

LUPUS DU SUJET ÂGÉ

Difficulté diagnostique et revue de littérature

**R. BENZAOUG, C. OUARAB,
N. BENMAOUCHE, A. RIZOU,
S. BOUMEDINE, S. AYOUB**
Service de médecine interne
CHU Isaad Hassani, Beni Messous, Alger.

Résumé

Le lupus érythémateux systémique (LES) est une maladie auto-immune rare d'expression clinique très hétérogène⁽¹⁾ causée par la production d'anticorps responsables de lésions tissulaires.

Il est prédominant chez la femme en âge de procréer mais peut survenir chez le sujet âgé.

Le lupus de survenue tardive est beaucoup plus insidieux et atypique avec diminution de la prédominance féminine, un délai diagnostique plus long et par conséquent, une mortalité plus élevée⁽⁵⁾ principalement par choc septique⁽⁶⁾.

Ainsi, ce sous-groupe particulier de patients lupiques doit bénéficier d'une plus grande attention afin d'éviter le retard et les erreurs diagnostiques d'autant plus que l'imputabilité des éléments cliniques et de certains éléments biologiques est très difficile à établir à cause de leur absence de spécificité et de l'association fréquente avec des comorbidités.

>>> Mots-clés :

Maladie auto-immune, Lupus érythémateux systémique, sujet âgé

Cas clinique :

Mr L. M âgé de 77 ans est admis pour prise en charge d'une altération de l'état général (amaigrissement de 15 kg en une année) avec syndrome inflammatoire franc persistant.

Antécédents :

- Hypertension artérielle depuis 20 ans bien équilibrée (sous Valsartan® 80 mg et lercanidipine 10 mg)
- Calcinose étendue idiopathique (Figure 1 et 2) depuis plus de 15 ans
- Tuberculose ganglionnaire (un ganglion basi-cervical) traitée et guérie.

Abstract

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a rare autoimmune disease of very heterogeneous clinical spectrum⁽¹⁾ caused by anti-body production that result in tissue damage.

It predominantly occurs in female of childbearing age but may as well occur in the elderly.

Late onset SLE patients had a more insidious and atypical presentation, a decrease in female preponderance, a longer lag time before diagnosis and therefore a higher mortality rate⁽⁵⁾ caused mainly by septic shock⁽⁶⁾.

Thus ; this particular sub group of SLE patients should be afforded greater attention to avoid delays in diagnosis or misdiagnosis especially as accountability of clinical and many biological features is very hard to establish due to their non-specificity and the often associated comorbidities.

>>> Key-words :

Autoimmune disease - Lupus erythematosus – elderly

- Gonarthrose et arthrose rachidienne étagée
- Chondrome basi-cervical antérieur (IRM Laryngée)

Cliniquement :

- Patient conscient coopératif. OMS 1. Eupnéique, apyrétique
- Notion de dysphagie intermittente,
- Erythème facial et du décolleté (Fig. 3et 4), prurigineux, en faveur d'un pseudo lymphome actinique (biopsies cutanées en attente)
- Pas de phénomène de Raynaud, de livedo ou de signes de thrombose

- Syndrome articulaire fait d'arthralgies diffuses, d'allure mixte avec épanchement du genou gauche non ponctionné (petite abondance)
- Pas d'adénopathie superficielle ni d'hépatosplénomégalie
- Pas de myalgies ni de déficit musculaire, notamment des ceintures.

Calcinose des mains :



Figure 1



Figure 2



Figure 3



Figure 4

Biologiquement :

- Syndrome inflammatoire : anémie à 11.4g d'Hb normochrome normocytaire VS=140 mm – CRP=24 mg/l
- Hypergammaglobulinémie poly-clonale à 34 g/l
- Leuco lymphopénie et taux de plaquettes à la limite inférieure de la normale (108.000/mm³)
- Bilan rénal : - urémie, créatininémie et ionogramme sanguin normaux
- Protéinurie à 760 mg/24h puis à 469 mg/24h
- Absence de protéinurie de Bence Jones.
- Bilan d'hémostase : TP normal, TCA allongé (2.5 T)
- Bilan hépatique, lipidique, musculaire, phosphocalcique, acide urique : normaux

- Bilan immunologique : AAN homogènes à 1/1000 et Anti DNA natifs à 135 UI puis supérieur à 1000 UI/L - Antigènes nucléaires solubles négatifs – Complément et fractions non consommés. Test de Coombs direct négatif
- Sérologies virales HIV, HCV, HBs : Négatives
- PSA, ACTH : normaux

Imagerie :

- Echographie thyroïdienne : glande thyroïde sans anomalie.
- IRM Cérébrale : atrophie cortico sous corticale diffuse et modérée.
- TDM TAP : Syndrome interstitiel diffus avec signes de fibrose pulmonaire sans HTAP
- Echographie cardiaque : décollement péricardique postérieur. Bonne fonction VG (FE : 53%).
- Capillaroscopie unguéale : Microangiopathie organique. (La recherche d'une sclérodermie et d'une myopathie inflammatoire s'est avérée infructueuse).
- Densitométrie osseuse : Ostéopénie.

Autres :

- FOGD : aspect de candidose œsophagienne et de gastrite érythémateuse.
 - Coloscopie : sans anomalie.
 - EMG : absence d'anomalies pouvant évoquer un syndrome myogène
- Présence d'anomalies indiquant une atteinte neurogène périphérique diffuse, sensitive de type axonal.
- Frottis sanguin périphérique et médullogramme : normaux
 - Examen ophtalmologique : sans anomalie.

Discussion :

Le diagnostic de lupus systémique du sujet âgé a été retenu :

- 1- Après avoir éliminé les autres causes de syndrome inflammatoire persistant du sujet âgé : néoplasies solides, hémopathies malignes, infections (HIV, HCV, HBs, tuberculose)...⁽¹⁰⁾
- 2- Devant la présence d'au moins 4 critères de l'ACR et de la SLICC 2014⁽²⁾ :
 - Photosensibilité
 - Leuco lymphopénie (après bilan hématologique normal)

- AAN Positif
- Anti DNA natifs positifs
- Neuropathie sensitive périphérique

Les autres atteintes ne sont pas forcément imputables au lupus :

- Décollement péricardique fréquent chez le sujet âgé
- Epanchement du genou gauche en présence d'une gonarthrose
- La protéinurie pouvant être liée à une hypertension artérielle

Devant le TCA allongé ; un syndrome des antiphospholipides a été recherché.

Le lupus du sujet âgé est très rare et donc peu étudié et seuls quelques petites séries et des cas isolés ont été publiés^(3, 4, 5, 6, 7, 8,9)

La première présentation d'un cas de lupus à début tardif date de 1964⁽⁸⁾

Il est important de noter la fréquence de positivité du bilan immunologique chez le sujet âgé sans réelle signification pathologique d'où le seuil de positivité à 1/160 au lieu de 1/80⁽⁸⁾

Des caractéristiques communes du lupus du sujet âgé ressortent de ces études :

- Âge supérieur à 50 ans
- Sex-ratio environ à 2
- Début insidieux et atypique
- Rash malaire peu fréquent
- Manifestations initiales : atteinte de l'état général (41%), arthrites (35%), manifestations cutanées (35%), manifestation thromboemboliques (24%) et pleurésie (18%)
- Néphropathie jamais révélatrice, rarement sévère⁽³⁾
- Mortalité plus élevée

Conclusion :

Entité rare et méconnue des cliniciens, le lupus du sujet âgé souffre de retard diagnostique considérable (un an dans notre cas) ; ce qui expose les patients au risque de complications.

Le traitement fait habituellement appel à une corticothérapie à faible dose.

Notre patient a vu ses signes s'amender sous Hydroxychloroquine 200 mg/j. IL est actuellement suivi en consultation externe.

Bibliographie :

- (1) Lazaro E, Richez C, Seneschal J. Lupus érythémateux systémique. EMC - Appareil locomoteur 2014;9(4):1-16 [Article 14-244-A-10].
- (2) Costedoat-Chalumeau N, et al. Les nouveaux critères de classification du lupus systémique (SLICC). Rev. Med. Interne (2014), <http://dx.doi.org/10.1016/j.revmed.2013.11.011>
- (3) S. Gaujard et al. / La revue de médecine interne 24 (2003) 288–294
- (4) Lupus du sujet âgé : étude descriptive clinico-biologique à partir de 44 cas. Dieval a , E. Ribeiro a , M. Grenouillet Delacre a , P. Duffau b , J.-F. Viillard b , J.-L. Pellegrin b , M. Longy-Boursier a , P. Mercie a a Service de médecine interne, hôpital Saint-André, Bordeaux, France b Service de médecine interne et maladies infectieuses, hôpital Haut-Lévêque, Pessac, France
- (5) Systemic lupus in the elderly a rare case in a 72 year-old man European Geriatric Medicine 4 (2013) 352
- (6) 2013 Elsevier Masson SAS and European Union Geriatric Medicine Society. All rights reserved. <http://dx.doi.org/10.1016/j.eurger.2013.10.009>
- (7) 2013 Elsevier Masson SAS and European Union Geriatric Medicine Society. All rights reserved. <http://dx.doi.org/10.1016/j.eurger.2013.10.009>
- (8) Buisson A, et al. Le lupus du sujet âgé : à propos d'un cas. Neurol. Psychiatr. Gériatr. (2015), <http://dx.doi.org/10.1016/j.npg.2015.09.002>
- (9) Zulficar AA, et al. Le lupus systémique d'apparition tardive chez le sujet âgé : à propos d'un cas et revue de la littérature. Neurol psychiatr gériatr (2016), <http://dx.doi.org/10.1016/j.npg.2016.01.002>
- (10) Durant R., Blain H., Jeandel C. Syndrome inflammatoire chez la personne âgée. EMC (Elsevier SAS, Paris), Traité de Médecine Akos, 3-1131, 2005
- (11) 1878-6227/\$ – see front matter © 2011 Société française de rhumatologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. doi:10.1016/j.monrhu.2011.04.004

Contrôlez vos connaissances !

1. Le LS touche avec prédilection :

- a. L'enfant
- b. La femme jeune en âge de procréer
- c. L'homme jeune et la femme jeune à proportion égale
- d. La femme de plus de 50 ans
- e. Touche indifféremment tous les âges et tous les sexes

2- Le LS du sujet âgé se caractérise par :

- a. Une présentation typique de diagnostique évident
- b. Un rash malaire caractéristique constant
- c. Un début insidieux atypique avec atteinte fréquente de l'état général
- d. Une néphropathie lupique inaugurale
- e. Toutes ces propositions sont possibles

3. Le traitement du lupus a début tardif fait appel aux :

- a. Antibiotiques
- b. Antihistaminiques
- c. Corticoïdes et anti-amariliques
- d. Biothérapies
- e. Aucune de ces classes thérapeutiques

Réponses au quizz sur
www.el-hakim.net

Recommandations aux auteurs

Les articles soumis à publication doivent être envoyés à l'attention du directeur de la rédaction, adresse email : redaction@el-hakim.net, vous trouverez sur le site web de la revue (www.el-hakim.net), le détail des recommandations aux auteurs, qui devront être respectées lors de la soumission de tout article.