte. Ainsi une IFD négative n'élimine pas un LE subaigu.

### **Biologie :**

AAN (+) dans 50 % des cas

Anti RO dans 70 % des cas (caractéristique)

HLA DR3 dans 65 % des cas.

### **Traitement :**

Antipaludéens de synthèse



Dermocorticoïdes - protection solaire

Sinon : Prédnisone ou thalidomide.

## IV-LUPUS ERYTHÉMATEUX SYSTEMIQUE : L.E.S

Il s'oppose au L.E.C par la coexistence de manifestations générales et viscérales par un syndrome biologique particulier et par la gravité du pronostic. Atteint surtout la femme jeune (+ 80 %).

### Signes cutanés :

\*S'observent dans 20 % des cas lors du diagnostic de LES et surviennent chez 60-70 % des cas lors de l'évolution.

\*Très évocateurs de l'affection,

\*prédominant sur les régions exposées au soleil (visage ++), la photosensibilité est nette.

On les regroupe en "signes spécifiques" érythémateux et congestives et signes "non spécifiques" témoignant d'une atteinte vasculaire (vasculopathie lupique).

\*sur le visage : l'érythème en ailes de papillon ou en vespertilio, est le plus caractéristique. Il s'agit de taches rouges, légèrement œdémateuses finement squameuses et parfois télangiectasiques plus ou moins confluentes disposées sur le

nez et les pommettes parfois les joues, front et le décolleté. Ces lésions sont cuisantes mais non prurigineuses, semble rythmées par les poussées de la maladie, et disparaissent sans laisser de cicatrices (à la différence du LEC).

\*cuir chevelu : chute diffuse des cheveux sans alopecie cicatricielle.

\*mains et pieds : il s'agit d'une localisation élective au cours du L.E.S. Erythème congestif kératosique palmaire et/ou plantaire, atteinte des pulpes digitales : lésions purpuriques et nécrotiques pulpaire et péri unguéales parfois télangiectasiques (vascularite), Raynaud dans 25 % des cas.

\*autres signes : lésions urticariennes fixes (vascularite urticarienne), placards érythémato-squameux lupique sur les membres, parfois lésions à type de L.E.C profus, anomalies pigmentaires, éruption bulleuse (lupus bulleux), ulcère de jambes, lésions aphtoïdes et taches purpuriques de la muqueuse buccale.

### Voir iconographie lupus

### Histologie :

Peu spécifique et incomplète, peu ou pas d'hyperkératose :

- amincissement épidermique + vacuolisation de la basale

- infiltrat inflammatoire péri vasculaire et derme congestif.

IFD : bande lupique

peau lésée (+) dans 80 % des cas

peau saine exposée (+) 30 à 50 % des cas

peau saine couverte (+) 10 à 30 % des cas de valeur pronostic.

### **Manifestations extra cutanées du L.E.S :**

1. Signes généraux : asthénie, fièvre, AEG

2. Articulaires : polyarthralgies, polyarthrites chroniques simulant une PR, oligoarthritis, nécrose aseptique des têtes fémorales.

3. Rénale : valeur pronostic importante, néphropathie glomérulaire

4. Pleuro-pulmonaire: pleurésie, infiltrat pulmonaire..

5. Cardio-vasculaire : toutes les tuniques :

- péricardite

- endocardite

- myocardite

6. Neurologique :

- troubles psychiques

- convulsion, syndrome déficitaire de mauvais pronostic

7. Digestives : hépatite lupoïde....

### **Biologie du lupus :**

1. syndrome inflammatoire :

VS accélérée > 100 H1 en période de poussée, anémie inflammatoire.

2. Anomalies hématologiques

NFS leucopénie <4000 (surtout lymphopénie <1500),

thrombopénie <100 000 anémie hémolytique. Coombs (+).

3. Protéinurie, hématurie

4. Complément total diminué, ainsi que les fractions C3 et C4

5. C.I.C. présent

6. Cryoglobulinémie présente

7. Latex Waaler Rose +

8. Fausse réaction syphilitique ( VDRL+ TPHA-), anticoagulant circulant

9. Anticorps antinucléaires (+) taux élevée, anti DNA natifs (+), anti SM (+) : très spécifique, autres anti RO, anti RNP...

### Evolution :

Par poussées déclenchées par :

l'exposition solaire

grossesse, accouchement

oestro-progestatifs, médicaments (hydralazine, INH, Népressol, Procaïnamides,

D pénicillamine...)

stress

infection intercurrente

Le pronostic dépend des atteintes viscérales surtout :

- rein

- système nerveux

- cardio-vasculaire

### Traitement :

Selon la gravité des manifestations viscérales,

Corticothérapie générale

Immunosuppresseurs si atteinte rénale

Bolus si nécessaire

Antipaludéens de synthèse

AINS...

## V-LES SCLERODERMIES

### I- DEFINITION - GENERALITES

Provient du Grec; Scleros = dur, derma = peau

C'est une sclérose ou induration de la peau par hyper production des fibres collagènes du derme.

On distingue :

- les sclérodermies localisées purement cutanées ou dermatologiques,
- les sclérodermies systémiques associant des atteintes multiviscérales.

## 2 - LA SCLERODERMIE SYSTEMIQUE (Progressif Systemic Sclerosis)

Touche les femmes dans plus de 80 % des cas avec un maximum de fréquence au cours de la 4ème décennie.

### A/ Manifestations cutanées

Début par :

#### 1. Phénomène de Raynaud :

Il existe dans 95 % des cas. Il est presque toujours le premier signe, précédant les autres de quelques semaines à plusieurs années. Un court intervalle entre l'apparition du Raynaud et la sclérose est de mauvais pronostic.

C'est un phénomène vasomoteur paroxystique des extrémités déclenchés par le froid et évoluant classiquement en 3 phases :

phase syncopale brutale : doigt pâles, blanc, froids, d'allure cadavérique,

phase asphyxique : les doigts sont cyanosés, douloureux,

phase de revascularisation avec hyperhémie réactionnelle.

Raynaud bilatéral chez une femme jeune première cause ® sclérodermie.

## **2. Sclérose cutanée :**

Son début est progressif. Au niveau des doigts : les doigts sont boudinés, effilés, fixés en légère flexion. La peau est pâle mince, lisse et adhérente, impossible à pincer. C'est la sclérodactylie.

Au cours de l'évolution, apparition de troubles trophiques, nécroses et ulcérations pulpaire. La sclérose peut gagner le dos des mains, les avant-bras, les pieds, les jambes et le visage : c'est l'acrosclérose ; l'aspect du visage est caractéristique ; visage figé sans mimique, momifié avec un nez effilé, des lèvres rigides entourées de plis radiés avec limitation de l'ouverture de la bouche et de la protrusion de la langue, effacement des rides du front.

La sclérose peut gagner ensuite le tronc engainant les épaules, le thorax à la manière d'une gaine de cuir, effaçant les seins sauf les mamelons. La peau de la paroi abdominale est comparée à une peau de tambour.

Cette sclérose s'accompagne de :

## **3. Désordres pigmentaires**



Hyper-pigmentation ou surtout hypopigmentation vitiligoïde chez les noirs et les

bruns.

#### **4. Télangiectasies**

Dilatation vasculaire du derme superficiel, fréquentes sur le visage et les extrémités.

#### **5. Calcinose cutanée :**

Les concrétions calcaires peuvent s'éliminer par la peau , elles sont la cause d'ulcérations douloureuses interminables laissant sourdre par intermittence une bouillie crayeuse.

**voir iconographie sclérodermie**

#### **Classification :**

Type I : limités aux doigts, sclérodactylie : CRST

C : Calcinose

R :Raynaud

S : Sclérodactylie

T : télangiectasie

Type II : Acrosclérose + atteintes viscérales modérées

Type III : diffuse, aiguë, grave, d'évolution rapide atteintes viscérales importantes  
mauvais pronostic.

## **B/ Manifestations viscérales**

### **1. Oesophage**

Dysphagie, pyrosis

Transit œsophagien ou mieux Radiocinéma : rigidité œsophagienne, atonie,  
dilatation et sténose du bas œsophage.

La manométrie œsophagienne et la pHmétrie permettront d'apprécier la gravité.

### **2. Atteinte pulmonaire**

FID : fibrose interstitielle diffuse

Dyspnée d'effort, toux

Syndrome restrictif à l'EFR

Capacité de diffusion CO : DLCO diminuée

### **3. Articulaire :**

Polyarthralgies, polyarthrites chroniques.

#### **4. Rénale :**

Néphroangiosclérose : HTA maligne, conditionne le pronostic vital.

#### **5. Coeur :**

Péricardite

atteinte primitive: myocardique : Insuffisance cardiaque globale

atteinte secondaire :

HTA : IVG

FID et HTAP : IVD

#### **C/ Biologie :**

VS modérément accélérée

Anticorps antinucléaire (+) dans 80 % des cas. Les anticentromères : formes mineures bon pronostic type I. Les anti Scl 70 : formes graves type III.

#### **D/ Traitement :**

Peu efficace.

Symptomatique Raynaud: Protection, Vasodilatateurs (Adalate, Tildiem)

Pyrosis: Pansement gastrique

TTT de fond : D Pénicillamine: Améliore la sclérose : effets secondaires ++

Corticothérapie générale : peu de place.

### 3- LES SCLÉRODERMIES LOCALISÉES

On distingue:

les formes circonscrites :

en plaque ou Morphée

en gouttes

linéaires ou en bande superficielle

les formes régionales :

les Morphée généralisées

monoméliques

en Coup de Sabre du visage

#### 1. La sclérodémie en plaque : Morphée

Une ou quelques plaques de taille variable. Siège ubiquitaire.

Début par une tache rosée lilacée dont le centre devient progressivement blanc nacré, brillant et induré impossible à plisser et reste entourée par un halo rose lilacé c'est le "Lilac ring" caractéristique.

Sur le cuir chevelu, elle réalise une alopecie cicatricielle.

En surface, les poils sont absents et les sécrétions sébacées et sudorales sont plus ou moins tariées. La sensibilité est émoussée. L'évolution est chronique et la Morphée finit par régresser laissant une plaque souple, atrophique et dyschromique cicatricielle.

Très rarement, les Morphées sont généralisées à tout le tégument et peuvent s'accompagner de perturbations immunologiques et des atteintes viscérales (forme de chevauchement entre sclérodémie localisée et la sclérodémie systémique).

**2. Sclérodémie en gouttes** : Petites macules blanches nacrées brillantes siégeant surtout sur le cou et le décolleté posant un diagnostic différentiel avec le lichen scléro-atrophique.

**3. Sclérodémie en bande ou linéaire** : Se voit surtout chez les enfants. Siège sur le tronc ou les membres en réalisant des bandes scléreuses linéaires.

- sur le front c'est l'aspect en "Coup de Sabre" avec une bande scléreuse et

déprimée associée à une hémiatrophie faciale,

- sur les membres : peut toucher un membre (S. monomélique) ou 2 (dimélique)

...

Peut envahir les aponévroses et les muscles sous jacentes ou même l'os. C'est une forme grave sur le plan fonctionnel (risque de rétraction musculaire et tendineuse, trouble de la croissance). C'est la pan sclérose mutilante des membres.

### Iconographie sclérodermie

## 4- HISTOLOGIE

Diagnostic clinique évident.

Biopsie montre : atrophie épidermique avec basale rectiligne, épaissement des fibres collagènes dermiques.

IFD (-) sans intérêt.

## 5- La fasciite à éosinophiles de Shulman

On peut la considérer comme une forme de sclérodermie localisée.

- début brutal souvent après un effort,

- atteint surtout les racines des membres épargnant les extrémités,
  
- la sclérose prédomine dans l'hypoderme et les fascias musculaires ce qui explique l'aspect capitonné de la peau avec impotence fonctionnelle,
  
- association avec une hyper éosinophilie sanguine et une hypergammaglobulinémie,
  
- pas de Raynaud, ni manifestations viscérales,
  
- diagnostic : biopsie profonde des fascias (fascia épaissie + infiltrat inflammatoire),
  
- évolution favorable sous corticothérapie générale.

## **VI-LA DERMATOMYOSITE**

Associe une double symptomatologie clinique cutanée et musculaire. C'est une maladie grave par :

les conséquences fonctionnelles, invalidante de l'atteinte musculaire,

l'association dans les formes de l'adulte d'un cancer viscéral, la dermatomyosite est dans 15 à 20 % des cas paranéoplasique.

## **ATTEINTES CUTANÉES**

Deux signes importants : l'érythème et l'œdème.

L'érythème est l'élément majeur de teinte rose lilacée, il occupe essentiellement les régions découvertes : visage, décolleté, face d'extension des membres.

\* Visage: l'atteinte du visage est évocatrice. L'érythème lilacée en lunette (les paupières sont rosées, lilacées, gonflées par l'œdème, télangiectasique)

\* Mains : érythème en bande sur le dos des mains et des doigts, sur le pourtour unguéal (douloureux). Les paumes et plantes sont généralement respectées.

\* Sur les coudes et les genoux et jambes : érythème volontiers squameux.

La poïkilodermie s'observe dans les formes évoluées photosensibles, après l'érythro-œdème. Elle réalise un réseau bigarré érythropigmenté à maille claires associant trois symptômes : une atrophie épidermique, des télangiectasies et une leucomélanodermie.

### Iconographie dermatomyosite

## MANIFESTATIONS MUSCULAIRES

L'atteinte est limitée aux muscles striés. Elle est symétrique, axiale et rhizomélique prédominant sur les ceintures musculaires, se manifeste par des :



- douleurs spontanées ou à la palpation du muscle

- œdème et amyotrophie du muscle. Ce qui entraîne une importante impotence

fonctionnelle très invalidante.

Les épreuves du relever, de l'abduction des bras et de la chute de la tête sur le cou peuvent mieux l'objectiver.

L'atteinte des muscles respiratoires peut mettre le pronostic vital en jeu et impose des mesures de réanimations urgentes.

### **Signes généraux et viscéraux:**

L'état général est profondément altéré dans la forme aiguë. Les localisations viscérales sont rares (cardiaques : tachycardie, troubles de conduction : myocardite et pulmonaire : FID).

### **Evolution :**

Trois types évolutifs :

- soit la phase aiguë s'aggrave progressivement et conduit à la mort par atteinte cardiaque ou respiratoire,

- soit régression spontanée ou thérapeutique totale avec guérison sans ou peu de séquelles,

- soit passage vers la chronicité : Les muscles s'atrophient et se sclérosent. C'est la poïkilo-dermatomyosite.

### **Diagnostic :**

Triade :

1. Enzymes musculaires
2. Electromyogramme
3. Biopsie musculaire

Augmentation de la créatinurie, augmentation du CPK-LDH -Aldolase

E.M.G. : atteinte myogène non neurogène.

La biopsie confirme le diagnostic : myosite inflammatoire.

### **Formes cliniques :**

- Chez l'adulte : 15-20 % des cas paranéoplasiques.

La dermatomyosite peut précéder la néoplasie. Donc devant une dermatomyosite de l'adulte, bilan complet à la recherche d'un cancer (Homme : pulmonaire et digestive surtout, Femme : sein - génital).

- Chez l'enfant : pas d'association avec un cancer mais la dermatomyosite

s'accompagne de vascularite notamment du tractus digestif, évolution volontiers vers la chronicité avec calcinose et retentissement sur la croissance.

## **TRAITEMENT**

Corticothérapie générale à forte dose, immunosuppresseurs

Kiné en phase chronique.

## **VII-PAN : Périartérite noueuse**

Vascularite systémique caractérisée par une périartérite inflammatoire et nécrosante des artéioles de moyens calibre.

Pronostic sévère. L'atteinte cutanée se voit dans 20 à 50 % des cas.

### **1. Signes cutanés :**

Livédo inflammatoire ; érythème en large maille

nodules cutanés prédominant sur les trajets artériels des membres inférieurs

Purpura,

Nécrose cutanée surtout digitale

Raynaud

## **2. Manifestations générales et viscérales :**

Altération de l'état général - fièvre - douleurs diffuses de topographe musculaire, abdominales ou articulaires.

Atteinte rénale : HTA ++

Neurologiques : Multinévrite (atteinte des vasa-nervorum)

Cardiaque : atteinte des coronaires

Pulmonaire : infiltration pulmonaire - asthme.

## **3. Biologie :**

Syndrome inflammatoire - Hyperéosinophilie

HBS (+) dans 40 % des cas

EMG : atteinte neurogène et myogène

Diagnostic : biopsie cutanée profonde ou biopsie neuromusculaire

## **4. Evolution grave**



Traitement urgent et bien codifié corticothérapie générale en bolus

cyclophosphamides.