

UNIVERSITE MOHAMMED V - SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2014

THESE N°: 04

**LUPUS ERYTHEMATEUX CHRONIQUE REVELE
PAR UN OEDEME PALPEBRAL CHRONIQUE :
ETUDE D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mme. Lamiae JAWHARI

Née le : 11 Janvier 1989 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Lupus érythémateux chronique – Œdème palpébral chronique.

JURY

Mr. B. HASSAM

Professeur de Dermatologie

Mr. M. AIT OURHROUI

Professeur de Dermatologie

Mme. M. MAAMAR

Professeur Agrégé de Médecine Interne

Mme. K. ZNATI

Professeur Agrégé d'Anatomie Pathologique

**PRESIDENT &
RAPPORTEUR**

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إننا أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمَ

Décembre 1984

Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil
Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima
Pr. BENSAID Younes
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
Pr. IRAQI Ghali

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Pneumo-physiologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed
Pr. TOLOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda
Pr. TAZI Saoud Anas

Médecine Interne
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia	Anatomie-Pathologique
Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation
Pr. BAYAHIA Rabéa	Néphrologie
Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
Pr. BENABDELLAH Chahrazad	Hématologie
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif	Chirurgie Générale
Pr. BENSOUDA Yahia	Pharmacie galénique
Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
Pr. JANATI Idrissi Mohamed*	Chirurgie Générale
Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
Pr. SOULAYMANI Rachida	Pharmacologie
Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. BENSOUDA Adil	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib	Radiologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza	Gastro-Entérologie
Pr. CHRAIBI Chafiq	Gynécologie Obstétrique
Pr. DAOUDI Rajae	Ophtalmologie
Pr. DEHAYNI Mohamed*	Gynécologie Obstétrique
Pr. EL OUAHABI Abdessamad	Neurochirurgie
Pr. FELLAT Rokaya	Cardiologie
Pr. GHAFIR Driss*	Médecine Interne
Pr. JIDDANE Mohamed	Anatomie
Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine	Gynécologie Obstétrique
Pr. TAGHY Ahmed	Chirurgie Générale
Pr. ZOUHDI Mimoun	Microbiologie

Mars 1994

Pr. AGNAOU Lahcen	Ophtalmologie
Pr. BENCHERIFA Fatiha	Ophtalmologie
Pr. BENJAAFAR Nouredine	Radiothérapie
Pr. BEN RAIS Nozha	Biophysique

Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. EL IDRISSE Lamghari Abdennaceur
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane	Réanimation Médicale
Pr. AMRAOUI Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. BAIDADA Abdelaziz	Gynécologie Obstétrique
Pr. BARGACH Samir	Gynécologie Obstétrique
Pr. BEDDOUCHE Amoqrane*	Urologie
Pr. CHAARI Jilali*	Médecine Interne
Pr. DIMOU M'barek*	Anesthésie Réanimation
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*	Anesthésie Réanimation
Pr. EL MESNAOUI Abbes	Chirurgie Générale
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. FERHATI Driss	Gynécologie Obstétrique
Pr. HASSOUNI Fadil	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Pr. HDA Abdelhamid*	Cardiologie
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed	Urologie
Pr. IBRAHIMY Wafaa	Ophtalmologie
Pr. MANSOURI Aziz	Radiothérapie
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia	Ophtalmologie
Pr. SEFIANI Abdelaziz	Génétique
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali	Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*	Radiologie
Pr. BELKACEM Rachid	Chirurgie Pédiatrie
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim	Ophtalmologie
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
Pr. MOHAMMADINE EL Hamid	Chirurgie Générale
Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
Pr. MOULINE Soumaya	Pneumo-phtisiologie
Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
Pr. BEN AMAR Abdesselem	Chirurgie Générale
Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie
Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
Pr. KADDOURI Noureddine	Chirurgie Pédiatrique
Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
Pr. LAZRAK Khalid *	Traumatologie Orthopédie
Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
Pr. BENCHERIF My Zahid	Ophtalmologie
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd	Pédiatrie
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
Pr. CHAOUI Zineb	Ophtalmologie

Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. EL OTMANY Azzedine
Pr. HAMMANI Lahcen
Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. BENCHEKROUN Nabih
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL IDGHIRI Hassan
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BELMEKKI Mohammed

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Ophtalmologie

Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie
Pr. BOUHOUCHE Rachida	Cardiologie
Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
Pr. CHAT Latifa	Radiologie
Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
Pr. NOUINI Yassine	Urologie
Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
Pr. BENZZOUBEIR Nadia*	Gastro-Entérologie
Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya	Psychiatrie
Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
Pr. EL BARNOUSSI Leila	Gynécologie Obstétrique
Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
Pr. ES-SADEL Abdelhamid	Chirurgie Générale
Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
Pr. HADDOUR Leila	Cardiologie
Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
Pr. IKEN Ali	Urologie
Pr. ISMAEL Farid	Traumatologie Orthopédie
Pr. JAAFAR Abdeloihab*	Traumatologie Orthopédie
Pr. KRIOUILE Yamina	Pédiatrie
Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique
Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*	Cardiologie
Pr. NAITLHO Abdelhamid*	Médecine Interne
Pr. OUJILAL Abdelilah	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. RACHID Khalid *	Traumatologie Orthopédie
Pr. RAISS Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*	Pneumophtisiologie
Pr. RHOU Hakima	Néphrologie
Pr. SIAH Samir *	Anesthésie Réanimation
Pr. THIMOU Amal	Pédiatrie
Pr. ZENTAR Aziz*	Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KARMANE Abdelouahed
Pr. KHABOUZE Samira
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. LEZREK Mohammed*
Pr. MOUGHIL Said
Pr. SASSENOU ISMAIL*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Traumatologie Orthopédie
Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Gastro-Entérologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENHALIMA Hanane
Pr. BENHARBIT Mohamed

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Ophtalmologie

Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
Pr. EL HAMZAOUI Sakina	Microbiologie
Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
Pr. KARIM Abdelouahed	Ophtalmologie
Pr. KENDOOUSSI Mohamed*	Cardiologie
Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
Pr. TNACHERI OUZZANI Btissam	Ophtalmologie
Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed	Anesthésie Réanimation
-------------------	------------------------

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
Pr. FELLAT Ibtiham	Cardiologie
Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie
Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
Pr. IDRIS LAHLOU Amine	Microbiologie

Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AMMAR Haddou
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZIANE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL BEKKALI Youssef*
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GANA Rachid
Pr. GHARIB Noureddine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
ORL
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Neuro chirurgie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie

Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
Pr. LOUZI Lhoussain*
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed*
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
Pr. MOUTAJ Redouane *
Pr. MRABET Mustapha*
Pr. MRANI Saad*
Pr. OUZZIF Ez zohra*
Pr. RABHI Monsef*
Pr. RADOUANE Bouchaib*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine*
Pr. SIFAT Hassan*
Pr. TABERKANET Mustafa*
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour*
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Radiothérapie
Anesthésie réanimation
Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo ptisiologie
Hématologie biologique
Anesthésier réanimation
Parasitologie
Médecine préventive santé publique et hygiène
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
Pr TAHIRI My El Hassan*

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale

PROFESSEURS AGREGES :

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMAHZOUNE Brahim*

Médecine interne
Pédiatre
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire

Pr. AMINE Bouchra
Pr. AZENDOUR Hicham*
Pr. BELYAMANI Lahcen*
Pr. BJIJOU Younes
Pr. BOUHSAIN Sanae*
Pr. BOUI Mohammed*
Pr. BOUNAIM Ahmed*
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
Pr. CHAKOUR Mohammed *
Pr. CHTATA Hassan Toufik*
Pr. DOGHMI Kamal*
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. EL OUENNASS Mostapha*
Pr. ENNIBI Khalid*
Pr. FATHI Khalid
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. KABBAJ Nawal
Pr. KABIRI Meryem
Pr. KADI Said *
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. L'KASSIMI Hachemi*
Pr. LAMSAOURI Jamal*
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha *
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
Pr. ZOUHAIR Said*

Rhumatologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie orthopédique
Hématologie biologique
Chirurgie vasculaire périphérique
Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie
Pédiatrie
Traumatologie orthopédique
Pédiatrie
Microbiologie
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-phtisiologie
Microbiologie

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*

Anesthésie réanimation
Médecine interne
Physiologie
ORL
Microbiologie
Médecine aéronautique

Pr. CHERRADI Ghizlan
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. LEZREK Mounir
Pr. MALIH Mohamed*
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. RAISSOUNI Zakaria*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Mai 2012

Pr. Abdelouahed AMRANI
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. Ahmed JAHID
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Drissi*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. Mouna EL ALAOUI MHAMDI
Pr. Mounir ER-RAJI
Pr. RAISSOUNI Maha*

Cardiologie
Biochimie chimie
Radiologie
Chirurgie pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie plastique et réparatrice
Urologie
Gastro entérologie
Anatomie pathologique
Ophtalmologie
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie générale
Hématologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie pathologique

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Chirurgie Pédiatrique
Cardiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootéchnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biotechnologie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Biochimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

****Enseignants Militaires***

Mise à jour le 02/05/2013

Remerciements



A mon maitre le professeur HASSAM B

*Qui m'avez fait l'honneur d'être mon directeur
de thèse et de présider ce jury,*

*Vous m'avez proposé, il y a un an, ce thème
de recherche qui m'a passionné.*

*Dès notre première entrevue, vos propos ont été encourageants,
stimulants, et il m'appartenait de ne pas vous décevoir.*

*J'ai eu la chance de passer par votre service durant
parcours d'études, j'ai pu apprécier vos qualités
de chef de service compétent,
votre amour pour la recherche médicale,
votre humanisme envers les malades.*

Veillez trouver ici le témoignage de ma sincère admiration.

En espérant d'avoir la chance de travailler encore avec vous.



A monsieur le professeur AIT ORHROUI M.

*A votre compétence, s'ajoutent humanité,
connaissance et une grande gentillesse
qui m'ont marqués durant mon passage par le service
de Dermatologie A.*

Vous me faites l'honneur de juger cette thèse.

*Que ce travail soit l'occasion de vous exprimer
le témoignage de ma reconnaissance et de mon profond respect.*



A madame le Professeur MAAMER M.

Je vous remercie de l'attention que vous portez à cette thèse,

D'avoir accepté de me connaître de juger

ce travail et de m'accorder votre temps.

Soyez assuré de toute ma respectueuse reconnaissance



A madame le professeur ZNATI K,

*Je vous remercie d'avoir accepté de juger
ce travail et de m'accorder votre temps.*

*Puissiez-vous trouver ici le témoignage
de ma profonde gratitude et mon grand respect.*



Dédicaces



A mon père et à ma mère

Les plus beaux parents du monde,

*Nullle dédicace ne saurait vous exprimer toute
ma reconnaissance et tout mon amour.*

*Dès mes premières années d'études, vous vous êtes engagés afin
d'encourager et gâter mes ambitions, et vous n'avez pas hésité à vous
expatrier lorsqu'il a fallu nous rapprocher de nos rêves.*

*Votre soutien inconditionnel pendant mes longues années
d'études m'a permis d'aller jusqu'au bout malgré les difficultés.*

*Dans l'espoir de ne pas vous décevoir, et continuer ce parcours
afin que vous me voyiez enfin comme vous l'avez toujours rêvé,
veuillez accepter ce travail, qui vous revient de droit,
preuve de mon éternelle reconnaissance.*



A Jawhari Mohamed

*Mon époux et mon compagnon de route,
pour son infailible soutien, son implication matérielle
et intellectuelle, et surtout sa patience.*

Tu m'as promis et tu as tenu de ta promesse.

*Merci de m'avoir tenir la main durant mes 2 dernières années
d'études et jusqu'à la fin de ce travail.*



A Alae Jawhari

Le plus beau cadeau que j'ai eu dans cette vie

*Tu es venue au monde dans une période très difficile de mon
parcours d'études, tu m'étais une source de force et d'inspiration
et jamais tu n'étais un obstacle pour moi.*

Merci d'avoir supporté mes absences, et ma préoccupation.

Je te dédie tendrement ce travail.



A mes sœurs

Je vous aime

A l'âme de mes grands-parents

Pour votre amour, et votre soutien

A ma grand-mère

*Nulle dédicace ne sera suffisante pour exprimer
mon amour et ma reconnaissance.*

*Tes encouragements et ta tendresse m'étaient toujours
une source de force.*

A mes tantes

Merci pour votre présence, et vos précieuses petites attentions



SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
OBSERVATION CLINIQUE	5
DISCUSSION	11
I. L'ŒDEME CHRONIQUE DES PAUPIERES: DEMARCHE DIAGNOSTIQUE	12
1) Rappel anatomique.....	12
2) L'anamnèse.....	16
3) L'examen physique.....	17
4) Examens complémentaires	18
5) Etiologies	19
II. LE LUPUS ERYTHEMATEUX CHRONIQUE :	23
1) Epidémiologie.....	23
2) Physiopathologie	26
3) Diagnostic positif	32
- Clinique	32
- Histologie	40
4) L'association au LEAD	50
5) Traitement	62
6) Evolution et pronostic	67

III. L'ATTEINTE PALPEBRALE AU COURS DU LEC : L'ŒDEME PALPEBRAL CHRONIQUE	69
1) Aspects cliniques	69
2) Histologie – immunofluorescence	72
3) Biologie- immunologie	73
4) Traitement	74
5) Evolution	75
IV. TABLEAU 3 : TABLEAU RECAPITULATIF DES DIFFERENTS CAS RAPPORTES D'ŒDEME PALPEBRAL CHRONIQUE REVELANT UN LUPUS CHRONIQUE.....	76
CONCLUSION	77
RESUMES	77
BIBLIOGRAPHIE	77

LISTE DES ABREVIATIONS :

LEC	: Lupus érythémateux chronique
LED	: Lupus érythémateux discoïde
LES	: Lupus érythémateux systémique
LEAD	: Lupus érythémateux aigu disséminé
IFD	: Immunofluorescence directe
Ig	: Immunoglobuline
EMG	: Électromyogramme
TNF	: Tumor necrosis factor
ADN	: Acide désoxyribonucléique
RNP	: Ribonucléoprotéine
UV	: Ultraviolets
IL-1	: Interleukine - 1
ICAM	: Cellular adhesion molecule
ECG	: Electrocardiogramme
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
LCR	: Liquide céphalo-rachidien
ASAT	: Aspartate aminotransférase
ALAT	: Alanine aminotransférase
Gamma GT	: Gamma-glutamyl transférase
VS	: Vitesse de sédimentation
EFR	: Exploration fonctionnelle respiratoire

LISTE DES ANNEXES

➤ FIGURES :

Figure 1 : œdème érythémateux bilatéral des paupières chez une femme de 55 ans ayant révélé un lupus chronique

Figure 2 : Biopsie de la paupière supérieure gauche

Figure 3 : Paupières et conjonctives

Figure 4 : Dermatomyosite : Œdème avec érythème “lilas” des paupières

Figure 5 : Œdème des paupières révélateur d'un syndrome de compression de la veine cave supérieure

Figure 6: Rôle des ultraviolets (UV) dans la pathogénie du lupus cutané.

Figure 7: Rôle de la mauvaise clairance des auto-antigènes dans la pathogénie du Lupus cutané

Figure 8 : lupus chronique se manifestant surtout par des lésions érythémateuses papulo-squameuses.

Figure 9 : lupus discoïde typique de l'oreille se présentant sous forme de lésions squameuses hyperkératosiques .

Figure 10 : plaques atrophiques, kératosiques et dyschromiques, avec une bordure érythémateuse : LEC

Figure11 : plaque typique de LEC associant érythème, hyperkératose et atrophie.

Figure 12 : plaque d'alopecie cicatricielle : LEC

Figure 13: lupus tumidus localisé au niveau du visage.

Figure 14: Lupus érythémateux chronique à type d'engelures.

Figure 15: Panniculite lupique (atrophie cicatricielle)

Figure 16: lupus érythémateux discoïde.

Infiltrats inflammatoires péri annexiels

Figure 17 : lupus cutané HES x40

a- L'orthokératose

Figure 18 : lupus cutané HES x40

a- Vacuolisation de la couche basale épidermique

Figure 19: lupus cutané HES x 40

a- infiltrats péri vasculaires

Figure 20: lupus discoïde: fluorescence granuleuse de la jonction dermoépidermique réalisant une bande lupique en peau lésée (IgM).

Figure 21 : Atteinte de la paupière inférieure

Figure 22: plaques érythémateuses au niveau des deux paupières inférieures évoluant depuis 2ans chez une femme de 26 ans ayant révélé un LEC.

Figure 23 : biopsie de la paupière supérieure gauche d'un patient de 26 ans présentant un LEC révélé par un œdème palpébral chronique unilatéral montrant : une dégénérescence de la membrane basale avec un infiltrat lymphocytaire péri vasculaire

Figure 24: œdème bilatéral des paupières chez une femme de 26 ans ayant révélé un lupus érythémateux chronique

Figure 25: œdème et érythème persistants au niveau de la paupière supérieure droite :LEC

Figure 26 : plaque mandibulaire érythémateuse indurée d'aspect atrophique

Figure 27 : œdème érythémateux de la paupière supérieure gauche chez une patiente de 41 ans ayant révélé un lupus chronique

Figure 28 : A : infiltration lymphocytaire périvasculaire

B : dégénérescence avec vacuolisation des cellules basales

C : dépôts de mucine

Figure 29 : œdème érythémateux périorbitaire de l'hémiface gauche associé à un érythème malaire : LEC

➤ **TABLEAUX :**

Tableau 1: Répartition des différentes formes cliniques du LEC.

Tableau 2 : Signes de systématisation

Tableau 3 : Tableau récapitulatif des différents cas rapportés d'œdème palpébral chronique révélant un lupus chronique

Introduction



Le terme de lupus a été initialement utilisé à la fin du Moyen âge pour décrire des lésions cutanées mutilantes du visage de causes variées.

Actuellement, le terme de lupus érythémateux désigne un ensemble d'affections formant un spectre continu allant d'une lésion cutanée isolée à une maladie multi viscérale grave. On distingue le lupus érythémateux aigu, subaigu et chronique.

Les nombreuses manifestations cutanéomuqueuses observées dans ces affections ont une grande valeur diagnostique et parfois pronostique. Aussi est-il fondamental d'en faire le diagnostic précis.

Le lupus érythémateux chronique est une dermatose auto-immune chronique bénigne mais inesthétique qui affecte habituellement les zones photo exposées. [1]

Il n'existe pas de définition précise des lésions lupiques, arbitrairement, dans un but de simplification de classement des lésions dermatologiques observées au cours du lupus, nous avons considéré que les lésions lupiques étaient caractérisées par une atteinte de l'interface de la jonction dermo-épidermique, atteinte non spécifique puisque observée dans d'autres maladies telles que la dermatomyosite.

Le diagnostic de lésion lupique repose en fait sur un faisceau d'arguments prenant en compte l'aspect clinique des lésions dermatologiques, leur topographie, leur évolutivité, une histologie compatible, les résultats de l'immunofluorescence cutanée directe, le contexte clinique et immunologique.

Les lésions cutanées siègent surtout sur le visage et le cuir chevelu.

L'érythème est le symptôme commun de toutes les formes du lupus érythémateux, mais il s'y ajoute habituellement de l'hyperkératose et de l'atrophie.

Les manifestations cutanées du lupus érythémateux sont multiples mais actuellement bien connues permettant un diagnostic aisé. Il existe cependant, des formes atypiques, simulant parfois des pathologies dermatologiques bénignes.

L'atteinte chronique des paupières est une manifestation rare au cours du lupus érythémateux (0.1%) [2]

Elle peut revêtir plusieurs formes parmi lesquelles l'œdème palpébral.

Le lupus chronique est rarement révélé par un œdème palpébral chronique [3];

Celui-ci, surtout lorsqu'il est isolé pose un problème de diagnostic différentiel avec beaucoup d'autres affections, cependant, une bonne démarche diagnostique clinique et paraclinique permet d'établir un diagnostic et instaurer un traitement adapté pour éviter les complications.

Dans le travail qui suit, après avoir présenté l'observation d'une patiente chez qui un œdème palpébral chronique a révélé un lupus chronique; nous nous proposons dans une première partie de notre discussion d'étudier la démarche diagnostique devant un œdème palpébral chronique ; pour revoir dans une deuxième partie les données de la littérature concernant l'épidémiologie, la physiopathologie du lupus érythémateux chronique, ses aspects cliniques et histologiques ainsi que sa prise en charge thérapeutique ;

L'atteinte palpébrale et en particulier l'œdème palpébral chronique au cours de cette affection seront étudiés dans la dernière partie de la discussion à travers notre cas et une revue de la littérature d'autres cas publiés.

Observation clinique



Il s'agit d'une femme, âgée de 55 ans, qui a été admise au service de dermatologie A pour un œdème chronique bilatéral des paupières.

La recherche des antécédents de la patiente était sans particularité.

La patiente n'a jamais été traitée pour une pathologie au long cours ou toute autre maladie chronique.

L'interrogatoire ne retrouve pas la notion de prise médicamenteuse ni l'application de topiques ou de cosmétiques.

Aucun antécédent pathologique particulier n'est retrouvé dans la famille.

L'HISTOIRE DE LA MALADIE :

Le début de la symptomatologie remonte à 3 ans par un œdème bilatéral des paupières évoluant par poussées associé à des arthralgies des genoux et des coudes sans déficit musculaire ni dysphagie ou dysphonie.

Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

L'EXAMEN PHYSIQUE :

L'examen général trouve une patiente en bon état général apyrétique.

L'examen dermatologique objectivait un œdème érythémateux de consistance ferme touchant les paupières supérieures et inférieures sans prurit ni atteinte conjonctivale. (Figure 1)



Fig. 1 : œdème érythémateux bilatéral des paupières chez une femme de 55 ans ayant révélé un lupus chronique (*Collection Service de dermatologie - CHU Ibn Sina - Rabat*)

L'examen du cuir chevelu retrouve une plaque alopécique temporale mesurant 2 cm de grand axe.

L'examen général appareil par appareil était sans particularité. Par ailleurs, l'examen ophtalmologique a objectivé une perturbation du champ visuel.

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Un bilan initial a été réalisé avec :

- une numération formule sanguine :

Ayant objectivée :

- Une leucopénie à 3200 éléments par mm³
 - Une lymphopénie à 700 éléments par mm³
 - Un bilan inflammatoire : avec une vitesse de sédimentation et une protéine C réactive normales.
- un bilan rénal et hépatique sans anomalies.
 - une radiographie du poumon normale.

Et pour le bilan étiologique :

Devant ce tableau d'œdème palpébral chronique, le bilan étiologique comportait les éléments suivants :

- Une radiographie de face incidence Blondeau normale
- Un bilan thyroïdien normal
- Un dosage des enzymes musculaires, un électromyogramme normaux
une recherche des anticorps anti nucléaires revenue positive avec un taux faible de 1 / 80

- Une biopsie de la paupière supérieure gauche montrant un tissu cutané siège d'une hyperkératose orthokératosique avec un corps muqueux aminci et une basale altérée renfermant des cellules vacuolisées avec un infiltrat lymphocytaire modéré du derme et un discret dépôt de mucine, sans dépôts amyloïdes.(Figure 2)

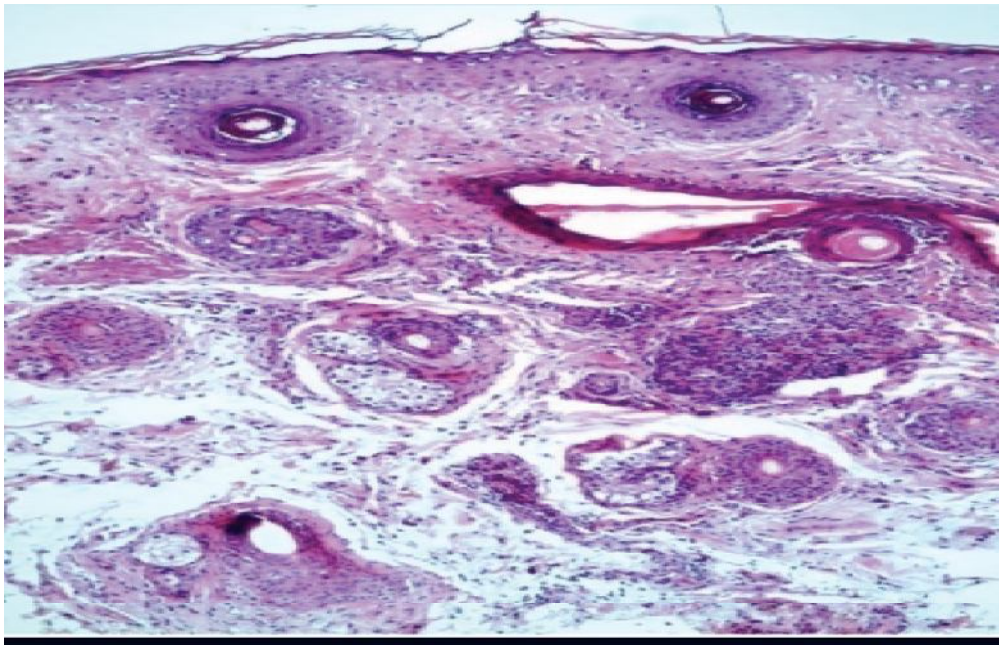


Fig. 2 : Biopsie cutanée de la paupière supérieure gauche
(Collection Service de dermatologie – CHU Ibn Sina – Rabat)

- l'immunofluorescence directe n'a pas pu être réalisée.

Le diagnostic de lupus érythémateux chronique a été retenu.

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

La patiente a été mise sous corticothérapie à raison de 1mg/kg associée à une protection solaire (des perturbations du champ visuel contre-indiquant les antipaludéens de synthèse).

L'EVOLUTION SOUS TRAITEMENT

L'évolution était favorable avec une amélioration clinique et une régression de l'œdème après un recul de 6 mois.

CONCLUSION :

En résumé, nous sommes devant un tableau d'œdème palpébral chronique chez une patiente sans antécédents particuliers ayant révélé un lupus chronique.

Discussion



I. L'ŒDEME CHRONIQUE DES PAUPIERES: DEMARCHE DIAGNOSTIQUE

1) Rappel anatomique :

Les paupières sont des lames cutané-musculo-membraneuses mobiles, qui recouvrent et protègent la partie antérieure du globe. La paupière supérieure est plus mobile que la paupière inférieure recouvrant totalement la cornée lors de sa fermeture

Elles sont caractérisées par leur grande laxité, l'absence d'hypoderme et l'existence de structures annexielles : des glandes sébacées (glandes de Zeiss annexées aux cils ; glandes de Meibomius s'ouvrant sur le bord libre) et des glandes sudorales (glandes de Moll).

Chaque paupière possède 2 faces antérieure et postérieure, un bord libre, et 2 angles.

-La face antérieure : chaque paupière présente un pli cutané parallèle au bord libre appelé sillon orbito-palpébral ce sillon divise la paupière en 2 parties :

Portion tarsale située du bord libre au sillon.

Portion orbitaire ou septale située entre la portion tarsale et le rebord orbitaire.

-La face postérieure : elle est recouverte par la conjonctive tarsale.

Les bords libres :

Ils mesurent 2,5 à 3 cm de long et 2 à 3 mm d'épaisseur. Ils délimitent la fente palpébrale.

Les angles :

Au nombre de 2, l'angle externe ou canthus externe et l'angle interne ou canthus interne.

Structure des paupières :

Les paupières sont formées de la profondeur à la superficie par : un plan muqueux, un plan musculaire profond, un plan fibro-élastique, un plan musculaire superficiel et un plan cutané.

-Plan muqueux : formé par la conjonctive tarsale.

-Plan musculaire profond : Sa constitution est différente qu'il s'agit de la paupière supérieure ou inférieure.

-Plan fibro-élastique: Comprend 2 parties, le tarse et le septum orbitaire.

-Le plan musculaire superficiel : Constitué essentiellement par le muscle orbiculaire des paupières.

-Le plan cutané : constitué par la peau palpébrale qui est particulièrement fine et souple (la plus fine de l'organisme).

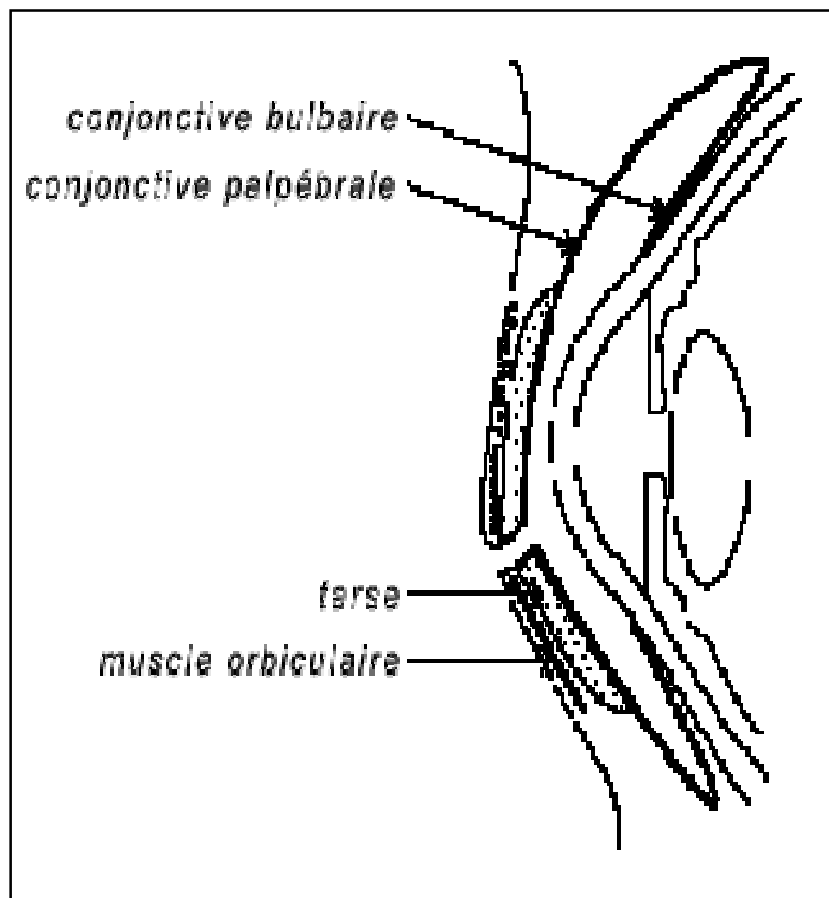


Figure 3 : Paupières et conjonctives

- La fonction principale des paupières est d'assurer la protection du globe oculaire, surtout la partie antérieure de l'œil et, grâce au clignement, l'étalement du film lacrymal sur la cornée, le balayage des cellules exfoliées et des poussières et s'opposent à l'agression des corps étrangers ; elle protège la rétine contre l'éblouissement.

- En dehors des exceptionnelles anomalies du développement, la pathologie des paupières comprend de très nombreuses dermatoses de cause inflammatoire ou infectieuse, de surcharge ou liées à une prolifération tumorale.

Dans certains cas, elle constitue la manifestation révélatrice, voire unique, de la dermatose. [4]

En raison de la finesse de la peau, de la laxité des tissus et de l'absence d'hypoderme, les dermatoses des paupières sont très souvent œdémateuses.

L'analyse séméiologique fine, leur association à des signes fonctionnels ou inflammatoires locaux ou à des signes généraux, leur caractère unilatéral ou bilatéral et de leur évolution doivent orienter le diagnostic étiologique, le bilan et la prise en charge thérapeutique.

L'œdème palpébral est un motif fréquent de consultation, le diagnostic positif étant évident, le diagnostic étiologique est difficile devant la multitude des affections qui peuvent être en cause.

L'anamnèse et l'examen clinique sont souvent suffisants et permettent d'orienter vers une étiologie.

Dans certains cas, des examens complémentaires seront nécessaires pour établir un diagnostic précis.

2) L'anamnèse :

Doit préciser :

- Les antécédents: Tels que

Une atopie, un diabète, une immunodépression, une maladie de système, une affection rénale ou cardiovasculaire, un épisode identique chez le patient ou dans sa famille.

- Les circonstances de survenue :

- Le début est ce qu'il était brutal ou progressif ?

- l'apparition de cet œdème est ce qu'elle est survenue dans un contexte de :

Prise médicamenteuse ou alimentaire.

Exposition solaire.

Application locale d'un topique.

Exposition à un produit chimique ou caustique : collyre, gouttes nasales.

- On doit rechercher aussi les antécédents de rhinite, sinusite.

- Une dermatose préalable.

- Un traumatisme physique.

- L'évolution : était-elle permanente ou intermittente ?

- Signes fonctionnels : on doit préciser si cet œdème est accompagné
 - d'un prurit.
 - d'une douleur dont il faut préciser le type, le siège, ainsi que la date de survenue.
 - de signes oculaires à type de: larmoiement, baisse de l'acuité visuelle.
- Signes généraux : Orientant vers une pathologie générale.

3) L'examen physique :

- **Au niveau local : l'examen doit préciser**

- Les caractères de l'œdème :

Inflammatoire ou blanc et froid, mou ou induré, uni ou bilatéral, atteignant une seule paupière ou les deux, localisé aux paupières ou étendu.

- La présence d'autres lésions en surface notamment un érythème, des érosions, des croûtes, des papules, des télangiectasies, des pustules ou des squames.
- L'état des conjonctives

- **Au niveau général :**

- La prise de la température, la tension artérielle, la fréquence cardiaque est systématique.
- On doit également rechercher des signes cutanés à distance et on terminera par un examen général appareil par appareil.

4) Examens complémentaires :

Les examens demandés seront orientés par l'anamnèse et la clinique.

Le bilan comportera selon le contexte clinique :

- Un hémogramme
- Un bilan inflammatoire : VS, CRP
- Un bilan rénal : urée, créatinine, protéinurie de 24h
- Un bilan hépatique : albuminémie, taux de prothrombine, dosage du facteur V, enzymes hépatiques ; échographie hépatique et des voies biliaires.
- Un bilan thyroïdien : T3,T4,TSH
- Un dosage des enzymes musculaires, un EMG
- Un Blondeau
- La recherche des anticorps antinucléaires
- La biopsie cutanée des paupières
- Une imagerie orbitaire : TDM ou IRM

5) Etiologies :

Ils sont multiples,

○ Les eczémas de contact :

Plusieurs produits allergiques peuvent être incriminés [4]; On peut résumer quelques grandes classes d'allergènes de contact :

- Les crèmes, maquillages (hydrolysats de protéines de blés)
- Fards à paupières, fonds de teint: Nickel+++ produits capillaire (PPD)
- Eczéma aéroporté ou manu porté : vernis à ongles (RPBF; résine para tertiaire Butylphénol Formaldéhyde), rarement Faux ongles (acrylates)
- Eczéma par procuration (parfum du conjoint (fragrans mix)..)
- Collyres : Néomycine, Béta bloquants

L'association de l'œdème palpébral avec un prurit, la présence de vésicules, un suintement, des croûtelettes sont tous des éléments en faveur du diagnostic.

○ La sinusite maxillaire chronique :

La présence d'une fièvre, rhinorrhée , douleur sous orbitaire pulsatile accentuée par la flexion de la tête oriente le diagnostic qui peut être confirmé par un cliché en incidence Blondeau.

○ La dermatomyosite :

-La dermatomyosite est une maladie inflammatoire qui affecte le muscle strié et la peau.

L'atteinte palpébrale est caractérisée par un érythème héliotrope rose lilacé, il est très évocateur, symétrique, parfois finement squameux ou quelquefois parcouru de fines télangiectasies.

L'œdème :

- Peut accompagner l'érythème, notamment dans les formes aiguës avec réduction de la fente palpébrale par un œdème violon.
- L'œdème peut aussi être isolé, profond, masquant les reliefs avec, à l'extrême, un aspect de pseudomyxoedème.



Figure 4 : Dermatomyosite : Œdème avec érythème
“lilas” des paupières

L'association de myalgies, d'un déficit musculaire, d'une élévation très importante des enzymes musculaires et d'un syndrome inflammatoire doit faire envisager le diagnostic et faire demander des examens complémentaires.

○ Un œdème blanc devra faire rechercher une cause générale : rénale, cardiaque, hépatique, compression ou thrombose cave supérieure, prise de médicaments psychotropes, maladie de Basedow



Figure 5 : Œdème des paupières révélateur d'un syndrome de compression de la veine cave supérieure (Bernard P. et coll., Ann. Dermatol. Vénérolog., 2002,)

○ Le lupus : c'est le cas de notre patiente

○ D'autres affections peuvent se manifester également par un œdème érythémateux périorbitaire notamment la rosacée, la sarcoïdose, les maladies de surcharge.

Dans notre cas, nous avons évoqué de nombreux diagnostics, notamment un eczéma chronique des paupières. Celui –ci a été écarté devant l'absence de notion d'atopie, d'application de topiques et surtout de prurit.

Une dermatomyosite a été évoquée devant cet œdème érythémateux bilatéral des paupières, les arthralgies des poignets et des genoux; en l'absence de déficit moteur, une forme amyopathique était envisagée mais la normalité des enzymes musculaires et l'EMG a permis d'écarter ce diagnostic.

Une sinusite maxillaire chronique était éliminée par la radiographie de face incidence Blondeau.

La normalité du bilan thyroïdien écartait une dysthyroïdie.

Le mode évolutif et l'aspect clinique éliminaient le diagnostic de thrombose de la veine cave supérieure.

Restait l'hypothèse de lupus érythémateux chronique, à fortiori devant l'existence d'une plaque alopecique pseudo – peladique confirmée par la biopsie cutanée et la positivité des anticorps anti nucléaires.

II. LE LUPUS ERYTHEMATEUX CHRONIQUE :

Le lupus érythémateux chronique est une dermatose auto-immune qui touche essentiellement les zones photo exposées, l'atteinte palpébrale étant rare.

Il regroupe le lupus discoïde, localisé ou diffus, le lupus tumidus , le lupus à type d'engelure et la panniculite lupique.

Le terme de LEC est souvent confondu avec celui du lupus discoïde, le lupus tumidus et le lupus à type d'engelures étant alors considérés comme des formes cliniques de lupus discoïde. La panniculite est à part.

1) Epidémiologie:

Le LEC débute souvent entre 20 et 40 ans mais peut également atteindre les âges extrêmes de la vie. [6]

La prédominance féminine est moins nette que dans les autres formes, le sexe ratio F/H variant de 3/2 à 3/1. [7]

Toutes les ethnies sont touchées. [6]

Certains auteurs le considèrent 2 à 3 fois plus fréquent que le LEAD alors que d'autres le considèrent sept fois moins fréquent. La prévalence du LEAD ayant été évaluée entre 14.6 et 50.8 / 100 000, l'ampleur de cet intervalle témoignant de l'absence de données épidémiologiques fiables. [7]

L'étude de la répartition des différentes formes cliniques du LEC a fait l'objet de plusieurs études, depuis 1978, et qui ont objectivé la prédominance du lupus discoïde par rapport aux autres formes.

Une étude réalisée au service de Dermatologie du CHU Ibn Sina de Rabat sur 168 patients, 142 cas (84, 7%) de lupus discoïde, 14 cas de forme tumidus (8, 3%), 6 cas (3, 5%) de lupus à type d'engelures et 6 panniculites lupiques (3, 5%).

Tableau 1: Répartition des différentes formes cliniques du LEC.

Série	Lupus discoïde	Lupus tumidus	Lupus à type d'engelures	Panniculite lupique
Grigor et AL 1978 [8]	22%	-	-	-
Weinstein et AL [9]	11%	-	11%	-
Yell et AL 1996 [10]	25%	2%	-	-
Sontheimer et provost [11]	-	-	-	-
Grossberg et Al [12]	-	-	-	2-5%
J.bouhllab 2004 [13]	84, 7%	8, 3%	3, 5%	3, 5%

Le déclenchement des lésions cutanées par l'exposition solaire est noté chez 30-40 % des malades avec un LEC , les rayonnements nocifs étant surtout les UVB et à moindre degré les UVA. [14]

La radiothérapie par rayons x peut être également un facteur déclenchant de lésions de lupus cutané. [15]

Un phénomène de koebner explique certaines localisations des lésions de LEC sur des zones traumatisées ou sur des cicatrices préexistantes.

L'intoxication tabagique a été initialement incriminée comme facteur de risque de résistance à l'hydroxychloroquine des lésions cutanées lupiques ; en fait elle semblerait également prédisposer au LEAD, à ses manifestations cutanées et surtout au LEC (risque relatif 14.4) particulièrement chez l'homme.[16]

2) Physiopathologie :

La physiopathologie du lupus cutané est complexe et non univoque.

Les causes précises de la maladie restent, à ce jour, inconnues.

Il est néanmoins avéré que le système immunitaire est activé de façon anormale et que ce dysfonctionnement est au cœur de la physiopathologie de la maladie.

Les lupus cutanés résultent vraisemblablement, comme le lupus systémique, d'interactions entre des gènes de susceptibilité et des facteurs environnementaux, ayant pour conséquence une réponse immune anormale comportant une hyperréactivité lymphocytaire T ou B qui n'est pas réprimée par les circuits habituels d'immunorégulation. [17,18]

Cette réponse immunitaire est essentiellement localisée au niveau de l'interface dermo-épidermique, ce qui suggère l'existence de cibles antigéniques situées à la surface des kératinocytes de la couche basale de l'épiderme.

Les connaissances actuelles ne permettent que de distinguer des facteurs étiologiques incriminés dans le déclenchement des lésions lupiques, alors que la nature des processus initiaux reste incertaine et probablement hétérogène.

➤ **Facteurs étiologiques :**

Ces facteurs externes associés ne déclencheraient la réaction lupique que si le système immunitaire y est génétiquement prédisposé.

a) *Facteurs génétiques* :

L'importance des facteurs génétiques est suspectée depuis longtemps. Les modèles murins ont montré que la modification génétique d'une seule molécule impliquée dans la clairance des corps apoptotiques, la cascade du complément ou l'activation et la survie lymphocytaire peut induire un lupus [18].

Chez l'homme, la contribution génétique au développement du LS est probablement majeure chez les patients porteurs d'un déficit génétique de l'un des composants précoces de la cascade du complément (C1q, C2 et C4).

Malheureusement, les gènes précisément impliqués ainsi que la nature des anomalies qui les affectent restent encore largement inconnus.

Ceux qui sont actuellement connus codent pour des protéines qui ont un rôle dans le système immunitaire [19].

b) *Facteurs exogènes*

Les facteurs d'environnement qui déclenchent une poussée cutanée de la maladie sont pour la plupart inconnus, à l'exception des UVB et à un moindre degré des UVA qui favorisent l'apoptose des kératinocytes.

c) *Kératinocyte apoptotique*: source des auto-antigènes du lupus cutané.

L'apoptose est un mécanisme génétiquement programmé par lequel une cellule meurt sans entraîner de nécrose, c'est-à-dire sans réaction inflammatoire.

Très souvent, ce mécanisme est déclenché par la stimulation d'un récepteur membranaire, appelé Fas Apo-1, appartenant à la super famille des récepteurs au tumor necrosis factor [TNF]), par un Fas-ligand présent notamment sur les cellules du système immunitaire essentiellement les lymphocytes T.

Les kératinocytes sont capables d'exprimer cette molécule Fas, notamment après irradiation UV. Il a récemment été montré que les kératinocytes des patients lupiques pourraient ainsi être beaucoup plus sensibles à l'apoptose induite par les UV [17].

La présence, chez les patients, de lymphocytes B et T auto réactifs laisse supposer l'existence d'un ou de plusieurs «auto antigènes lupiques».

La synthèse des données actuelles amène à penser que ce (ces) auto antigènes est (sont) associé(s) aux phénomènes d'apoptose [19].

Il a été montré que les différents antigènes contre lesquels les patients développent des auto anticorps (ADNn, nucléosomes, RNP, SSA et SSB) se regroupent dans les « bourgeons » présents à la surface des cellules en apoptose.

De façon encore plus démonstrative, l'injection directe de corps apoptotiques ou de cellules dendritiques ayant endocyté des corps apoptotiques induit chez la souris, l'apparition d'anticorps antinucléaires, de lymphocytes T autoréactifs et les dépôts d'anticorps dans les reins. Une apoptose anormale ou excessive et/ou une diminution de la clairance des corps apoptotiques par les macrophages ou le complément pourraient participer à la rupture de tolérance simplement par la présence en excès d'auto antigène.

A cet égard, plusieurs souris invalidées pour des gènes de molécules impliquées dans la clairance des corps apoptotiques développent une accumulation de matériel apoptotique et une maladie proche du lupus.

Les UV induisent l'expression par les lymphocytes et les kératinocytes des médiateurs pro inflammatoires dont le chef de file est l'IL-1 le $TNF\alpha$, prostaglandine, protéases E, et l'histamine, ce qui aboutit à l'activation des cellules résidentes comme les cellules endothéliales, les fibroblastes, les lymphocytes, et à l'attraction vers la jonction dermo-épidermique des cellules circulantes comme les monocytes et les lymphocytes par le biais d'une stimulation caractéristique des différentes molécules d'adhésion telle que l'intercellular adhesion molecule (ICAM) dont l'expression aberrante, sous l'influence des cytokines, pourrait faciliter le recrutement de cellules pro-inflammatoire

(fig6). [19]

D'autre part, la mauvaise clairance de ces auto antigènes et le dysfonctionnement des cellules immuno-régulatrices cutanées qui inhibent les modèles anormaux de l'inflammation cutanée aboutit à une rupture de la tolérance du soi et par conséquent à une réponse immunologique cellulaire et humorale détruisant les kératinocytes et donc l'apparition des poussées cutanées.

(fig. 7)

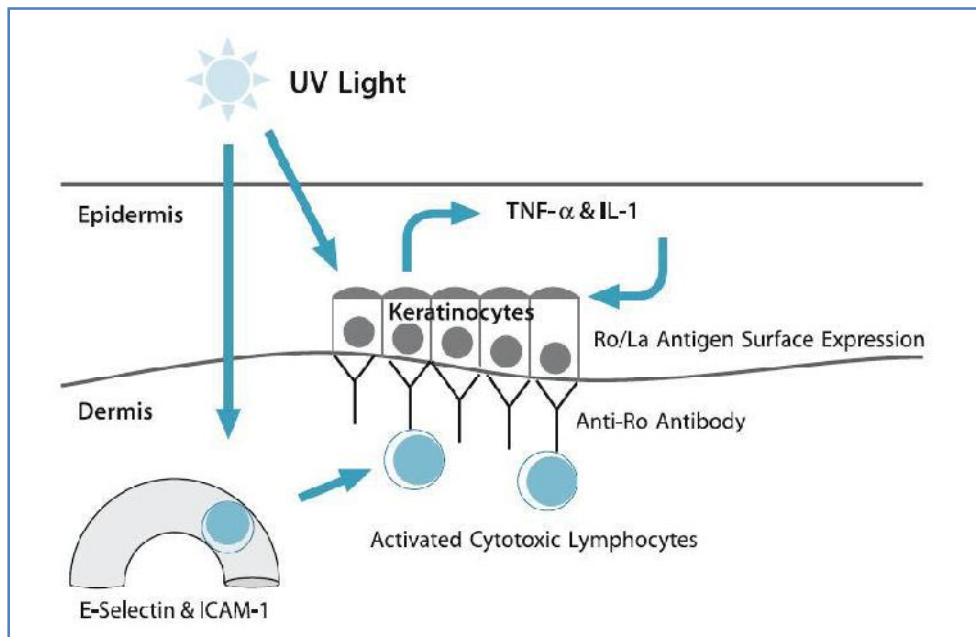


Figure 6: Rôle des ultraviolets (UV) dans la pathogénie du lupus cutané.(20)

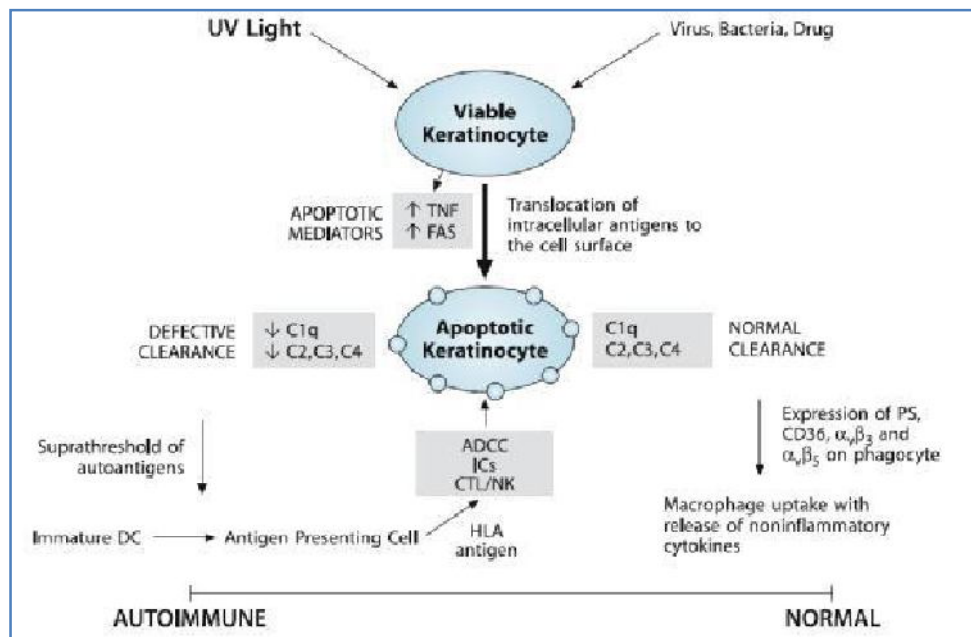


Figure 7: Rôle de la mauvaise clairance des auto-antigènes dans la pathogénie du Lupus cutané. (21)

En conclusion :

Des anomalies génétiques discrètes prédisposent le système immunitaire, dans un environnement particulier et sous l'influence d'évènements aléatoires, au développement progressif et chronique d'une réponse immunitaire anormale.

Sur la base des recherches actuelles, les mécanismes cellulaires en cause dans la physiopathologie du lupus cutané peuvent être résumés ainsi :

- ✓ un défaut de clairance des kératinocytes en apoptose induit l'accumulation de débris cellulaires.
- ✓ les cellules dendritiques captent ces auto-antigènes et activent les lymphocytes T auto réactifs qui contrôlent, à leur tour, l'activation et la sécrétion d'auto anticorps par les lymphocytes B.

Le dépôt au niveau de la jonction dermo-épidermique de complexes immuns induit ensuite l'inflammation tissulaire.

Plusieurs boucles de régulation se mettent en place et entretiennent la réaction auto-immune.

3) Diagnostic positif :

- Clinique :

Cliniquement, dans ses formes authentiques, non constables, le lupus érythémateux chronique est constitué par une ou plusieurs plaques rouges, bien limitées, siégeant avec prédilection au visage, et présentant trois ordres de lésions qui permettent de l'identifier : l'érythème, l'hyperkératose ponctuée, l'atrophie cicatricielle.

a/L'érythème : est habituellement le symptôme dominant. C'est une rougeur congestive surtout nette en bordure, s'effaçant à la vitro-pression, homogène ou parcourue de fines télangiectasies ; peut être masquée en partie par l'hyperkératose.



Figure 8 : lupus chronique se manifestant surtout par des lésions érythémateuses papulo-squameuses. [5]

b /l'hyperkératose: 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.



Figure 9 : lupus discoïde typique de l'oreille se présentant sous forme de lésions squameuses hyperkératosiques. [5]

c / L'atrophie cicatricielle :

Elle se constitue progressivement sans ulcération préalable. Elle apparaît souvent après plusieurs mois ou plusieurs années d'évolution : c'est donc un caractère plus ou moins tardif, inconstant, du processus évolutif. Il prédomine au centre des lésions s'accompagne de troubles pigmentaires leuco-mélanodermiques avec télangiectasies.



Figure 10 : plaques atrophiques, kératosiques et dyschromiques, avec une bordure érythémateuse : LEC [5]

Ces trois ordres de lésions –érythème, hyperkératose, atrophie cicatricielle – se disposent, dans les cas typiques en trois zones concentriques : rouge périphérique, centre intermédiaire, cicatrice centrale.

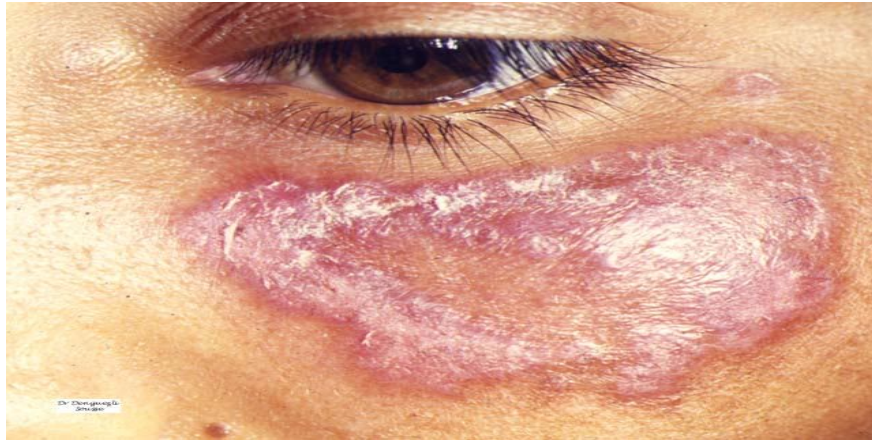


Figure11 : plaque typique de LEC associant érythème, hyperkératose et atrophie. [5]

Souvent un processus domine et on observe :

- soit des plaques surtout congestives, planes ou saillantes, recouvertes de squames peu épaisses, sèches ou grasses. Elles évoluent vers une cicatrice superficielle, fine, souple. (Figure 8)
- soit des plaques surtout hyperkératosiques, recouvertes d'une carapace de squames sèches très adhérentes (Figure 9). Elles évoluent vers une cicatrice épaisse, souvent déprimée. On l'appelle lupus crétacé
- soit des plaques surtout atrophiques, cicatricielles souvent dyschromiques (Fig 10)
- la prédominance des télangiectasies réalise le lupus couperosique .

Les lésions, souvent multiples et symétriques, sont surtout localisées sur les zones photo exposées, notamment au visage sur l'arête du nez, les pommettes avec parfois une disposition en « aile de papillon », les régions temporales et l'oreillette des oreilles.

Les zones non exposées sont en fait souvent atteintes, en particulier les sourcils, les paupières ou le cuir chevelu.

Ainsi des plaques du cuir chevelu existent-elles dans 60 % des cas, isolées dans 10% laissant après guérison une alopecie cicatricielle définitive avec un aspect de pseudo pelade.



Figure 12 : plaque d'alopecie cicatricielle : LEC. [5]

Ailleurs, les lésions sont plus diffuses, atteignant le tronc et les membres et on parle alors de lupus discoïde disséminé.

L'atteinte muqueuse, essentiellement buccale, notamment les demi-luqueuses des lèvres, le palais et la face interne des joues seraient présentes dans 25% des cas [22], alors que l'atteinte linguale ainsi que des autres muqueuses est rare.

Le lupus tumidus réalise un ou plusieurs placards nettement saillants, arrondis ou ovalaires, de teinte rouge violacée, à bords nets comme tracés au compas, de consistance œdémateuse, sans hyperkératose folliculaire visible à l'œil nu.

Certaines lésions sont déprimées en leur centre et peuvent prendre un aspect annulaire. Les lésions sont principalement localisées au visage, et sur la partie supérieure du tronc avec une distribution prédominante sur les zones photo exposées, témoignant d'une grande photosensibilité.(figure13)



Figure 13: lupus tumidus localisé au niveau du visage. (DermIS-2013)

Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec le LE subaigu et les infiltrats lymphocytaires bénins cutanés.

Le lupus à type d'engelures réalise des lésions violacées souvent ulcérées, prurigineuses et douloureuses, localisées aux extrémités des doigts et des orteils, mais aussi aux oreilles, nez, mollet, talons, coudes et genoux.



Figure 14: Lupus érythémateux chronique à type d'engelures. [23]

L'évolution est souvent aggravée par le froid. L'aspect clinique peut-être confondu avec une sarcoïde, des engelures, ou les lésions de vascularite.

Au cours de la panniculite lupique ou le lupus érythémateux profond, les lésions siègent préférentiellement sur le tiers supérieur des bras, les joues ou les cuisses.

Plus rarement sont atteints les seins, l'abdomen, la région périoculaire ou parotidienne. Il se manifeste initialement par des nodules ou des plaques infiltrées de taille variable qui s'ulcèrent par la suite dans 30% des cas en laissant une atrophie cicatricielle surtout sur les bras et les cuisses permettant parfois un diagnostic rétrospectif. (figure 14)



Figure 15: Panniculite lupique (atrophie cicatricielle). [24]

- **Histologie :**

L'examen anatomopathologique d'une lésion cutanée lupique révèle dans les trois formes de lupus cutané des lésions épidermiques et dermiques avec une hyperkératose, une atrophie du corps muqueux, des lésions de dégénérescence des kératinocytes basaux, un épaissement de la membrane basale et un infiltrat lymphocytaire dermique composé essentiellement de lymphocytes CD4.

Des variations importantes existent suivant chaque forme de lupus :

- **Lupus discoïde :**

Les lésions du lupus discoïde sont caractérisées par une dermatite de l'interface impliquant les follicules pileux et l'épiderme avec un infiltrat lymphocytaire en péri annexiel et péri vasculaire au niveau du derme superficiel et profond de densité variable allant de modérée à importante

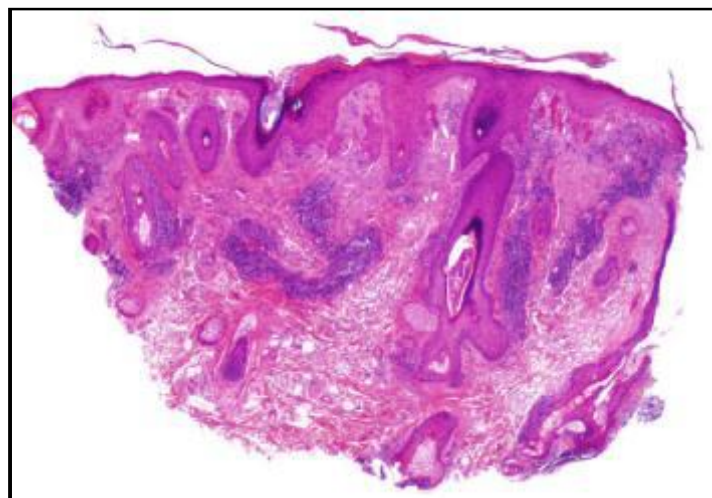


Figure 16: lupus érythémateux discoïde. [25]

Infiltrats inflammatoires péri annexiels.

L'hyperkératose est marquée, de type Orthokératosique, formant des bouchons cornés dans les orifices folliculaires ; l'infiltrat dermique est souvent important, périannexiel pouvant s'étendre dans le derme profond [28] d'où l'évolution cicatricielle.

Deux signes sont caractéristiques du lupus discoïde : l'incontinence pigmentaire et la vacuolisation de la basale (figure 18).

L'épiderme est le siège d'une atrophie et acanthosis variables, ceci étant un autre signe caractérisant le lupus discoïde.

L'acanthosis prononcé reflète souvent l'évolution des lésions du LE discoïde et peut donc simuler les cellules squameuses du carcinome [26]. Ces tels cas de lupus discoïde sont nommés: LE discoïde hypertrophique.

Le dépôt de mucine est généralement présent dans le lupus discoïde.

Dans certains cas, on peut retrouver une hyperplasie lymphoïde Floride et la distinction d'une lésion de lymphocytome cutané nodulaire secondaire à une drogue ou au piqure d'insecte devient difficile.

Néanmoins, le dépôt dermique de mucine est un signe important pour différencier.

Avec le temps, l'infiltrat inflammatoire disparaît et une fibrose avec parfois une atrophie dermique s'y installent.

Des fois, les lésions du lupus discoïde manifestent une inflammation en péri folliculaire et en péri vasculaire sans être accompagnées d'une dermatite de l'interface inter folliculaire; Pour ce cas on utilise le terme de lupus discoïde folliculotrope.

Dans le lupus discoïde folliculotrope, la majorité des malades ne présentent pas de signes extra cutanés et les sérologies ainsi que la bande lupique sont généralement négatives.

Ces tels cas, peuvent être difficiles à distinguer de l'infiltrat cutané lymphocytaire de Jessner et parfois de la réaction d'hypersensibilité retardée.

Cependant, la présence de dépôts de mucine dermiques, l'absence d'éosinophilie tissulaire et la destruction épithéliale folliculaire caractérisent le LE discoïde folliculotrope.

Critères histopathologiques du Lupus discoïde (D'après Margo et Al [27])

- Dermatite de l'interface riche en lymphocytes.
- Moins d'atrophie épidermique que dans le LE subaigu avec parfois un acanthosis.
- Epaississement important de la membrane basale.
- Importante dyskératose folliculaire.
- Infiltrat dense péri vasculaire au niveau du derme superficiel et profond.
- Importante dégénérescence folliculaire.
- Fibrose dermique.

- Lupus tumidus :

La dénomination du lupus tumidus a été utilisée pour désigner les cas de lupus discoïde où on a des dépôts de mucine mésenchymateux.

Dans le lupus tumidus existent une hyperkératose folliculaire minime, une discrète vacuolisation des kératinocytes basaux et un infiltrat inflammatoire abondant. [28]

- LE type engelures :

Les biopsies sont remarquables par une dermatite d'interface vacuolaire et atrophie épithéliale variable. Une importante réaction lymphocytaire vasculaire est présente et implique les veinules dermiques.

IL y'a un dépôt de fibrine mural et luminal dans les vaisseaux réticulaires quasi constant et distinctif de ce lupus.

- La panniculite :

Au cours de la panniculite existe inconstamment un aspect de lupus discoïde dans le derme et l'épiderme.

Plus en profondeur, dans l'hypoderme est noté un infiltrat lobulaire composé de lymphocytes, de plasmocytes et d'histiocytes, des débris nucléaires, des dépôts fibrinoïdes, une nécrose hyaline des adipocytes, une hyalinisation des septa . Des foyers de calcifications sont parfois présents.

En résumé, l'atteinte histologique typique du lupus érythémateux chronique comporte :

- Une hyperkératose orthokératosique (figure 17)
- Une vacuolisation de la basale avec amincissement épidermique (figure18)
- Un infiltrat lymphocytaire péri vasculaire ;(figure19)

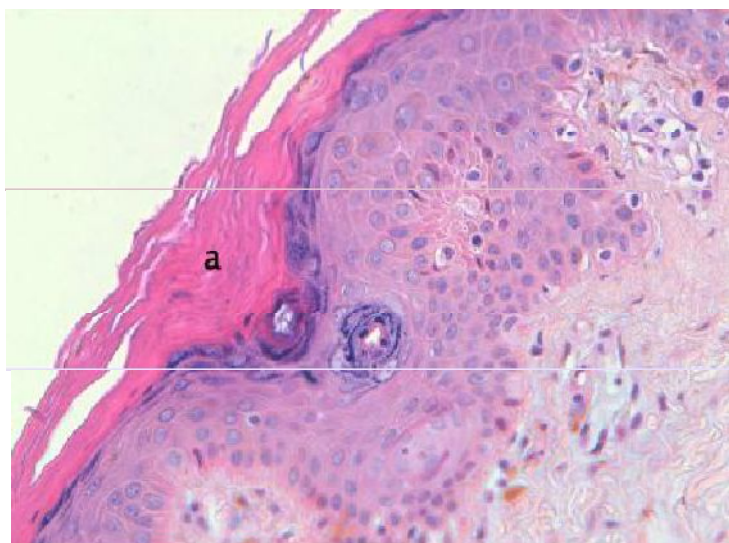


Figure 17 : lupus cutané HES x40

a. L'orthokératose

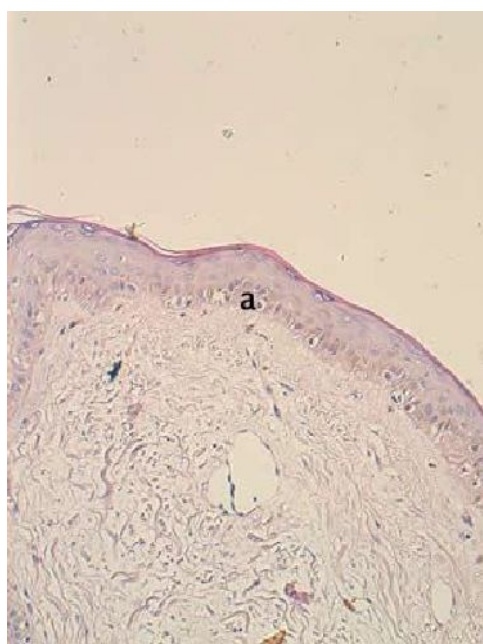


Figure 18 : lupus cutané HES x40

a. Vacuolisation de la couche basale épidermique

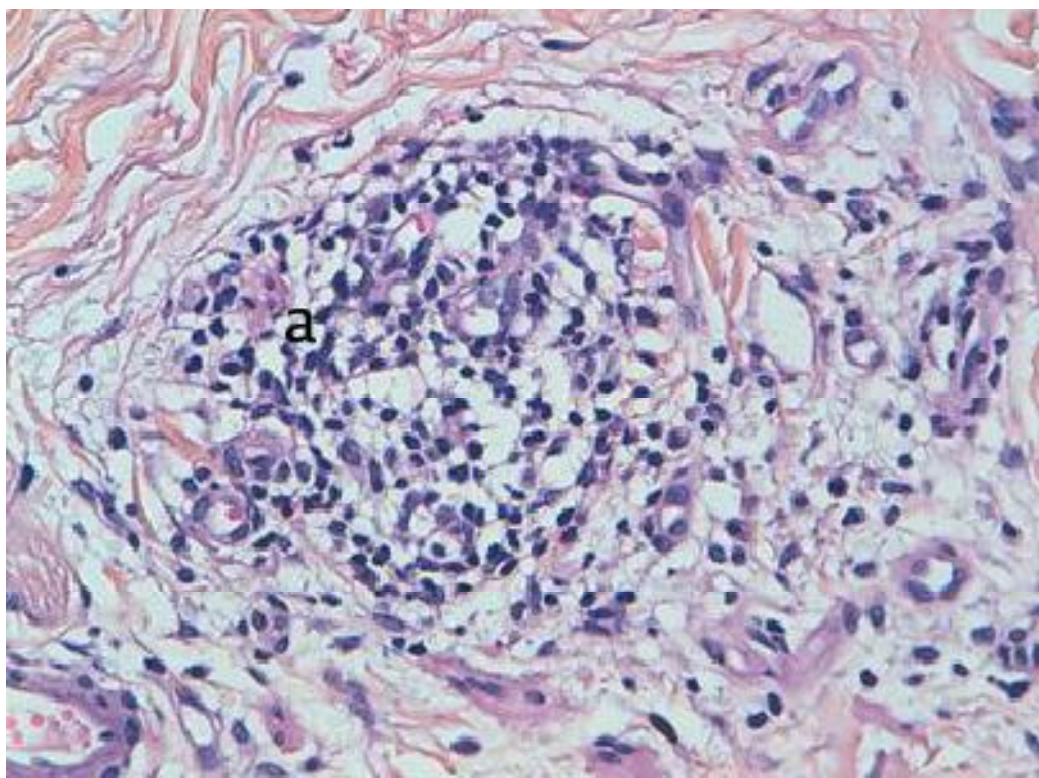


Figure 19: lupus cutané HES x 40

a- infiltrats péri vasculaires

- **L'immunofluorescence :**

L'application de la technique d'immunofluorescence directe (IFD) aux biopsies cutanées pour y rechercher des motifs antigéniques cellulaires ou tissulaires a permis d'améliorer le diagnostic des maladies auto-immunes et des vascularites.

Le principe de la technique consiste à déposer un anticorps spécifique de l'antigène recherché sur la lame de biopsie cutanée coupée en congélation.

Pour visualiser le complexe antigène + anticorps, on utilise un colorant fluorescent (fluorochrome) qui prend une couleur verte ou rouge à l'examen au microscope équipé d'une lampe UV.

Les cinq anticorps utilisés en routine détectent l'IgA, l'IgG, l'IgM, le C3 et le C1q. L'étude en immunofluorescence directe d'une lésion lupique met en évidence des dépôts granulaires en bande d'immunoglobulines (Ig G, A ou M) et/ou de complément (C1q, C3) à la jonction dermoépidermique dans 80 à 90 % des cas de LEA et le lupus discoïde, 70 % des cas de panniculite lupique et 60 % des cas de LES. [33]

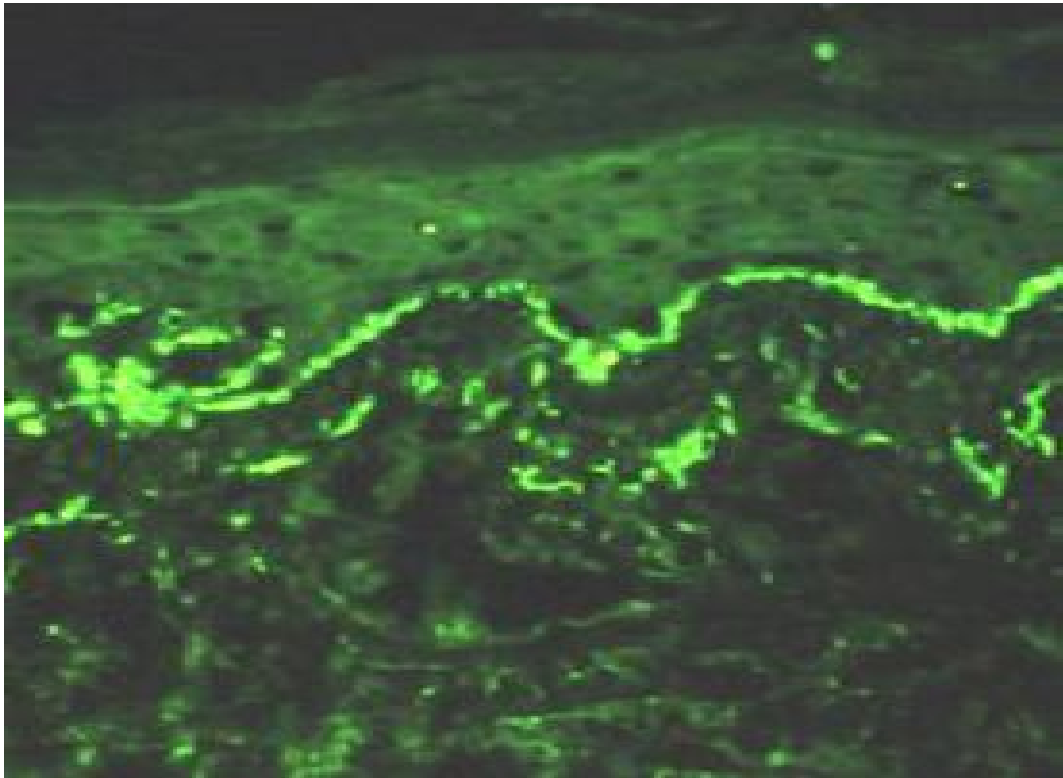


Figure 20: lupus discoïde: fluorescence granuleuse de la jonction dermoépidermique réalisant une bande lupique en peau lésée (IgM). [27]

La bande lupique peut se présenter sous trois formes :

- Un dépôt homogène en bande épaisse : vu surtout dans les lésions atrophiques et hyperkératosiques du LEC ;
- Un dépôt linéaire constitué de courts filaments : vu surtout en peau lésée et parfois en peau saine dans le LES ;
- Un dépôt linéaire constitué par la coalescence de granulations très fines formant une bande en pointillé: vu surtout en peau saine exposée et non exposée dans le LES.

Ces dépôts ne sont pas spécifiques de la maladie lupique ; ils peuvent être observés dans certaines rosacées, les dermatomyosites et chez 20 %des sujets à peau saine exposée. [33]

L'immunofluorescence cutanée directe en peau saine a un intérêt diagnostique en l'absence de lésion dermatologique biopsiable.

Elle est négative dans le lupus érythémateux chronique, l'apparition d'une immunofluorescence positive en dehors des lésions est un des meilleurs signes de transformation du lupus chronique en lupus systémique.

4) L'association au LEAD :

Le LEAD est généralement défini par la présence d'au moins quatre critères sur les 11 établis par l'ARA (Association des rhumatologues américains) en 1982 [34], deux de ces critères ayant été modifiés en 1997 [35]. Or, ces critères ont été élaborés initialement dans un but de classification des maladies rhumatologiques ; ils ont été secondairement déviés de leur vocation initiale et utilisés en pratique comme critères diagnostiques de LEAD dans toutes les spécialités. Ils ne prennent pas en compte la consommation du complément, essentielle au diagnostic. [36].

La présence de 4 critères dermatologiques conduit à classer abusivement des malades avec une atteinte cutanée isolée associée à des quelques anomalies biologiques dans le groupe des LEAD alors qu'ils n'ont en fait aucune manifestation systémique.

Critères de classification de l' *American College of Rheumatology* :

Quatre critères sont nécessaires sur les onze possibles, avec une sensibilité et une spécificité de 96 % :

- Erythème malaire
- Lupus discoïde
- Photosensibilité
- Ulcérations orales ou nasopharyngées
- Arthrite non érosive touchant au moins 2 articulations périphériques

- Épanchement : pleurésie ou péricardite
- Atteinte rénale : protéinurie > 0,5 g/jour ou cylindrurie
- Atteinte neurologique : Comitialité ou psychose
- Anomalie hématologique : anémie hémolytique ou leucopénie < 4 000 constatée à deux reprises ou lymphopénie < 1 500 constatée à deux reprises ou thrombocytopénie < 100 000 en l'absence de médicaments cytopéniants
- Désordre immunologique : anti-ADN natif ou anti-Sm ou fausse sérologie syphilitique constatée à 2 reprises en 6 mois
- Anticorps antinucléaires (en l'absence de médicaments inducteurs)

L'important n'est pas le classement du malade en lupus cutané ou systémique mais l'appréciation de l'extension de la maladie et de la gravité des atteintes viscérales éventuelles pouvant justifier un traitement particulier, notamment corticoïde ou immunosuppresseur.

Tous les types de lupus cutané peuvent être associés à un LEAD. Toutefois, la fréquence de cette association est très variable selon le type de lupus.

Concernant le LEC, de 15 à 30% des malades avec LEAD ont des lésions cutanées de lupus discoïde, révélatrices dans 5% des cas. A l'inverse, de 10 à 20% des malades avec lupus discoïde ont ou auront un LEAD. [37]

Ces données justifient, devant tout lupus cutané, la recherche systématique par l'interrogatoire et l'examen clinique, ainsi que certains examens para cliniques, de manifestations suggestives de LES .

- **Les manifestations extra cutanées du lupus : [40-41]**

En raison du polymorphisme du lupus systémique, la description d'une forme typique est impossible. Les principales manifestations seront décrites en indiquant leur fréquence. Les atteintes viscérales, qui peuvent toutes révéler la maladie, s'associent lors des poussées à des signes généraux : fièvre, asthénie, amaigrissement.

- Les manifestations rhumatologiques :(84%)

Souvent inaugurales, elles sont presque constantes et figurent volontiers au premier plan du tableau clinique : parfois simples arthromyalgies, mais le plus souvent il s'agit d'arthrites vraies.

- Les manifestations hématologiques :(22%)

Elles portent sur les trois lignées :

- Une anémie, le plus souvent inflammatoire, est présente lors des poussées.

Une anémie hémolytique auto-immune à test de Coombs IgG-complément, parfois révélatrice, les autres causes d'anémie (insuffisance rénale, érythroblastopénie, microangiopathie thrombotique...) sont plus rares ;

- La leucopénie modérée, habituelle lors des poussées, résulte d'une lymphopénie (surtout T) et parfois d'une neutropénie.

- Une thrombopénie périphérique est parfois responsable d'un syndrome hémorragique cutanéomuqueux, plus rarement viscéral. Elle peut précéder de plusieurs années les autres manifestations de la maladie ;

- Les troubles de l'hémostase sont dominés par la présence d'un anticorps antiprothrombinase aussi appelé anticoagulant circulant de type lupique. Il est dépisté in vitro par un allongement du temps de céphaline activée non corrigé par l'adjonction de plasma témoin.

- Les anomalies immunologiques :(50%)

Les auto-anticorps de spécificité variée sont dominés par les facteurs antinucléaires(FAN).

La présence de FAN ne constitue qu'un test d'orientation, et il est indispensable de préciser leur spécificité.

- L'atteinte rénale : (39%)

Elles ont une importance pronostique majeure.

Leur fréquence est estimée à 39 %, plus élevée si l'on se base sur les données de biopsies rénales systématiques.

L'atteinte rénale survient en règle dans les premières années d'évolution.

- Les manifestations pleuropulmonaires :(7%)

- les pleurésies lupiques, uni ou bilatérales, exsudatives et lymphocytaires, parfois cliniquement latentes, sont très corticosensibles.
- les atteintes pulmonaires sont diverses. Leur traduction clinique est inconstante :toux, hémoptysie, dyspnée, parfois anomalies auscultatoires.

Radiologiquement, l'aspect le plus fréquent est celui d'infiltrats bilatéraux non systématisés migrateurs et récidivants ou d'atélectasies en bande.

La survenue d'une pneumopathie au cours d'un LEAD traité doit faire avant tout rechercher une étiologie infectieuse, notamment tuberculeuse.

- l'hypertension artérielle pulmonaire est rare.

- Les manifestations cardiaques :(30%)

Elles peuvent toucher les trois tuniques.

- Les péricardites, parfois révélatrices, sont fréquemment latentes et découvertes par une échographie systématique. Leur corticosensibilité est spectaculaire.
- L'atteinte myocardique spécifique du lupus se traduit par une insuffisance cardiaque congestive et des troubles du rythme ou de la conduction ;

- L'endocardite de Libman-Sacks est reconnue grâce à l'échographie. Elle est souvent associée au SAPL (syndrome des anticorps antiphospholipides).

Anatomiquement, les lésions (épaississement valvulaire, végétations de petite taille) prédominent sur les valves du cœur gauche. Cette endocardite expose à diverses complications: dégradation hémodynamique, greffe oslérienne, thrombose valvulaire source d'embolies artérielles.

- Enfin, les rares cas d'insuffisance coronarienne sont généralement secondaires à l'athérome précoce favorisé par la corticothérapie prolongée.

- Les manifestations neuropsychiatriques. :(2%)

Elles concernent essentiellement le système nerveux central et revêtent une signification souvent péjorative.

Leur expression clinique est très variable: crises comitiales généralisées ou focalisées, manifestations centrales déficitaires, d'installation plus ou moins rapide: hémiplégie, monoplégie, voire paraplégie, méningite lymphocytaire aseptique, plus rarement: chorée, troubles de conscience, syndromes encéphalitiques graves, paralysie des nerfs crâniens, neuropathie périphérique, les migraines, fréquentes et parfois richement accompagnées, ne doivent pas être confondues avec une manifestation organique.

Les mécanismes responsables de l'atteinte neurologique centrale du LEAD restent mal compris. La place des phénomènes thrombotiques artériels, voire veineux, est probablement primordiale.

Les troubles psychiques sont prédominés par : troubles de l'humeur (dépression, accès maniaque), syndrome confusionnel, bouffée délirante aiguë.

Ces troubles peuvent relever de mécanismes extrêmement diverses (neuro-lupus, état réactionnel, complication du traitement corticoïde).

• **Examens biologiques permettant d'étayer le diagnostic de LES :**

➤ Hémogramme avec compte des réticulocytes à la recherche :

D'une leucopénie modérée, d'une lymphopénie, et parfois d'une neutropénie, d'une anémie, notamment hémolytique parfois révélatrice ou d'une thrombopénie;

➤ Anticorps ou facteurs antinucléaires (AAN ou FAN) :

Les anticorps antinucléaires sont présents dans environ 20% des lupus discoïdes. [33]

En cas de positivité, leur spécificité doit être précisée par la recherche d'anticorps anti-ADN natif, anticorps anti-Sm, anticorps anti-Ro/SSA, et anti-La/SSB et anticorps anti-ribonucléoprotéines.

➤ Anticorps antiphospholipides :

Le groupe des AAP comprend essentiellement : les anticoagulants circulants de type lupique, les anticorps anticardiolipine d'isotype IgG et IgM et les anticorps anti- β 2glycoprotéine 1 (β -2GPI) d'isotype IgG et IgM .

➤ Dosage du complément hémolytique total et de ses fractions C3 et C4.

➤ Autres examens biologiques :

C Réactive Protéine, vitesse de sédimentation, fibrinogène, électrophorèse des protéides.

• **Examens permettant de rechercher les atteintes les plus fréquentes :**

➤ **Atteinte ostéo-articulaire :**

• Atteinte articulaire :

Les radiographies articulaires n'ont pas d'intérêt pour le diagnostic positif ; l'atteinte articulaire du lupus systémique est non destructrice et non déformante.

Elle est essentiellement recherchée par l'interrogatoire et l'examen physique des articulations.

• Atteinte osseuse :

Recherche d'ostéonécrose de la tête fémorale par radiographie de la hanche et/ou scintigraphie osseuse et/ou scanner et/ou IRM de la tête fémorale.

➤ **Atteinte rénale :**

- Créatininémie ;
- Protéinurie des 24 heures ;
- Étude du sédiment urinaire (ECBU) : recherche d'hématurie, d'une leucocyturie et de cylindres urinaires (hématiques et/ou granuleux) ;
- Biopsie rénale : réalisée par voie percutanée ou transjugulaire (en cas de trouble de l'hémostase), indiquée devant une protéinurie supérieure à 0,5 g/jour en dehors de la période menstruelle ou d'un contexte d'infection urinaire. Elle doit comporter un examen en microscopie optique et en immunofluorescence. L'étude histologique montre des anomalies principalement glomérulaires, mais aussi tubulo-interstitielles et parfois vasculaires, au sein desquelles on distingue des lésions actives, susceptibles de régresser sous traitement, et des lésions inactives irréversibles.

➤ **Atteinte neuro-psychiatrique**

Le diagnostic de l'atteinte lupique est évoqué sur la seule clinique.

Selon les signes cliniques, certains examens peuvent être justifiés, notamment : Scanner ou IRM encéphalique, analyse du LCR.

➤ **Atteinte cardiaque**

- Recherche des facteurs de risques cardiovasculaires, exploration des anomalies des bilans lipidique et glucidique ;
- ECG ;
- Radiographie de thorax face/profil ;
- Échocardiographie transthoracique de référence ;
- Autres explorations en fonction des données cliniques (scintigraphie myocardique, échocardiographie de stress, épreuve d'effort, IRM cardiaque, Holter, etc.)

➤ **Atteinte respiratoire**

- Radiographie de thorax face/profil, scanner thoracique ;
- En cas de pleurésie : le plus souvent la ponction pleurale n'est pas nécessaire (résolution sous corticoïdes) ;
- En cas de suspicion d'atteinte parenchymateuse : EFR/étude de la diffusion du dioxyde de carbone (DLCO), lavage bronchiolo-alvéolaire ;
- En cas de suspicion d'hypertension pulmonaire : échocardiographie, cathétérisme cardiaque droit (indispensable au diagnostic), test de marche des 6 minutes ;

➤ **Atteinte hépato-gastro-entérologique :**

- ASAT, ALAT, gamma GT, amylase, lipase ;
- Selon orientation clinique : écho doppler abdominal et scanner abdominal (entérite ou « vascularite » lupique).

Au terme de ce bilan, le malade est situé dans le vaste spectre de la maladie lupique.

La possibilité d'évolution systémique justifie une surveillance clinique et biologique prolongée, la répétition du bilan biologique étant inutile en l'absence de modification du contexte clinique.

En effet, en l'absence d'anomalies biologiques franches la probabilité que des lésions de lupus érythémateux chronique annoncent la survenue d'un LES est très faible.

Tableau 2 : Signes de systématisation

	L.E.C	L.E.S
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

5) Traitement :

1/ La protection solaire :

Quel que soit le type de lupus cutané, une protection solaire est indispensable.

Aussi l'utilisation de la photo protection externe doit-elle être large et systématique.

La meilleure protection est vestimentaire ; cependant, du fait de la nécessité psychologique de mener une vie la plus normale possible chez les sujets atteints de lupus cutané, le recours aux écrans solaires est pratiquement systématique. Les écrans avec indices les plus élevés contre les spectres les plus larges (UVB, les UVA et visible) sont à utiliser de préférence en cas de lupus cutané.

Ces indices ne prennent pas en compte le maintien de la protection après immersion ou sudation d'où la nécessité de répéter régulièrement les applications au cours de la journée.

Ces photo-protecteurs doivent être systématiquement appliqués tous les jours, même en l'absence d'exposition solaire prévisible dans la journée.

Ils doivent être renouvelés toutes les 2 heures en cas d'exposition solaire.

2/ Les anti paludéens de synthèse :

En l'absence d'atteinte viscérale de LEAD justifiant un traitement lourd (corticothérapie et parfois immunosuppresseurs), le traitement des lupus cutanés fait appel en première intention aux anti paludéens de synthèse, essentiellement à l'hydroxychloroquine et à la chloroquine aux doses de 6.5 mg/kg/j pour l'HCQ

et de 4 mg/kg/j pour la CQ, l'efficacité n'est pas jugée avant 3 mois de traitement, date à laquelle une amélioration clinique nette est observée dans plus de 80 %des cas. [42]

Leur mode d'action dans les lupus cutanés est mal connu faisant probablement intervenir un effet photo protecteur, anti-inflammatoire et immunologique. [42]

Les effets secondaires sont dominés par l'atteinte oculaire justifiant une surveillance ophtalmologique régulière.

Les dépôts cornéens sont fréquents et asymptomatiques dans la moitié des cas. La rétinopathie est plus grave car elle peut retentir sur l'acuité visuelle.

Au stade préclinique, elle se manifeste par une altération de la vision des couleurs avec le plus souvent une dyschromatopsie d'axe bleu-jaune.

Celle-ci serait plus fréquente en cas de prise de CQ que d'HCQ d'où l'utilisation de l'HCQ en première intention.

Les modalités de cette surveillance varient d'un pays à l'autre.

Elle consiste généralement en un examen clinique régulier avec une mesure de l'acuité visuelle et un fond d'œil ; avec deux examens complémentaires parmi les 3 suivants :

- Vision des couleurs : test de panel D 15 désaturé
- Champ visuel automatisé environ 10 degrés centraux
- Electrorétinographie maculaire

Le risque de troubles de la conduction cardiaque impose de faire un électrocardiogramme annuel.

L'HCQ peut être donné en toute sécurité pendant la grossesse d'autant plus qu'il a une action préventive contre les poussées lupiques. [43]

Un prurit, un urticaire, une vascularite ou un exanthème maculopapuleux ont été signalés dans des cas isolés.

En cas d'échec apparent d'un traitement par les anti paludéens de synthèse, il faut s'assurer de la prise correcte du médicament, de l'absence de facteurs inducteurs tels que l'exposition solaire et combattre le tabagisme, considéré comme un facteur de résistance aux anti paludéens [44].

De plus fortes doses d'anti paludéens augmentent l'efficacité mais aussi la toxicité ; des doses élevées ne doivent pas être prescrites sur de longues durées.

3/ Les traitements topiques :

Ils sont utilisés parfois de première intention avant les anti paludéens dans des formes limitées ou en association en cas d'échec partiel des anti paludéens ou en attendant leur efficacité.

La corticothérapie locale (Bétaméthasone) est réservée pour des lésions cutanées minimales et limitées de lupus cutané; elle est cependant à éviter au long cours sur le visage du fait du risque d'atrophie.

4/ La corticothérapie générale :

La corticothérapie générale n'est pas indiquée dans le traitement de lupus cutané parce que son activité est médiocre sur les lésions cutanées avec une corticodépendance très fréquente

Elle peut être utilisée en association avec les anti paludéens pour une meilleure action anti inflammatoire.

La corticothérapie s'impose dans les formes très disséminées de lupus, peu ou pas influencées par les antipaludéens.

Une indication particulière serait la présence de lésions lupiques rebelles au niveau du cuir chevelu.

La dose est généralement de 1 mg/kg, la durée est variable, mais un bilan pré thérapeutique et une surveillance des effets secondaires de la corticothérapie au long cours seront indispensables.

5/ Le thalidomide :

En France, le médicament utilisé en deuxième intention est le thalidomide à la dose initiale de 100mg/j.

Son efficacité n'a été évaluée que dans des études ouvertes avec une rémission des lésions dans plus de 70 % des cas obtenue en moins de 3 mois. [45]

Les règles de prescription du thalidomide sont très strictes du fait de son effet tératogène potentiel.

Le thalidomide peut induire une somnolence mieux acceptée en cas de prise le soir, une prise du poids, une aménorrhée ou une impuissance chez l'homme.

Une surveillance neurologique clinique mensuelle et électromyographique bisannuelle est préconisée.

6/ Autres moyens thérapeutiques :

- La dapsone à la dose de 100 à 150 mg/j a permis de blanchir certains malades atteints de lupus discoïde ou de LES [46]. La prescription concomitante de foldine en améliore la tolérance.
- Les rétinoïdes en particulier l'acitrétine (soriatane) ou l'isotrétinoïne à la dose de 0.5 à 1 mg/kg/j sont une alternative thérapeutique pour les lupus cutanés résistants. [47]
- La salazopirine à la dose de 1.5 g ou 2 g/j a donné des résultats très satisfaisantes dans près la moitié des cas de séries ouvertes de malades atteints de lupus discoïde. [48]
- Les immunosuppresseurs ont été prescrits dans des cas anecdotiques avec des effets variables. [49]
- Les immunoglobulines intraveineuses ont un effet spectaculaire dans des observations isolées. Leur prix en limite l'utilisation.

6) Evolution et pronostic :

L'évolution du lupus érythémateux est très capricieuse.

Certaines formes congestives et peu kératosiques s'effacent rapidement, surtout après traitement, mais elles récidivent très fréquemment, in situ ou ailleurs, parfois avec un rythme saisonnier et sous certaines influences.

D'autres formes, très hyperkératosiques, sont rebelles à toute thérapeutique progressent lentement, ou se stabilisent définitivement, en laissant des cicatrices profondes, inesthétiques, indélébiles et même parfois mutilantes (nez, oreilles).

Les poussées sont fréquentes (printemps, été), souvent provoquées par le soleil, plus rarement par le froid.

La poussée se traduit soit par une simple congestion ou par une extension des lésions préexistantes, soit par l'apparition de lésions à distance (mains, avant-bras, tronc).

Les véritables complications de lupus érythémateux chronique sont très rares.

Le pronostic reste, du point de vue vital, une affection bénigne, puisque l'apparition d'un lupus érythémateux systémique au cours de son évolution est rare.

En effet, environ 8% des malades avec lupus discoïde isolé évoluent vers un LEAD, le plus souvent après plusieurs années. [38]

Il n'existe pas de critère formel de cette évolution ; dans certaines séries cependant le caractère disséminé des lésions cutanées, leur aggravation en période prémenstruelle ou pendant la grossesse étaient plus souvent associés à une évolution vers un LEAD. [38]

III. L'ATTEINTE PALPEBRALE AU COURS DU LEC : L'ŒDEME PALPEBRAL CHRONIQUE

Les manifestations oculaires du lupus érythémateux sont multiples.

Dans le lupus érythémateux disséminé, le syndrome sec est parfois sévère. [50]

Tous les tissus oculaires peuvent être touchés [51]:

Les vascularites rétiniennes sont plus fréquentes que les autres inflammations (cornée, sclère, uvée, nerf optique, orbite).

Indirectement, via un syndrome des anti phospholipides, le LED peut se compliquer de thrombose veineuse rétinienne.

L'atteinte chronique des paupières au cours du LEC est rare (0.1 %). [2]

Elle survient dans la majorité des cas entre 26 et 45 ans.

1) Aspects cliniques :

Une étude rétrospective effectuée en 2007 par Mseddi M. et al, sur une série de 9 patients (5 femmes et 4 hommes), atteints de lupus discoïde à localisation palpébrale [53] a objectivé la prédominance de l'atteinte du 1/3 externe de la paupière inférieure (7 cas), à type de plaques palpébrales érythémateuses bien limitées, infiltrées, kératosiques parfois télangiectasiques aboutissant, après évolution, à une atrophie.

Il s'agit de la blépharite chronique.



Figure 21 : Atteinte de la paupière inférieure [53]



Figure 22: Plaques érythémateuses au niveau des deux paupières inférieures évoluant depuis 2ans chez une femme de 26 ans ayant révélé un LEC.

TheScientificWorldJOURNAL (2010) 10, 2130–2131

Les autres aspects comportent : œdème, hyperhémie conjonctivale, conjonctivite chronique, érosions conjonctivales, symblépharon, kératites.

Le délai diagnostique des atteintes palpébrales variait de 4 mois à 25 ans [65].

Cette localisation est souvent associée à des lésions cutanées de lupus discoïde, à des nodules cutanés, à une alopécie cicatricielle, à des arthralgies ou à des lésions de lupus systémique.

Les formes palpébrales isolées, parfois atypiques, sont rares.

Ils représentent une cause fréquente d'erreur et de retard diagnostique.

-l'œdème palpébral chronique est rarement décrit au cours du lupus chronique.

Il a été rapporté chez des patients ayant un LES par Tuffanelli et Dubois avec une incidence globale de 4,8 %. [3]

L'œdème palpébral a révélé le lupus dans 0,1 % de ces cas.

Il a été initialement décrit comme une manifestation révélatrice du LED par Cyran S. and al en 1992 chez 2 patients ; on a utilisé le terme de LEC pour désigner la forme clinique de lupus cutané que présentait ces malades. [2]

Il peut se voir aussi au cours du lupus tumidus [55] ainsi que le lupus profond [56] ou la panniculite, mais au cours du lupus érythémateux cutané chronique d'autres lésions ophtalmologiques peuvent exister et sont le plus souvent asymptomatiques aboutissant à des complications.

Il se présente le plus souvent sous forme d'un œdème érythémateux de consistance ferme indolore touchant une seule paupière ou les deux paupières, parfois il peut s'étendre à d'autres parties du visage avec une évolution chronique permanente ou intermittente, sans prurit ni atteinte conjonctivale.

Il peut être isolé comme il peut être associé à une atteinte cutanée qui oriente le diagnostic.

L'œdème palpébral chronique peut être révélateur de la maladie, c'est le cas de notre patiente et d'autres cas publiés. (tableau 3)

2) Histologie - immunofluorescence :

L'atteinte chronique des paupières et particulièrement l'œdème palpébral chronique, surtout lorsqu'il est isolé, pose un problème de diagnostic étiologique.

La biopsie des paupières est donc indispensable pour en préciser l'étiologie.

L'examen histologique montre les mêmes altérations observées au cours des autres atteintes cutanées:

- une hyperkératose épidermique orthokératosique
- une dégénérescence de la membrane basale
- et un infiltrat lymphocytaire péri vasculaire



Figure23 : Biopsie de la paupière supérieure gauche d'un patient de 26 ans présentant un LEC révélé par un œdème palpébral chronique unilatéral montrant : une dégénérescence de la membrane basale avec un infiltrat lymphocytaire péri vasculaire.

(Dermatology online journal-2006)

L'immunofluorescence directe en peau lésée montre généralement un dépôt granuleux en bande d'Ig et/ou de complément au niveau de la jonction dermo-épidermique.

3) Biologie- immunologie :

Les altérations biologiques et immunologiques n'ont aucune particularité par rapport aux autres formes de lupus chronique.

Le résultat de la recherche des anticorps antinucléaires est variable.

La recherche d'une atteinte systémique est systématique, par la réalisation d'un bilan général qui est le plus souvent normal dans le cadre du lupus érythémateux chronique.

4) Traitement :

Les antipaludéens de synthèse sont remarquablement efficaces. [2]

Le thalidomide est aussi un moyen thérapeutique efficace. [52]

Les dermocorticoïdes ne permettent qu'une amélioration partielle. [58]

La photo protection est toujours utile sur des arguments cliniques et physiopathologiques. [2]

L'utilisation de traitements topiques, tels que les inhibiteurs de la calcineurine, les rétinoïdes, l'imiquimod, R-salbutamol en crème, le laser, la cryothérapie et la thérapie par UVA-1, ont été rapportés. [63]

L'étude menée par Mseddi et al. a objectivé une efficacité des anti paludéens de synthèse associée à une corticothérapie locale et une protection solaire chez 7 patients.

Une récurrence était notée immédiatement à l'arrêt de traitement à l'occasion d'une grossesse.

Dans les 2 autres cas, en raison de contre-indication aux anti paludéens, le traitement s'est résumé en une corticothérapie locale avec une légère amélioration.

5) Evolution :

L'évolution sous traitement est le plus souvent favorable avec une amélioration clinique et parfois histologique et immunologique remarquable.

Des séquelles fonctionnelles et des déformations palpébrales avec un aspect cicatriciel permanent, parfois important sont expliquées par la longue évolution des lésions sans diagnostic et le retard d'un traitement approprié.

Les principales complications sont représentées par : la madarose, l'ectropion, la cécité.

Dans la littérature, nous avons retrouvé 7 cas d'œdème palpébral érythémateux chronique révélant un LEC, parmi lesquels, seulement 2 cas d'œdème palpébral bilatéral ont été décrits.

Dans le reste des cas, l'atteinte était unilatérale.

Nous les avons résumé dans un tableau récapitulatif pour comparer par la suite les différents aspects cliniques, histologiques, immunologiques, thérapeutiques et évolutifs de l'œdème palpébral observés chez les cas rapportés et chez notre patiente.

IV. TABLEAU 3 : TABLEAU RECAPITULATIF DES DIFFERENTS CAS RAPPORTES D'ŒDEME PALPEBRAL CHRONIQUE REVELANT UN LUPUS CHRONIQUE

Cas rapporté par :	Age	Sexe	Clinique	Histologie	IF	Traitement
1/Samar E. et al (60)	26	F	Œdème érythémateux bilatéral des paupières isolé depuis 3 ans (Fig24)	Hyperkératose diffuse Dégénérescence basale Infiltration lymphocytaire péri vasculaire	Non réalisé	Hydroxychloroquine 400 mg/jr et prédnisone 60 mg/jr Régression de l'œdème après un mois de traitement Pas de récidence
2/ G Perez et al (61)	63	M	Œdème érythémateux de la paupière supérieure droite (figure25) depuis 3 ans associé à une plaque érythémateuse mandibulaire droite (Fig26)	Infiltration lymphocytaire nodulaire péri annexielle du derme profond avec présence d'histiocytes xanthomateux	négative	Prédnisone 60mg/kg Régression de l'œdème et l'érythème palpébraux avec persistance de la plaque mandibulaire
3/ Ghaninejad H. et al (59)	23	M	Œdème érythémateux bilatéral touchant les deux paupières supérieures et inférieures, étendu à l'arrête du nez, les pommettes et le front	Hyperkératose diffuse, altération de la basale et une infiltration lymphocytaire périvasculaire et péri annexielle	positive	Chloroquine 150mg/jr Association après 2 mois de la prédnisone 60 mg/jr Légère amélioration après 2 mois de traitement

4/ Yi-Fang W. et al (62)	41	F	Œdème érythémateux ; télangiectasies au niveau de la paupière supérieure gauche (Fig 27)	Hyperkératose diffuse, vacuolisation des cellules basales, infiltration lymphocytaire périannexielle et péri vasculaire (figure 28)	positive	Hydroxychloroquine 400mg/jr associé à un dermocorticoïde
5/ F.Hammoud Et al (63)	25	F	œdème périorbitaire unilatéral droit occupant les deux paupières et la partie supérieure de la joue. Cet œdème se continue à sa partie inférieure par une plaque érythémateuse, ovale, de 5cm de diamètre, mal limitée, surmontée de squames, pigmentée par endroit, ferme, parcourue par une dépression atrophique évoluant depuis 4 mois	un épiderme atrophique surmonté d'une hyperkératose orthokératosique réalisant des bouchons cornés avec un infiltrat dermique lymphocytaire à disposition périannexielle	Non réalisé	Plaquenil à 400 mg/j avec amélioration partielle
6/ Ghaninejad H. et al (59)	36	H	Œdème érythémateux périorbitaire étendu à l'hémiface gauche évoluant depuis 2 ans Associé à un érythème malaire s'aggravant après l'exposition solaire (Fig 29)	Atrophie épidermique Vacuolisation basale Incontinence pigmentaire dermique Infiltration lymphocytaire péri vasculaire et périfolliculaire (Fig 30)	positive	Chloroquine 150 mg/jr Associée à une protection solaire Régression de l'œdème et l'érythème après 3 mois de traitement

<p>7/ Cyran et al (2)</p>	<p>51</p>	<p>F</p>	<p>Œdème et érythème asymptomatiques de la paupière inférieure gauche</p>	<p>Atrophie épidermique Vacuolisation de la membrane basale Infiltrat lymphohistiocytaire péri vasculaire et péri folliculaire</p>	<p>positive</p>	<p>Quinacrine Amélioration favorable après 5 semaines de traitement</p>
-------------------------------	-----------	----------	---	---	-----------------	---

FIGURES



Figure24 : Œdème bilatéral des paupières chez une femme de 26 ans ayant révélé un lupus érythémateux chronique (60)



Figure25: œdème et érythème persistants au niveau de la paupière supérieure droite :LEC (61)



Figure 26 : Plaque mandibulaire érythémateuse indurée d'aspect atrophique(61)



Figure 27: Œdème érythémateux de la paupière supérieure gauche chez une patiente de 41 ans ayant révélé un lupus chronique (62)

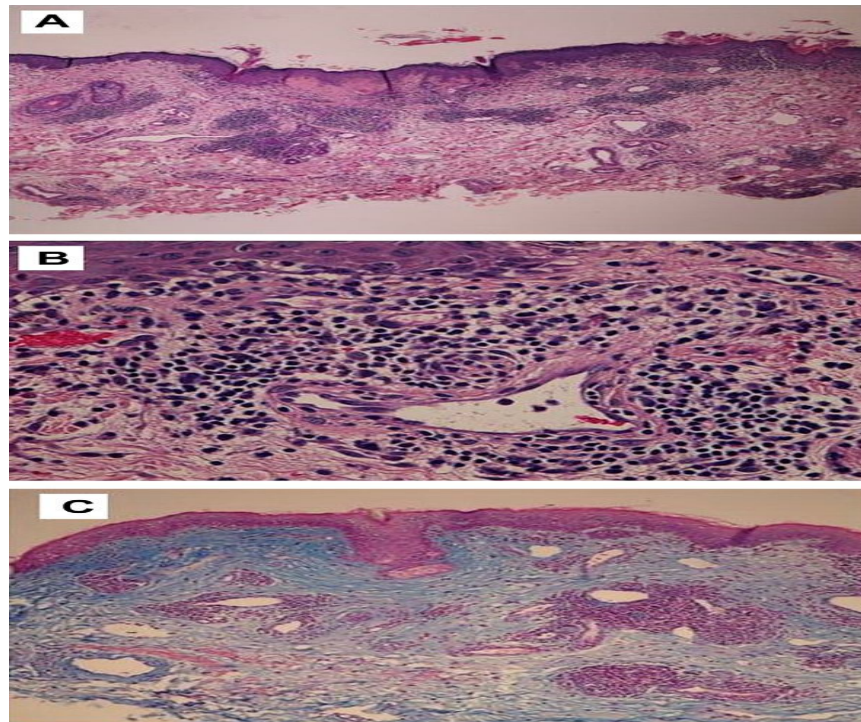


Figure 28 : A : infiltration lymphocytaire périvasculaire
B : dégénérescence avec vacuolisation des cellules basales
C : dépôts de mucine (62)

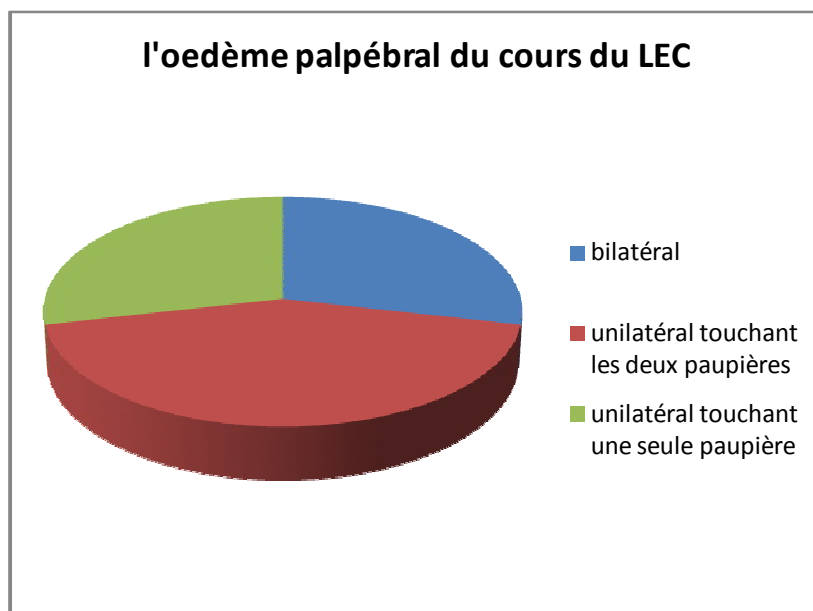


Figure 29 : œdème érythémateux périorbitaire de l'hémiface gauche associé à un érythème malaire : LEC(59)

Dans notre observation, l'œdème palpébral était chronique bilatéral évoluant par poussées touchant les paupières supérieures et inférieures, l'association avec la plaque alopecique temporale au niveau du cuir chevelu a permis d'orienter le diagnostic.

Dans les autres cas rapportés, nous n'avons trouvé que deux cas d'œdème bilatéral, le reste des patients présentaient un œdème palpébral érythémateux unilatéral avec une atteinte variable des deux paupières supérieures et inférieures.

L'œdème palpébral chronique au cours du LEC était donc bilatéral dans 30 % des cas, unilatéral touchant les 2 paupières dans 40 % des cas , unilatéral touchant une seule paupière le plus souvent la paupière supérieure dans 30 % des cas



L'évolution était chronique permanente dans 60 % des cas et intermittente évoluant par poussées dans le reste des cas.

L'atteinte palpébrale était isolée dans 70% des cas ; chez le reste des cas, elle était associée à une atteinte cutanée lupique qui a permis d'orienter le diagnostic notamment la plaque érythémateuse mandibulaire chez le 2^{ème} patient et l'érythème malaire chez le 6^{ème}.

La biopsie cutanée a objectivé les mêmes altérations histologiques dans presque la majorité des cas.

Il faut préciser que dans le 2^{ème} cas, l'infiltration lymphocytaire siégeait au niveau du derme profond ce qui a permis de poser le diagnostic de lupus érythémateux profond ou la panniculite.

L'immunofluorescence directe était positive dans 70% des cas, négative dans 10% des cas, elle n'a pas pu être réalisée chez le reste.

La recherche des anticorps antinucléaires était positive dans 25 % des cas avec un taux faible de 1/80.

Le bilan réalisé à la recherche d'une atteinte systémique était négatif chez la totalité des cas.

Les anti paludéens de synthèse ont prouvé leur efficacité chez ces patients avec une bonne amélioration clinique et histologique après une durée moyenne de 3 mois.

L'amélioration était partielle chez la 5ème patiente, elle peut être corrélée à l'aspect scléreux de la plaque qui peut être considéré comme une complication de l'infiltration.

La corticothérapie générale utilisée en association avec l'Hydroxychloroquine ou en alternative en cas de contre-indication à ce dernier était également efficace mais les anti paludéens restent le traitement de première intention associés à la protection solaire.

Conclusion



L'œdème palpébral chronique est un motif assez fréquent de consultation en dermatologie.

Son diagnostic positif est clinique basé sur une simple inspection; son diagnostic étiologique, quant à lui peut être difficile nécessitant le recours à des examens complémentaires orientés par l'anamnèse et un bon examen physique local et général.

Les étiologies sont dominées par : l'eczéma chronique des paupières, la sinusite maxillaire chronique, les insuffisances cardiaques et rénales, les dysthyroïdies, la rosacée, les maladies générales telles que la dermatomyosite et le lupus.

L'œdème palpébral peut se voir dans les différents types de lupus.

Dans notre travail, on a choisi d'étudier cette manifestation au cours du lupus érythémateux chronique.

Nous avons vu et discuté à partir des données de la littérature :

- La physiopathologie de cette dermatose où on a expliqué le déclenchement des lésions lupiques par l'exposition solaire.
- Le diagnostic du LEC qui repose sur la présence de ses lésions élémentaires qui sont : l'érythème, l'hyperkératose et l'atrophie et sur l'examen histopathologique des biopsies cutanées qui montre des altérations spécifiques.
- Le traitement du LEC repose essentiellement sur les antipaludéens de synthèse et la protection solaire.

D'autres moyens thérapeutiques décrits dans notre travail, ont également prouvé leur efficacité sur les lésions cutanées.

L'atteinte palpébrale isolée est rare au cours du lupus cutané et peut entraîner un retard diagnostique considérable responsable de lésions cicatricielles définitives et de complications ophtalmiques.

La blépharite chronique est la forme la plus fréquente de cette atteinte.

La plupart des auteurs signalent l'atteinte de la paupière inférieure, plus précisément dans son tiers externe.

La sémiologie est très évocatrice puisqu'elle comporte les 3 lésions élémentaires du LEC : l'érythème parfois télangiectasique, l'hyperkératose ponctuée et plus tardivement l'atrophie.

L'œdème palpébral constitue 4.8 % de ces atteintes.

L'observation que nous avons présentée concerne un cas d'œdème palpébral chronique ayant révélé un lupus érythémateux chronique.

Le diagnostic a été orienté par la présence d'une plaque alopecique, la positivité des anticorps antinucléaires, et on l'a confirmé par une biopsie cutanée qui a montré les signes histologiques spécifiques de lupus cutané.

Les autres cas rapportés dans la littérature (7 observations), ont montré que l'œdème palpébral quand il révèle la dermatose, il est le plus souvent isolé, d'évolution chronique associé à un érythème des paupières.

La biopsie des paupières a permis chez ces patients de poser le diagnostic.

Les antipaludéens de synthèse ont montré une efficacité remarquable.

Chez notre patiente, une corticothérapie générale à base de prédnisone a permis une amélioration clinique après un recul de 6 mois ce qui montre l'importance de cette molécule comme alternative thérapeutique aux antipaludéens surtout en cas de contre-indication aux anti paludéens.

Notre observation vient d'ajouter un autre cas de LEC avec un mode de révélation rare qui est l'œdème palpébral chronique, soulignant l'importance diagnostique et thérapeutique de l'atteinte palpébrale au cours de cette affection.

Les complications ne sont pas rares dominées par les déformations palpébrales.

Il est donc important de penser au lupus chronique devant tout œdème palpébral érythémateux persistant ou récidivant ne répondant pas aux traitements usuels.

Ce qui implique que tout œdème palpébral persistant doit conduire à la réalisation d'une biopsie de la paupière atteinte afin de poser un diagnostic précis et d'orienter le traitement de façon optimale.

Résumés



RESUME :

TITRE : Lupus érythémateux chronique révélé par un œdème palpébral chronique : étude d'un cas et revue de la littérature.

AUTEUR : JAWHARI Lamiae

MOTS CLES : Lupus érythémateux chronique, Œdème palpébral chronique

Le lupus érythémateux chronique est une dermatose auto-immune chronique bénigne mais inesthétique qui affecte habituellement les zones photo exposées.

Les manifestations cutanées du lupus érythémateux sont multiples mais actuellement bien connues permettant un diagnostic aisé. Il existe cependant, des formes atypiques, simulant parfois des pathologies dermatologiques bénignes.

L'atteinte chronique des paupières est une manifestation rare au cours du lupus érythémateux avec une incidence estimée à 0.1%. Elle peut revêtir plusieurs formes parmi lesquelles l'œdème palpébral.

Le lupus chronique est rarement révélé par un œdème chronique des paupières; celui-ci, surtout lorsqu'il est isolé pose un problème de diagnostic différentiel avec beaucoup d'autres affections.

Nous présentons ici l'observation clinique d'une patiente chez qui un œdème bilatéral des paupières évoluant depuis plus de 3 ans a révélé un lupus érythémateux chronique

Nous abordons dans ce travail les différentes données de la littérature concernant l'épidémiologie, la physiopathologie, les aspects cliniques et histologiques ainsi que la prise en charge thérapeutique de cette dermatose.

Une revue de la littérature de l'atteinte palpébrale ainsi que des cas d'œdème palpébral chronique révélant un lupus chronique sera également proposée.

ABSTRACT:

TITLE : chronic cutaneous lupus erythematosus revealed by a chronic palpebral edema : study of a case and review of the literature.

AUTHOR : JAWHARI Lamiae

KEYWORDS : chronic lupus erythematosus , chronic palpebral edema

The chronic lupus erythematosus is a mild but unsightly chronic autoimmune dermatosis which usually affects zones photo exposed.

The appearances on the skin of the erythematosus lupus are multiple but at present well known allowing an easy diagnosis. It exists however, atypical forms, sometimes feigning mild dermatological pathologies.

The chronic involvement of the eyelids is a rare demonstration during the erythematosus lupus with an incidence estimated at 0.1%. She can take on several forms among which the palpebral edema.

The chronic lupus is rarely revealed by a chronic edema of the eyelids; This one, especially when isolated pose a problem of differential diagnosis with many of the other affections.

We present here the clinical observation of a patient to whom a bilateral edema of eyelids evolving for more than 3 years revealed a chronic lupus erythematosus. The diagnosis was directed by the presence of an alopecic plate, the positivity of the anti-nuclear antibodies, and we confirmed it by a cutaneous biopsy which showed the specific histological signs of cutaneous lupus.

We approach in this work various data of the literature concerning the epidemiology, the physiopathology, the clinical and the histological aspects as well as the therapeutic coverage of this dermatosis.

A bibliography of the cases of chronic palpebral edema revealing a chronic lupus is also proposed.

ملخص

العنوان : الذئبة الحمامية المزمنة التي كشفت عنها وذمة الجفن المزمن دراسة حالة ومراجعة المعطيات الادبية.

الكلمات الرئيسية : الذئبة الحمامية المزمن , وذمة الجفن المزمن.

المؤلف : الجوهري لمياء

الذئبة الحمامية هي مرض جلدي مزمن حميد ينشأ عن اختلال في المناعة الذاتية والذي عادة ما يؤثر على المناطق المكشوفة.

المظاهر الجلدية للذئبة الحمامية هي متعددة ولكن حالياً معروفة مما يجعل تشخيصها أمراً سهلاً ومع ذلك يمكن لها في بعض الأحيان أن تأخذ بعض الأشكال غير النمطية، محاكية أمراضاً جلدية حميدة أخرى.

إصابة الجفن المزمنة هي مظهر نادر للذئبة الحمامية بنسبة 0.1%، ويمكن أن تتخذ أشكالاً عديدة بما في ذلك وذمة الجفن المزمنة.

نادراً ما تكشف وذمة الجفن المزمنة الإصابة بمرض الذئبة الحمامية ، هذه الأخيرة، وخصوصاً عندما لا تكون مرفقة بمظاهر جلدية أخرى تطرح مشكلة التشخيص التفريقي مع العديد من الأمراض الأخرى.

نستعرض هنا الحالة السريرية لمريضة عانت لأكثر من 3 سنوات من وذمة جفن ثنائية مكنت من الكشف عن مرض الذئبة الحمامية لديها.

نناقش في هذا العمل مختلف المعطيات الوبائية ، والفيزيولوجية المرضية، وكذا الجوانب

السريرية والنسجية والعلاجية لهذا المرض.

نقترح أيضاً ببليوغرافياً حالات وذمة الجفن المزمن الكاشفة عن الذئبة المزمنة.

Bibliographie



[1] **Selva D, Chen CS, James CL, Huitgol SC.**

Discoïd lupus erythematosus presenting as Madarosis. AmJ Ophthalmol, 2003; 136:545-6.

[2] **Cyran S, Douglass MC, Silverstein JL.**

Chronic cutaneous lupus erythematosus presenting as periorbital edema and erythema. J Am Acad Dermatol. 1992 Feb;26(2 Pt 2):334-8.

[3] **Carolyn A, Smith CA, Robert S, Pinals RS.**

Periorbital Edema in Systemic Lupus Erythematosus. Arch Intern Med. 1982;142(9):1711-1712.

[4] **N. Ismaili.**

Congrès national AMAFORCAL- Déc 2012. Œdème des paupières.

[5] **Francés C.**

Manifestations cutanées des lupus érythémateux.

EMC, Dermatologie, 98-495-A-10, 2008 : 5-9.

[6] **Tebbe B, Orfanos CE.**

Epidemiology and socioeconomic impact of skin disease in lupus Erythematosus. Lupus 1997; 6; 96-104.

[7] **Jiménez S, Cervera R, Ingelmo M, Front J.**

The epidemiology of Lupus Erythematosus. In: Kuhn A, Lehmann P, Ruzicka T, editors Cutaneous lupus erythematosus . Berlin Springer-verlag; 2005. p 33-44

- [8] **Grigor R, Edmons J, Lewkonia R, Bresnihan B, Hughes GR:**
Systemic lupus erythematosus. A prospective analysis. *Ann Rheum Dis*
37:121–12.
(1978)109
- [9] **Weinstein C, Miller MH.**
Lupus and non-lupus cutaneous manifestations in systemic lupus
erythematosus. *Aust NZ J Med* 17:501–506. (1987)
- [10] **Yell JA, Mbuagbaw J, Burge SM :**
Cutaneous manifestations of systemic lupus erythematosus. *Br J*
Dermatol
135:355–362. (1996)
- [11] **Sontheimer RD, Maddison PJ, Reichlin M :**
Serologic and HLA associations in subacute cutaneous lupus
erythematosus, a clinical subset of lupus erythematosus. *Ann Intern Med*
97:664–671. (1982)
- [12] **Grossberg E, Scherschun L, Fivenson DP.**
Lupus profundus: not a benign disease. *Lupus* 10:514–516. (2001)
- [13] **J.bouhllab, F.belgnaoui, I.benzekri, K.senouci, M.aitougharoui,
B.Hassam et al:**
Le lupus érythémateux chronique chez 168 patients marocains-service de
dermatologie-chu ibn sina de rabat, maroc. (2004)

- [14] **Kuhn A, Sountag M, Richter Hintz D, Oslisko C, Megahed M, Ruzicka T, et al**
Phototesting in lupus erythematosus a 15-year Experience. J-Am Acad Dermatol 2001 ; 45-46-95.
- [15] **Kind P, Lehmann P.**
Photobiologie des Lupus erythematoses. Hautarzt 1990 ;44 ; 66-71.
- [16] **Balabanova MB, Botev IN, Michailova JI.**
Subacute cutaneous lupus erythematosus induced by radiations Therapy. Br J Dermatol 1997; 137; 137-8.
- [17] **Costenbader KH, Kim DJ, Peerzada J, Lockman S, Nobles-Knight D, Petri M, et al.**
Cigarette smoking and the risk of systemic lupus erythematosus; a meta-analysis. Arthritis Rheum 2004;50;849-57.
- [18] **Rosenbaum ML, Werth VP.**
Pathogenesis of cutaneous lupus erythematosus: the role of ultraviolet light. In: Kuhn A, Lehmann P, Ruzicka T, editors. Cutaneous lupus erythematosus. Berlin : Springer-Verlag ; 2005.p.251-66.
- [19] **LehmanP.**
Experimental reproduction of skin lesions in lupus erythematosusbyUVAandUVBradiations. JAmAcad Dermatol 1990 ; 22 : 181-187.

[20] **Norris DA.**

Pathomechanisms of photosensitive lupus erythematosus. *J Invest Dermatol*; 100

(suppl) : 58S-68S. 1993.

[21] **Franz B,Fritzsching B,Riehl A,Oberle N,Klemke CD,Sykora J,et al.**

Low number of regulatory cells in skin lesions of patients with cutaneous lupus erythematosus.*Arthritis Rheum* 2007;56;1910-20.

[22] **Annegret Kuhn, Richard Sontheimer, Thomas Ruzicka :**

Cutaneous Lupus Erythematosus.

[23] **Peters MS, SuWP:**

Lupus erythematosus panniculitis.*Med Clin North Am* 73:1113–1126. (1989)

[24] **Burge SM,Frith PA,Juniper RP,Wojnarowska F.**

Mucosal involvement in systemic and chronic cutaneous lupus erythematosus.*Br J Dermatol* 1989;121;727-41.

[25] **Magro CM, Crowson AN, Harrist TJ.**

The use of antibody to C5b-9 in The subclassification of lupus erythematosus. *Br J Dermatol* 1996;

134: 855–62.

[26] **P erniciaro C, Randle HW, Perry HO.**

Hypertrophic discoid lupus erythematosus resembling squamous cell carcinoma. *Dermatol Surg*1995; 21: 255–7.

[27] **Kanitakis J, Vassileva S, Woodley D.**

Diagnostic Immunohistochemistry of the Skin. London:Chapman & Hall Medical; 1998, 230pp. *Ann Pathol* 1992;12:276—83

[28] **Kuhn A, Sonntag M, Ruzicka T,Lehmann P,Megahed M.**

Histopathologic findings in lupus erythematosus tumidus; review of 80patients.*J Am Acad Dermatol* 2003;48;901-8.

[29] **Choonhakarn C, Poonsriaram A, Chaivoramukul J.**

Lupus erythematosus tumidus. *Int J Dermatol* 2004;43;815-8.

[30] **Martes PB, Moder KG,Ahmed I.**

Lupus panniculitis : clinical perspectives from a case series . *J Rhumatol* 1999 ;26,68-72.

[31] **David-Bajar KM, Davis BM.**

Pathology , immunopathology and immunohistochemistry in cutaneous lupus erythematosus. *Lupus* 1997;6;145-57.

[32] **Watanabe T, Tsuchida T.**

Classification of lupus erythematosus based upon cutaneous manifestations. *Dermatologica*, systemic and laboratory findings of 191 patients. *Dermatology* 1995 ;190 ;277-83.

[33] **George R, Kurian S, Jacob M, Thomas K.**

Diagnostic evaluation of the lupus band test in discoid and systemic lupus erythematosus. *Int J Dermatol* 1995;34;170-3.

[34] **Tan EM, Cohen AS, Fries JF, Masi AT, McShane DJ, Rothfield NF, et al.**

The 1982 revisited criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1982;11;1271-7.

[35] **Hochberg MC.**

Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus . *Arthritis Rheum* 1997;40;1725-34.

[36] **Petri M.**

Review of classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Rheum Dis Clin North Am* 2005;31;245-54.

[37] **Specker C, Schneider M.**

Relationship between cutaneous and systemic lupus erythematosus. In: Kuhn A, Lehmann P, Ruzicka T, editors. *Cutaneous lupus erythematosus*. Berlin : Springer-Verlag ; 2005.p 177-86.

[38] **Le Bozec P, Le Guyadec T, Crickx B, Grossin M, Belaich S.**

Place du lupus érythémateux chronique au sein de la maladie lupique. *Presse Med* 1994 ;23 ;1598-602.

[39] Cheblus E,Wolska H,Blaszezyk M,Jablonska S.

Subacute cutaneous lupus erythematosus versus systemic lupus erythematosus: diagnostic criteria and therapeutic implications.J Am Acad dermatol 1998;21;1665-9.

[40] Sonia Jimenez, Ricard Cervera, Miguel Ingelmo, Josep Font :

systemic lupus erythematosus (1993).

[41] Cervera et al :

Morbidity and mortality in systemic lupus erythematosus during a 10-year period.

A comparison of early and late manifestations in a cohort of 1000 patients.Medicine (Baltimore) 82:299–308 .(2003)

[42] Van Beek MJ,Piette WW.

Antimalarials.Dermatol Clin 2001;19;147-60.

[43] Costedoat-Chalumeau N,Amoura Z,Huong Du LT,Lechat P,Piette JC.

Safety of hydroxychloroquine in pregnant patients with connectivite tissue disease. Review of the literature.Autoimmun Rev 2005;43;4; 111-5.

[44] Rahman P, Gladman DD,Urowitz MB.

Smoking interferes with efficacy of antimalarial therapy in cutaneous lupus. J rheumatol 1998;25;1716-9.

[45] **Laffitte E, Revuz J.**

Thalidomide. Ann Dermatol Venerol 2000 ;127 ;603-13.

[46] **Neri R, Mosca M.A**

Case of SLE with acute, subacute and chronic cutaneous lesions successfully treated with dapsone. Lupus 1999 ;8 ;240-3.

[47] **Dieng MT, Revuz J.**

Rétinoïdes et lupus érythémateux cutané. Ann Dermatol Venerol 1994 ;121 ;271-2.

[48] **Delaporte E, Catteau B.**

Traitement du lupus érythémateux chronique par la sulfasalazine ; 11 observations. Ann Dermatol Venerol 1997 ;124 ;151-7/

[49] **Usmani N, Goodfield M.**

Efalizumab in the treatment of discoid lupus erythematosus . Arch Dermatol 2007;143; 873-7.

[50] **Davis JB, Raous PK.**

Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus. Curr Opin Ophthalmol 2008 ; 19 : 512-8.

[51] **Arevalo JF, Lowder CY.**

Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus. Curr Opin Ophthalmol 2002 ; 13 :404-10.

[52] Panse I, Cordoliani F, Morel P.

Discoid lupus erythematosus involving the eyelids: 4 cases. *Ann Dermatol Venerol* 2004; 131;58;60.

[53] Mseddi M , Marrekchi S, Meziou TJ, Sellami D, Kammoun B, Fekki J et al. .

Lupus érythémateux discoïde et paupière. Une série de 9 patients. *J Fr Ophtalmol* 2007 ;30 : 247-9.

[54] Sivaraj RR, Durrani OM, Denniston AK, Murray PI, Gordon C.

Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus. *Rheumatology (Oxford)*. 2007 Dec;46(12):1757–62.

[55] Vassallo C, Colombo G, Canevari R, Brazzelli V, Ardigò M, Carrera C et al.

Monolateral severe eyelid erythema and edema as unique manifestation of lupus tumidus. *Int J Dermatol*. 2005 Oct;44(10):858–60.

[56] Magee KL, Hymes SR, Rapini RP, Yeakley JW, Jordon RE.

Lupus erythematosus profundus with periorbital swelling and proptosis. *J Am Acad Dermatol*. 1991 Feb;24(2 Pt 1):288–90.

[57] Pandhi D, Singal A, Rohtagi J.

Eyelid involvement in disseminated chronic cutaneous lupus erythematosus. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2006;72:370–372.

[58] **Donzis PB, Insler MS, Buntin DM, Gately LE.**

Discoid lupus erythematosus involving the eyelids. Am J Ophthalmol. 1984;98:32–36.

[59] **Ghaninejad H, Kavusi S, Safae S.**

Persistent periorbital edema as a sole manifestation of cutaneous lupus erythematosus: report of two cases. Dermatol Online J 2006 ; 12 : 14.

[60] **Samar Erras, Laila Benjilali, Lamiaa Essaadouni.**

Periorbital edema as initial manifestation of chronic cutaneous lupus erythematosus.

Pan Afr Med J. 2012;

[61] **G Perez, Pastor F, Vlacuende, G Tomàs, M Moren.**

Lupus erythematosus Panniculitis Presenting as palpebral Edema and Parotiditis.

Actas Dermosifiliogr. 2007;98:549-52

[62] **Yi-Fang W ,Tseng-Tong K, Pei-Hsuan L ,Ming-Jing C, Chih-Hsun Y.**

Cutaneous lupus erythematosus manifesting as unilateral eyelid erythema and swelling. Dermatologica sinica 30 (2012) 25e28

[63] **F.Hammoud, S.Kacimi, F.Ait Belkacem, S.Zobiri:**

Lupus érythémateux chronique péri-orbitaire :à propos d'un cas. Congrès maghrébin de dermatologie 2013

[64] **Donzis PB, Insler MS, Buntin DM, et al.**

Discoid lupus erythematosus involving the eyelids. *Am J Ophthalmol* 1984;15(98):32e6.

[65] **Acharya N, Pineda R 2nd, Uy HS, Foster CS.**

Discoid lupus erythematosus masquerading as chronic blepharoconjunctivitis. *Ophthalmology*, 2005;112:19-23.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
 - < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
 - < وأن أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
 - < وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
 - < وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
 - < وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
 - < وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
 - < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
 - < وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
 - < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في .
- والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس - السويسي
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 04

سنة: 2014

**الذئبة الحمامية المزمنة التي كشفت عنها
وذمة الجفن المزمن:
دراسة حالة ومراجعة المعطيات الأدبية**

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيدة : لمياء الجوهري

المزودة في : 11 يناير 1989 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الذئبة الحمامية المزمن – وذمة الجفن المزمن.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس و مشرف

أعضاء

السيد : بدر الدين حسام
أستاذ في أمراض الجلد
السيد : محمد آيت أوغروي
أستاذ في أمراض الجلد
السيدة : منى معمر
أستاذة مبرزة في الطب الباطني
السيدة : كوثر الزناتي
أستاذة مبرزة في التشريح الدقيق