

Efficacité spectaculaire de l'infliximab au cours d'un lupus pernio récalcitrant

1^{er} Auteur : Sofia, GHARBI, Interne, Dermatologie, Hôpital Farhat Hached, Sousse, Tunisie

- Maha, LAHOUEL, Assistante, Dermatologie, Hôpital Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Wissal, BEN YAHIA, Assistante, Médecine interne, Hôpital Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Sarra, SAAD, Assistante, Dermatologie, Hôpital Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Nedja, GHARIANI, Assistante, Dermatologie, Hôpital Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Mohamed, BEN RJEJ, Assistant, Dermatologie, Hôpital Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Jacem, ROUATBI, Assistant, Dermatologie, Hôpital Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Marouen, BEN KAHLA, Professeur agrégé, Dermatologie, Hôpital Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Sana, MOKNI, Professeure, Dermatologie, Hôpital Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Najet, GHARIANI, Professeure, Dermatologie, Hôpital Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Amina, AOUNALLAH, Professeure, Dermatologie, Hôpital Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Mohamed, DENGUEZLI, Professeur, Dermatologie, Hôpital Farhat Hached, Sousse, Tunisie

INTRODUCTION

Le lupus pernio (LP) est la forme clinique la plus caractéristique de la sarcoïdose cutanée (SC). Il s'agit d'une variante rare et de mauvais pronostic. Une prise en charge précoce est primordiale devant le retentissement fonctionnel, esthétique et psychosocial important occasionné.

Nous rapportons le cas d'une forme récalcitrante d'un LP traité avec succès par l'infliximab.

OBSERVATION

- Patiente âgée de 54 ans, diabétique sous sitagliptine, suivie depuis 5 ans pour une lésion érythémato-violacée et télangiectasique des ailes du nez.
- Le diagnostic de **lupus pernio** a été retenu après biopsie cutanée.
- Les examens biologiques étaient sans anomalies.
- Un scanner thoracique a objectivé des micronodules hilaires bilatéraux sans atteinte du parenchyme pulmonaire révélant une sarcoïdose pulmonaire stade I.

Le diagnostic de **sarcoïdose systémique** a été retenu.

- Initialement, la patiente a été mise sous hydroxychloroquine (HCQ) (400mg/J) associé à des dermocorticoïdes (**Fig 1**).
- Quelques mois après, la doxycycline (200 mg/J) introduit puis arrêté en l'absence d'amélioration.
- La patiente a été mise sous corticothérapie générale à la dose 0.5 mg/kg/j avec méthotrexate (10mg/semaine) associé à l'HCQ.
- **Aucun des traitements systémiques ou topiques n'a permis d'améliorer** l'état clinique de la patiente.

- Un retentissement important de son atteinte cutanée affichante sur sa qualité de vie et son état psychologique a été noté nécessitant un suivi psychiatrique.
- Scanner thoracique de contrôle: sarcoïdose pulmonaire stade III occasionnant l'arrêt du méthotrexate.
- Electro-rétinographie: Rétinopathie induite par l'HCQ indiquant son arrêt.
- Une extension rapide avec infiltration des lésions cutanées a été observée.

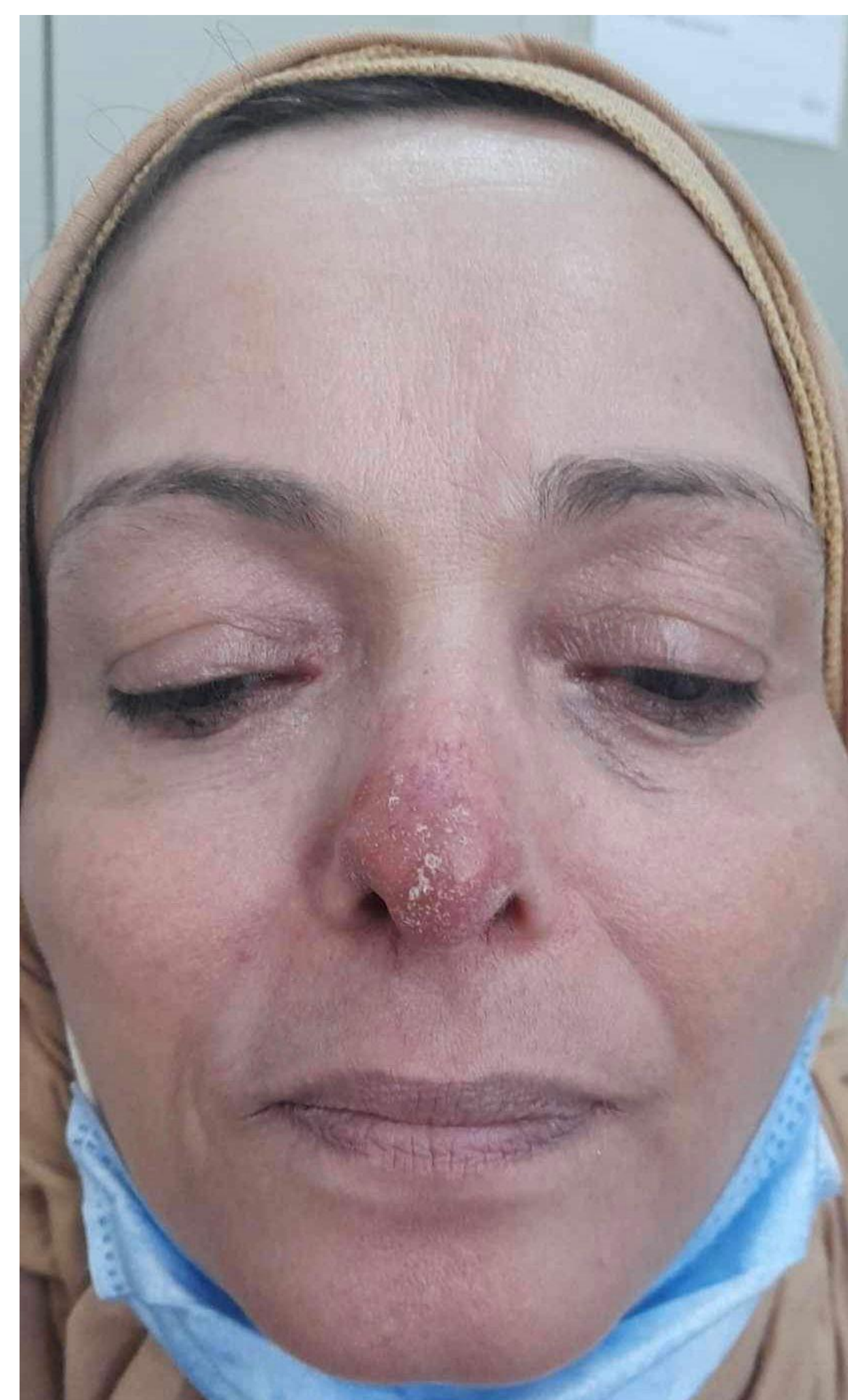


Fig 1: Plaque érythémato-violacée télangiectasique surmontée de fines squames de la pointe nasale **avant traitement**



Fig 2: Amélioration à la 2^{ème} cure d'infliximab: Disparition quasi-complète de la plaque

Devant l'impasse thérapeutique, notre décision était de mettre la patiente sous **infliximab**, à la dose de 5 mg/kg, administrée à S0, S2, S6 puis toutes les 8 semaines. Une **amélioration spectaculaire** des lésions cutanées a été notée dès la 2^{ème} cure (**Fig 2**).

DISCUSSION

- Le LP est une forme **très rare** de sarcoïdose extrapulmonaire qui s'associe fréquemment à un **mauvais pronostic**.
- D'une part, l'infiltration cartilagineuse qu'elle peut occasionner donne souvent un aspect défigurant. D'autre part, elle s'associe souvent à des atteintes systémiques et des formes sévères de SC.
- Cliniquement: lésions nodulaires ou en plaques indurées violacées du visage en particulier le nez comme le cas de notre patiente. Une atteinte des doigts et des orteils est également possible.
- Les modalités thérapeutiques des formes affichantes sont **mal codifiées**. La corticothérapie générale est indiquée en **1^{ère} intention** bien que les effets secondaires importants limitent leur recours à long terme. En **2^{ème} intention**, les antipaludéens de synthèse, le méthotrexate, l'azathioprine, le mycophénolate, la doxycycline ou le thalidomide peuvent être prescrits avec des réponses variables.
- Echec de la majorité des traitements prescrits avec des complications secondaires.
- Les anti-TNF α , notamment l'infliximab: traitement de **3^{ème} ligne** dans la sarcoïdose, ayant fait la preuve de son efficacité dans les atteintes pulmonaires, neurologiques centrales, ophtalmologiques, cardiaques et cutanées. Son effet serait lié à l'inhibition du facteur de nécrose tumorale alpha, impliqué dans la pathogénie des granulomes sarcoïdes.
- A travers notre cas, nous soulignons l'**efficacité rapide** de l'infliximab et nous proposons potentiellement de l'indiquer plus tôt en cas de **forme sévère d'emblée** ou de **mauvais pronostic** comme le LP.

CONCLUSION

L'efficacité de l'infliximab, à travers nos résultats et ceux de la littérature, permettent de le considérer comme une **alternative thérapeutique** dans les **formes sévères et récalcitrantes** de la SC. Des études randomisées seraient intéressantes afin d'évaluer l'intérêt de l'infliximab en première intention dans certaines formes de SC, voire dans certains phénotypes.

