



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-thesesexercice-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

THÈSE

Pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement

Dans le cadre du troisième cycle de Médecine Spécialisée

Par

Claire LE TREUT

Le 2 juillet 2014

DERMATOSE URTICARIENNE NEUTROPHILIQUE ET ENTERITE REVELANT UN LUPUS ERYTHEMATEUX SYSTEMIQUE

Examineurs de la thèse :

M. le Professeur J-L. SCHMUTZ

Président

Mme le Professeur A. BARBAUD

} Juge

M. le Professeur L. PEYRIN-BIROULET

} Juge

Mme le Docteur A-C. BURSZTEJN

} Juge

Président de l'Université de Lorraine : Professeur Pierre MUTZENHARDT

Doyen de la Faculté de Médecine : Professeur Henry COUDANE

Vice-Doyen « Finances » :

Vice-Doyen « Formation permanente » :

Vice-Doyen « Vie étudiante » :

Professeur Marc BRAUN

Professeur Hervé VESPIGNANI

M. Pierre-Olivier BRICE

Assesseurs :

- 1^{er} Cycle et délégué FMN Paces :

- 2^{ème} Cycle :

- 3^{ème} Cycle :

• « DES Spécialités Médicales, Chirurgicales et Biologiques »

• « DES Spécialité Médecine Générale »

• « Gestion DU – DIU »

- Plan campus :

- Ecole de chirurgie et nouvelles pédagogies :

- Recherche :

- Relations Internationales :

- Mono appartenants, filières professionnalisantes :

- Vie Universitaire et Commission vie Facultaire :

- Affaires juridiques, modernisation et gestions partenaires externes:

- Réingénierie professions paramédicales :

Docteur Mathias POUSSEL

Mme la Professeure Marie-Reine LOSSER

Professeur Marc DEBOUVERIE

Professeur Associé Paolo DI PATRIZIO

Mme la Professeure I. CHARY-VALKENAERE

Professeur Bruno LEHEUP

Professeur Laurent BRESLER

Professeur Didier MAINARD

Professeur Jacques HUBERT

Docteur Christophe NEMOS

Docteur Stéphane ZUILY

Mme la Docteure Frédérique CLAUDOT

Mme la Professeure Annick BARBAUD

DOYENS HONORAIRES

Professeur Jean-Bernard DUREUX - Professeur Jacques ROLAND - Professeur Patrick NETTER

=====

PROFESSEURS HONORAIRES

Jean-Marie ANDRE - Daniel ANTHOINE - Alain AUBREGE - Gérard BARROCHE - Alain BERTRAND - Pierre BEY - Marc-André BIGARD - Patrick BOISSEL - Pierre BORDIGONI - Jacques BORRELLY - Michel BOULANGE - Jean-Louis BOUTROY - Jean-Claude BURDIN - Claude BURLET - Daniel BURNEL - Claude CHARDOT - François CHERRIER - Jean-Pierre CRANCE - Gérard DEBRY - Jean-Pierre DELAGOUTTE - Emile de LAVERGNE - Jean-Pierre DESCHAMPS - Jean DUHEILLE - Jean-Bernard DUREUX - Gérard FIEVE - Jean FLOQUET - Robert FRISCH - Alain GAUCHER - Pierre GAUCHER - Hubert GERARD - Jean-Marie GILGENKRANTZ - Simone GILGENKRANTZ - Oliéro GUERCI - Pierre HARTEMANN - Claude HURIET - Christian JANOT - Michèle KESSLER - Jacques LACOSTE - Henri LAMBERT - Pierre LANDES - Marie-Claire LAXENAIRE - Michel LAXENAIRE - Jacques LECLERE - Pierre LEDERLIN - Bernard LEGRAS - Jean-Pierre MALLIÉ - Michel MANCIAUX - Philippe MANGIN - Pierre MATHIEU - Michel MERLE - Denise MONERET-VAUTRIN - Pierre MONIN - Pierre NABET - Jean-Pierre NICOLAS - Pierre PAYSANT - Francis PENIN - Gilbert PERCEBOIS - Claude PERRIN - Guy PETIET - Luc PICARD - Michel PIERSON - Jean-Marie POLU - Jacques POUREL - Jean PREVOT - Francis RAPHAEL - Antoine RASPILLER - Denis REGENT - Michel RENARD - Jacques ROLAND - René-Jean ROYER - Daniel SCHMITT - Michel SCHMITT - Michel SCHWEITZER - Claude SIMON - Danièle SOMMELET - Jean-François STOLTZ - Michel STRICKER - Gilbert THIBAUT - Augusta TREHEUX - Hubert UFFHOLTZ - Gérard VAILLANT - Paul VERT - Colette VIDAILHET - Michel VIDAILHET - Michel WAYOFF - Michel WEBER

=====

PROFESSEURS ÉMÉRITES

Professeur Daniel ANTHOINE - Professeur Gérard BARROCHE Professeur Pierre BEY - Professeur Patrick BOISSEL - Professeur Michel BOULANGE – Professeur Jean-Louis BOUTROY - Professeur Jean-Pierre CRANCE - Professeur Jean-Pierre DELAGOUTTE - Professeur Jean-Marie GILGENKRANTZ – Professeure Simone GILGENKRANTZ - Professeure Michèle KESSLER - Professeur Pierre MONIN - Professeur Jean-Pierre NICOLAS - Professeur Luc PICARD - Professeur Michel PIERSON - Professeur Michel SCHMITT - Professeur Jean-François STOLTZ - Professeur Michel STRICKER - Professeur Hubert UFFHOLTZ - Professeur Paul VERT - Professeure Colette VIDAILHET - Professeur Michel VIDAILHET - Professeur Michel WAYOFF

=====

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

(Disciplines du Conseil National des Universités)

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (Anatomie)

Professeur Gilles GROSDIDIER - Professeur Marc BRAUN

2^{ème} sous-section : (Cytologie et histologie)

Professeur Bernard FOLIGUET – Professeur Christo CHRISTOV

3^{ème} sous-section : (Anatomie et cytologie pathologiques)

Professeur François PLENAT – Professeur Jean-Michel VIGNAUD

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDECINE

1^{ère} sous-section : (Biophysique et médecine nucléaire)

Professeur Gilles KARCHER – Professeur Pierre-Yves MARIE – Professeur Pierre OLIVIER

2^{ème} sous-section : (Radiologie et imagerie médecine)

Professeur Michel CLAUDON – Professeure Valérie CROISÉ-LAURENT

Professeur Serge BRACARD – Professeur Alain BLUM – Professeur Jacques FELBLINGER - Professeur René ANXIONNAT

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{ère} sous-section : (Biochimie et biologie moléculaire)

Professeur Jean-Louis GUÉANT – Professeur Jean-Luc OLIVIER – Professeur Bernard NAMOUR

2^{ème} sous-section : (Physiologie)

Professeur François MARCHAL – Professeur Bruno CHENUEL – Professeur Christian BEYAERT

3^{ème} sous-section : (Biologie Cellulaire)

Professeur Ali DALLOUL

4^{ème} sous-section : (Nutrition)

Professeur Olivier ZIEGLER – Professeur Didier QUILLIOT - Professeure Rosa-Maria RODRIGUEZ-GUEANT

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{ère} sous-section : (Bactériologie – virologie ; hygiène hospitalière)

Professeur Alain LE FAOU - Professeur Alain LOZNIEWSKI – Professeure Evelyne SCHVOERER

2^{ème} sous-section : (Parasitologie et Mycologie)

Professeure Marie MACHOUART

3^{ème} sous-section : (Maladies infectieuses ; maladies tropicales)

Professeur Thierry MAY – Professeur Christian RABAUD

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{ère} sous-section : (Épidémiologie, économie de la santé et prévention)

Professeur Philippe HARTEMANN – Professeur Serge BRIANÇON - Professeur Francis GUILLEMIN

Professeur Denis ZMIROU-NAVIER – Professeur François ALLA

2^{ème} sous-section : (Médecine et santé au travail)

Professeur Christophe PARIS

3^{ème} sous-section : (Médecine légale et droit de la santé)

Professeur Henry COUDANE

4^{ème} sous-section : (Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication)

Professeur François KOHLER – Professeure Eliane ALBUSSON

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1^{ère} sous-section : (Hématologie ; transfusion)

Professeur Pierre FEUGIER

2^{ème} sous-section : (Cancérologie ; radiothérapie)

Professeur François GUILLEMIN – Professeur Thierry CONROY - Professeur Didier PEIFFERT

Professeur Frédéric MARCHAL

3^{ème} sous-section : (Immunologie)

Professeur Gilbert FAURE – Professeur Marcelo DE CARVALHO-BITTENCOURT

4^{ème} sous-section : (Génétique)

Professeur Philippe JONVEAUX – Professeur Bruno LEHEUP

48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE

1^{ère} sous-section : (Anesthésiologie - réanimation ; médecine d'urgence)

Professeur Claude MEISTELMAN – Professeur Hervé BOUAZIZ - Professeur Gérard AUDIBERT

Professeur Thomas FUCHS-BUDER – Professeure Marie-Reine LOSSER

2^{ème} sous-section : (Réanimation ; médecine d'urgence)

Professeur Alain GERARD - Professeur Pierre-Édouard BOLLAERT - Professeur Bruno LÉVY – Professeur Sébastien GIBOT

3^{ème} sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie)

Professeur Patrick NETTER – Professeur Pierre GILLET

4^{ème} sous-section : (Thérapeutique ; médecine d'urgence ; addictologie)

Professeur François PAILLE – Professeur Faiez ZANNAD - Professeur Patrick ROSSIGNOL

49^{ème} Section : PATHOLOGIE NERVEUSE ET MUSCULAIRE, PATHOLOGIE MENTALE, HANDICAP ET RÉÉDUCATION

1^{ère} sous-section : (Neurologie)

Professeur Hervé VESPIGNANI - Professeur Xavier DUCROCQ – Professeur Marc DEBOUVERIE

Professeur Luc TAILLANDIER - Professeur Louis MAILLARD

2^{ème} sous-section : (Neurochirurgie)

Professeur Jean-Claude MARCHAL – Professeur Jean AUQUE – Professeur Olivier KLEIN

Professeur Thierry CIVIT - Professeure Sophie COLNAT-COULBOIS

3^{ème} sous-section : (Psychiatrie d'adultes ; addictologie)

Professeur Jean-Pierre KAHN – Professeur Raymund SCHWAN

4^{ème} sous-section : (Pédopsychiatrie ; addictologie)

Professeur Daniel SIBERTIN-BLANC – Professeur Bernard KABUTH

5^{ème} sous-section : (Médecine physique et de réadaptation)

Professeur Jean PAYSANT

50^{ème} Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE ET CHIRURGIE PLASTIQUE

1^{ère} sous-section : (Rhumatologie)

Professeure Isabelle CHARY-VALCKENAERE – Professeur Damien LOEUILLE

2^{ème} sous-section : (Chirurgie orthopédique et traumatologique)

Professeur Daniel MOLE - Professeur Didier MAINARD - Professeur François SIRVEAUX – Professeur Laurent GALOIS

3^{ème} sous-section : (Dermato-vénéréologie)

Professeur Jean-Luc SCHMUTZ – Professeure Annick BARBAUD

4^{ème} sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie)

Professeur François DAP - Professeur Gilles DAUTEL - Professeur Etienne SIMON

51^{ème} Section : PATHOLOGIE CARDIO-RESPIRATOIRE ET VASCULAIRE

1^{ère} sous-section : (Pneumologie ; addictologie)

Professeur Yves MARTINET – Professeur Jean-François CHABOT – Professeur Ari CHAOUAT

2^{ème} sous-section : (Cardiologie)

Professeur Etienne ALIOT – Professeur Yves JUILLIERE

Professeur Nicolas SADOUL - Professeur Christian de CHILLOU DE CHURET

3^{ème} sous-section : (Chirurgie thoracique et cardiovasculaire)

Professeur Jean-Pierre VILLEMOT – Professeur Thierry FOLLIGUET

4^{ème} sous-section : (Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire)

Professeur Denis WAHL – Professeur Sergueï MALIKOV

52^{ème} Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF ET URINAIRE

1^{ère} sous-section : (Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie)

Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI – Professeur Laurent PEYRIN-BIROULET

3^{ème} sous-section : (Néphrologie)

Professeure Dominique HESTIN – Professeur Luc FRIMAT

4^{ème} sous-section : (Urologie)

Professeur Jacques HUBERT – Professeur Pascal ESCHWEGE

53^{ème} Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE ET CHIRURGIE GÉNÉRALE

1^{ère} sous-section : (Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie)

Professeur Jean-Dominique DE KORWIN – Professeur Pierre KAMINSKY - Professeur Athanase BENETOS

Professeure Gisèle KANNY – Professeure Christine PERRET-GUILLAUME

2^{ème} sous-section : (Chirurgie générale)

Professeur Laurent BRESLER - Professeur Laurent BRUNAUD – Professeur Ahmet AYAV

54^{ème} Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION

1^{ère} sous-section : (Pédiatrie)

Professeur Jean-Michel HASCOET - Professeur Pascal CHASTAGNER - Professeur François FEILLET

Professeur Cyril SCHWEITZER – Professeur Emmanuel RAFFO – Professeure Rachel VIEUX

2^{ème} sous-section : (Chirurgie infantile)

Professeur Pierre JOURNEAU – Professeur Jean-Louis LEMELLE

3^{ème} sous-section : (Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale)

Professeur Philippe JUDLIN – Professeur Olivier MOREL

4^{ème} sous-section : (Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale)

Professeur Georges WERYHA – Professeur Marc KLEIN – Professeur Bruno GUERCI

55^{ème} Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU

1^{ère} sous-section : (Oto-rhino-laryngologie)

Professeur Roger JANKOWSKI – Professeure Cécile PARIETTI-WINKLER

2^{ème} sous-section : (Ophtalmologie)

Professeur Jean-Luc GEORGE – Professeur Jean-Paul BERROD – Professeure Karine ANGIOI

3^{ème} sous-section : (Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie)

Professeur Jean-François CHASSAGNE – Professeure Muriel BRIX

=====

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

61^{ème} Section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL

Professeur Walter BLONDEL

64^{ème} Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Professeure Sandrine BOSCHI-MULLER

=====

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE

Professeur Jean-Marc BOIVIN

PROFESSEUR ASSOCIÉ DE MÉDECINE GÉNÉRALE

Professeur associé Paolo DI PATRIZIO

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (Anatomie)

Docteur Bruno GRIGNON – Docteure Manuela PEREZ

2^{ème} sous-section : (Cytologie et histologie)

Docteur Edouard BARRAT - Docteure Françoise TOUATI – Docteure Chantal KOHLER

3^{ème} sous-section : (Anatomie et cytologie pathologiques)

Docteure Aude MARCHAL – Docteur Guillaume GAUCHOTTE

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDECINE

1^{ère} sous-section : (Biophysique et médecine nucléaire)

Docteur Jean-Claude MAYER - Docteur Jean-Marie ESCANYE

2^{ème} sous-section : (Radiologie et imagerie médecine)

Docteur Damien MANDRY

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{ère} sous-section : (Biochimie et biologie moléculaire)

Docteure Sophie FREMONT - Docteure Isabelle GASTIN – Docteur Marc MERTEN

Docteure Catherine MALAPLATE-ARMAND - Docteure Shyue-Fang BATTAGLIA

2^{ème} sous-section : (Physiologie)

Docteur Mathias POUSSEL – Docteure Silvia VARECHOVA

3^{ème} sous-section : (Biologie Cellulaire)

Docteure Véronique DECOT-MAILLERET

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{ère} sous-section : (Bactériologie – Virologie ; hygiène hospitalière)

Docteure Véronique VENARD – Docteure Hélène JEULIN – Docteure Corentine ALAUZET

3^{ème} sous-section : (Maladies Infectieuses ; Maladies Tropicales)

Docteure Sandrine HENARD

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{ère} sous-section : (Epidémiologie, économie de la santé et prévention)

Docteur Alexis HAUTEMANIERE – Docteure Frédérique CLAUDOT – Docteur Cédric BAUMANN

2^{ème} sous-section (Médecine et Santé au Travail)

Docteure Isabelle THAON

3^{ème} sous-section (Médecine légale et droit de la santé)

Docteur Laurent MARTRILLE

4^{ème} sous-section : (Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication)

Docteur Nicolas JAY

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

2^{ème} sous-section : (Cancérologie ; radiothérapie : oncologie (type mixte : biologique))

Docteure Lina BOLOTINE

4^{ème} sous-section : (Génétique)

Docteur Christophe PHILIPPE – Docteure Céline BONNET

48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE

3^{ème} sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique)

Docteure Françoise LAPICQUE – Docteur Nicolas GAMBIER – Docteur Julien SCALA-BERTOLA

50^{ème} Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE ET CHIRURGIE PLASTIQUE

1^{ère} sous-section : (Rhumatologie)

Docteure Anne-Christine RAT

3^{ème} sous-section : (Dermato-vénéréologie)

Docteure Anne-Claire BURSZEJN

4^{ème} sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie)

Docteure Laetitia GOFFINET-PLEUTRET

51^{ème} Section : PATHOLOGIE CARDIO-RESPIRATOIRE ET VASCULAIRE

3^{ème} sous-section : (Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire)

Docteur Fabrice VANHUYSE

4^{ème} sous-section : (Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire)

Docteur Stéphane ZUILY

53^{ème} Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE et CHIRURGIE GÉNÉRALE

1^{ère} sous-section : (Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie)

Docteure Laure JOLY

54^{ème} Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION

5^{ème} sous-section : (Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale)

Docteur Jean-Louis CORDONNIER

=====

MAÎTRE DE CONFÉRENCE DES UNIVERSITÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE

Docteure Elisabeth STEYER

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES

5^{ème} Section : SCIENCES ÉCONOMIQUES

Monsieur Vincent LHUILLIER

19^{ème} Section : SOCIOLOGIE, DÉMOGRAPHIE

Madame Joëlle KIVITS

60^{ème} Section : MÉCANIQUE, GÉNIE MÉCANIQUE, GÉNIE CIVIL

Monsieur Alain DURAND

61^{ème} Section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL

Monsieur Jean REBSTOCK

64^{ème} Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Madame Marie-Claire LANHERS – Monsieur Pascal REBOUL – Monsieur Nick RAMALANJAONA

65^{ème} Section : BIOLOGIE CELLULAIRE

Monsieur Jean-Louis GELLY - Madame Ketsia HESS – Monsieur Hervé MEMBRE

Monsieur Christophe NEMOS - Madame Natalia DE ISLA - Madame Nathalie MERCIER – Madame Céline HUSELSTEIN

66^{ème} Section : PHYSIOLOGIE

Monsieur Nguyen TRAN

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS

Médecine Générale

Docteure Sophie SIEGRIST - Docteur Arnaud MASSON - Docteur Pascal BOUCHE

=====

DOCTEURS HONORIS CAUSA

Professeur Charles A. BERRY (1982)
Centre de Médecine Préventive, Houston (U.S.A)
Professeur Pierre-Marie GALETTI (1982)
Brown University, Providence (U.S.A)
Professeure Mildred T. STAHLMAN (1982)
Vanderbilt University, Nashville (U.S.A)
Professeur Théodore H. SCHIEBLER (1989)
Institut d'Anatomie de Würzburg (R.F.A)
Université de Pennsylvanie (U.S.A)
Professeur Mashaki KASHIWARA (1996)
Research Institute for Mathematical Sciences de
Kyoto (JAPON)
Professeure Maria DELIVORIA-PAPADOPOULOS
(1996)
Professeur Ralph GRÄSBECK (1996)
Université d'Helsinki (FINLANDE)

Professeur James STEICHEN (1997)
Université d'Indianapolis (U.S.A)
Professeur Duong Quang TRUNG (1997)
Université d'Hô Chi Minh-Ville (VIÊTNAM)
Professeur Daniel G. BICHET (2001)
Université de Montréal (Canada)
Professeur Marc LEVENSTON (2005)
Institute of Technology, Atlanta (USA)
Professeur Brian BURCHELL (2007)
Université de Dundee (Royaume-Uni)
Professeur Yunfeng ZHOU (2009)
Université de Wuhan (CHINE)
Professeur David ALPERS (2011)
Université de Washington (U.S.A)
Professeur Martin EXNER (2012)
Université de Bonn (ALLEMAGNE)

REMERCIEMENTS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur Jean-Luc SCHMUTZ

Professeur de Dermatologie et Vénéréologie

Vous nous faites le grand honneur de juger et de présider cette thèse.

Nous vous remercions de nous avoir accueillis dans votre spécialité et de nous avoir transmis votre passion pour la dermatologie.

Vos qualités d'écoute, votre volonté de nous faire partager votre savoir-faire et vos connaissances, votre intérêt pour notre formation et votre disponibilité ont rendu ces années d'internat extrêmement agréables et enrichissantes.

Veuillez trouver dans ce travail l'expression de notre plus grande reconnaissance et de notre profond respect.

A NOTRE MAITRE ET JUGE

Madame la Professeure Annick BARBAUD

Professeure de Dermatologie et de Vénéréologie

Chevalier de l'Ordre des Palmes Académiques

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

Nous vous remercions de nous avoir initiés avec passion à la Dermato-Allergologie et d'avoir partagé votre immense savoir.

Votre expérience, vos compétences et votre investissement pédagogique forcent l'admiration que nous avons pour vous.

Veillez trouver dans ce travail l'expression de notre plus grande reconnaissance et de notre profond respect.

A NOTRE MAITRE ET JUGE

Monsieur le Professeur Laurent PEYRIN-BIROULET

Professeur de Gastroentérologie-Hépatologie

Vous nous faites l'honneur de juger cette thèse.

En espérant que ce travail vous intéressera, veuillez trouver à travers ce travail l'expression de notre plus grand respect et de notre sincère admiration.

A NOTRE JUGE

Madame le Docteur Anne-Claire BURSZTEJN

Maître de Conférences-Praticien Hospitalier en Dermatologie et Vénéréologie

Je te remercie de m'avoir fait l'honneur de juger cette thèse.

Tes conseils et ta disponibilité ont été une aide précieuse dans ma formation et dans l'élaboration de cette thèse.

Je te remercie pour ton encadrement, ta patience et ton enseignement.

Sois assurée de mon profond respect et de ma gratitude.

A Monsieur le Docteur Jean-François CUNY

Je vous remercie de nous faire bénéficier de vos connaissances immenses, de nous encadrer et de nous apporter une formation de qualité tout au long de notre internat. Veuillez trouver ici l'expression de ma plus grande reconnaissance.

A Monsieur le Docteur François TRUCHETET

Je vous remercie de m'avoir accueillie durant un semestre dans votre service et de m'avoir fait partager vos connaissances et votre expérience avec bienveillance. J'ai pu apprécier vos qualités d'écoute et de partage ainsi que votre humanité qui font de vous un modèle à suivre.

A Florence GRANEL-BROCARD, je te remercie sincèrement pour ton encadrement, ta disponibilité et ton enseignement de la cancérologie dermatologique. Ta bonne humeur et ta gentillesse rendent le travail à tes côtés très agréable.

A mes chefs de clinique actuels ou anciens :

Estelle, Myriam, Claire, Marie, Maud, merci pour votre disponibilité, votre patience et vos conseils que j'ai toujours écoutés avec grande attention.

A mes co-internes puis chefs :

Bérangère, Marie et Fanny, merci pour votre amitié, votre soutien et votre bonne humeur ! Tous ces moments partagés avec vous sont inoubliables !

A Amélie, Cécile et Clotilde, en souvenir de Thionville, travailler à vos côtés est un plaisir !

A tous les médecins qui m'ont fait partager leur expérience :

Julie Waton, Fadia Doumat-Batch, Anne-Lise Pinault, Philippe Muller, Jean Pouaha, Nelly Contet-Audonneau, Philippe Trechot, Philippe Beurey.

A tous mes co-internes :

Anne-Laure, depuis nos premiers pas ensemble dans le service tu as été une co-interne exemplaire ! Merci pour ton soutien et ton amitié !

Axelle, tes conseils m'ont toujours été très précieux ! Merci pour ta gentillesse, ta bonne humeur en toute circonstance, c'est un plaisir de travailler à tes côtés !

Estelle, merci pour ta gentillesse et ta générosité.

A mes autres co-internes en dermatologie : Delphine, Laurent LPM, Aude, Axelle B, Laurent C, Irina R, Zineb, Irina N, Olivia, Tannvir, Valérie, Sandra, Fanny, Manon, Marie, ou croisés dans d'autres spécialités Marie-Pierre, Sophie...

A tout le personnel soignant et à toutes les secrétaires des services de dermatologie de Nancy et de Thionville.

A mes parents, merci pour vos encouragements et votre soutien inconditionnel tout au long de ces longues années d'étude.

A mon frère, **Guillaume** et mes deux sœurs, **Camille** et **Charlotte**.

A mes grands-parents, avec toute mon affection.

A tous mes amis, médecins ou non, de Nancy et d'ailleurs,

Ce jour ne pouvait pas se dérouler sans vous !

SERMENT

« Au moment d'être admise à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité. J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés. Reçue à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément. Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés. J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité. Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonorée et méprisée si j'y manque ».

Table des matières

Introduction.....	24
Observation.....	25
Discussion.....	28
Conclusion.....	32
Références.....	33

Dermatose urticarienne neutrophilique et entérite révélant un lupus érythémateux systémique

Mots clés : Dermatose urticarienne neutrophilique, entérite lupique, lupus érythémateux cutané neutrophilique, lupus érythémateux systémique

Review: Neutrophilic urticarial dermatosis and enteritis revealing systemic lupus erythematosus

Keywords: neutrophilic urticarial dermatosis, lupus enteritis, neutrophilic cutaneous lupus erythematosus, systemic lupus erythematosus

Claire Le Treut (a), Anne-Claire Bursztejn (a), Jean-Fraçois Cuny (a), Annick Barbaud (a), Philippe Beurey (b), Lauren Peyrin-Biroulet (c), Jean-Luc Schmutz (a)

(a) Service de dermatologie, bâtiment des spécialités médicales, CHU de Nancy allée du Morvan, 54500 Vandoeuvre-les-Nancy;

(b) Centre de Pathologie Emile Gallé, 81 rue Julie Victoire Daubié, 54000 Nancy;

(c) Service d'hépatogastro-entérologie, hôpital Brabois, CHU de Nancy allée du Morvan, 54500 Vandoeuvre-les-Nancy, France

Auteur correspondant : Anne-Claire Bursztejn. Service de dermatologie, bâtiment des spécialités médicales, CHU de Nancy allée du Morvan, 54500 Vandoeuvre-les-Nancy, France. Tél : 03.83.15.71.45. Fax : 03.83.15.70.12. Email : ac.bursztejn@chu-nancy.fr

Conflits d'intérêt : aucun

Résumé :

Introduction. La dermatose urticarienne neutrophilique (DUN), est une entité récemment décrite qui appartient au spectre des dermatoses neutrophiliques (DN). La DUN apparaît typiquement dans un contexte de maladie systémique. En analogie aux autres DN, la DUN peut se compliquer d'une atteinte extra-cutanée. Nous rapportons le cas d'une patiente qui a présenté une DUN révélant un lupus érythémateux systémique (LES), associée à une entérite.

Observation. Il s'agissait d'une jeune femme de 20 ans qui présentait des lésions urticariennes érythémato-papuleuses, non prurigineuses et fugaces, touchant les extrémités des membres supérieurs, le tronc et les cuisses. L'éruption s'accompagnait de poly arthralgies, d'une épisclérite et de douleurs abdominales diffuses. Le diagnostic de DUN associée à un LES était retenu devant la présence d'une urticaire avec un infiltrat neutrophilique histologique, associée à une arthrite, une bicytopenie, des anticorps anti nucléaires et anti-DNA positifs. L'évolution était rapidement favorable sous corticothérapie à forte dose, mais après 5 jours de traitement une nouvelle poussée d'urticaire survenait, accompagnée de douleurs abdominales intenses. Le diagnostic d'entérite lupique était retenu à l'imagerie et après avoir éliminé les autres causes de douleurs abdominales notamment infectieuses. Le traitement par bolus de corticoïdes permettait la résolution rapide des symptômes. La recto-sigmoïdoscopie et l'analyse histologique des biopsies de la muqueuse digestive, réalisées sous corticothérapie, montraient une muqueuse normale, avec un chorion interstitiel non inflammatoire. La persistance des lésions urticariennes, associées à des douleurs articulaires et une épisclérite motivait l'ajout d'un traitement immunosuppresseur par azathioprine sans efficacité. Seule l'introduction de dapsons entraînait la régression rapide et complète de l'ensemble des symptômes.

Conclusion. Cette observation confirme le lien étroit entre DUN et LES. A notre connaissance il s'agit du premier cas rapporté de DUN compliquée d'une entérite dans un contexte de LES.

Abstract:

Background. Neutrophilic urticarial dermatosis (NUD) is a recently described entity that belongs to the spectrum of neutrophilic dermatoses (ND). Notably, NUD typically occurs in the context of systemic disease. Similar to other types of ND, NUD can be complicated by extra-cutaneous involvement. Here, we report the case of a patient presenting with NUD and diagnosed with systemic lupus erythematosus (SLE) associated with enteritis.

Case report. A 20-year-old woman that presented non-pruritic, transient, papular urticarial erythematous lesions that affected the extremities of her upper limbs and thighs. Eruption of these lesions was accompanied by polyarthralgia, episcleritis, and abdominal pain. A diagnosis of NUD associated with SLE was concluded due to the presence of urticaria with neutrophil infiltration, associated with arthritis, bicytopenia, and positive tests for antinuclear and anti-double stranded DNA antibodies. Initially, high-dose corticosteroid therapy led to rapid improvement. However, after five days of treatment, the patient suffered a new episode of urticaria accompanied by severe abdominal pain. After eliminating other causes of abdominal pain (e.g., infection), a diagnosis of lupus enteritis was confirmed through CT imaging. Subsequently, bolus corticosteroid therapy provided rapid symptomatic relief. Rectosigmoidoscopy and histological analyses of biopsies obtained from the gastrointestinal mucosa were performed during corticosteroid therapy, revealing normal mucosa with non-inflammatory interstitial stroma. Immunosuppressive therapy was then added, but was ineffective. Due to persistent urticarial lesions associated with joint pain and episcleritis. Only the administration of dapsone resulted in rapid and complete resolution of the symptoms.

Conclusion. This case report confirms the close link between NUD and SLE. In addition, this case illustrates the potential severity of lupus enteritis, that represents a rare complication of lupus. To our knowledge, this is the first reported case of NUD complicated with enteritis in the context of SLE.

Abréviations :

DN : dermatose neutrophilique

DUN : dermatose urticarienne neutrophilique

EL : entérite lupique

LECN : lupus érythémateux cutané neutrophilique

LES : lupus érythémateux systémique

Introduction :

La dermatose urticarienne neutrophilique (DUN), entité décrite en 2009 par Kieffer et al (1), est caractérisée par des lésions urticariennes récurrentes non prurigineuses, persistant moins de 24h. La maladie apparaît typiquement dans un contexte de maladie systémique auto-immune et fait partie du spectre des dermatoses neutrophiliques (DN). En analogie aux autres DN, la DUN peut se compliquer d'une atteinte extra cutanée (1). Par ailleurs, L'entérite lupique est une complication rare du lupus. Nous rapportons le cas d'une patiente ayant présenté une DUN révélant un lupus érythémateux systémique, associée dans le même temps à une entérite.

Observation :

Une jeune femme de 20 ans était hospitalisée pour une éruption cutanée des paumes et des avant-bras évoluant par poussées depuis 3 semaines. L'examen clinique objectivait une éruption urticarienne érythémato-papuleuse touchant les mains, les avant-bras, les cuisses et le tronc, non prurigineuse et fugace (Figure 1). Des douleurs abdominales, une diarrhée ainsi que des poly-arthralgies des chevilles, des genoux, des coudes et des articulations inter-phalangiennes proximales d'horaire inflammatoire y étaient associées. L'examen ophtalmologique objectivait une épisclérite bilatérale.

Le bilan biologique montrait une anémie hémolytique auto-immune, avec un test de Coombs direct positif, une leucopénie à 3600 G/L, des anticorps antinucléaires (AAN) sur cellules HEP2 positifs au titre de 1/2048, des anti-DNA natifs à 1/256 et des anti-SSA et anti-SSB positifs. Le complément était abaissé avec une diminution prédominant sur la fraction C4 à 0,06 g/L (N : 0,1-0,34). La VS était à 55 mm à la première heure et la CRP à 23 mg/L. Il n'y avait pas d'atteinte rénale. La recherche des anticorps antiphospholipides était négative. Les radiographies osseuses étaient normales.

L'examen histologique d'une biopsie cutanée mettait en évidence un infiltrat neutrophilique interstitiel et péri vasculaire dermique avec leucocytoclasie, sans signe de vascularite, associée à une dermite de l'interface avec une vacuolisation des kératinocytes basaux le long de la jonction dermo-épidermique (Figure 2). Un dépôt en bande d'IgA, IgM et de C3 était constaté en immunofluorescence directe. Devant la présence d'une urticaire avec infiltrat neutrophilique histologique, associée à une arthrite, une bicytopenie, la présence d'AAN et anti-DNA natifs, le diagnostic de

dermatose urticarienne neutrophilique associée à un lupus érythémateux systématisé était retenu.

L'évolution était rapidement favorable sous corticothérapie générale à forte dose (prednisolone 1 mg/kg/j) et hydroxychloroquine 400 mg/j. La contraception par pilule oestroprogestative était remplacée par un contraceptif uniquement progestatif (desogestrel 0,075 mg). Après 5 jours de traitement, une nouvelle poussée de plaques urticariennes survenait accompagnée de douleurs abdominales diffuses intenses et de vomissements. Le scanner abdominal objectivait une atteinte inflammatoire étendue à l'ensemble du tractus digestif, de l'estomac au sigmoïde, prédominant au jéjunum, avec un œdème sous muqueux généralisé se traduisant par des images en cible sur les coupes axiales (Figure 3). Le bilan hépatique et la lipase étaient normaux, les coprocultures étaient stériles et la PCR CMV négative. La recherche des anticorps anti-gliadine, anti-endomysium, les anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) et les anticorps anti-Saccharomyces cerevisiae (ASCA) était négative. Le diagnostic d'entérite lupique était retenu et un traitement par bolus de méthylprednisolone à la posologie de 1 g/j pendant 3 jours était débuté, permettant la résolution des symptômes. Ce traitement était relayé par un traitement par prednisolone 2 mg/kg/j pendant un mois avec ensuite une décroissance progressive. La recto-sigmoïdoscopie et l'analyse histologique des biopsies de la muqueuse digestive, réalisées sous corticothérapie, montraient une muqueuse normale, avec un chorion interstitiel non inflammatoire. Le scanner de contrôle à J15 montrait une régression complète des lésions digestives (Figure 4). La persistance des lésions urticariennes, associées à des douleurs articulaires et une épisclérite, malgré une corticothérapie par prednisone 0,5 mg/kg/j, motivait l'ajout d'un traitement immunosuppresseur, initialement par azathioprine 150 mg/j puis mycophénolate

mofétil 2 g/j, sans efficacité. Seule l'introduction de dapsone 100 mg/j entraînait la régression rapide et complète des symptômes. Elle permettait également de diminuer la prednisone à 7 mg/j et d'interrompre le mycophénolate mofétil. Après un intervalle de trois ans, la patiente présentait un nouvel épisode d'entérite associé à des lésions urticariennes, malgré un traitement par hydroxychloroquine 400 mg/j, dapsone 100 mg/j et prednisone 20mg/j. L'évolution était rapidement favorable en moins de 48h sous corticothérapie à forte dose (méthylprednisolone 1 mg/kg/j pendant 3 jours) permettant un relais per os par prednisone 80 mg/j (1,5 mg/kg/j) pendant un mois, suivi d'une décroissance progressive jusqu'à 15 mg/j à six mois.

Discussion :

Nous rapportons un nouveau cas de DUN associée à un LES. La DUN est une entité décrite en 2009 par Kieffer et al (1), caractérisée par des lésions urticariennes chroniques ou récurrentes non prurigineuses, persistant moins de 24h. La maladie apparaît dans un contexte de maladie systémique auto-immune et s'accompagne de fièvre, polyarthrite et hyperleucocytose (1). Sur le plan anatomopathologique, les polynucléaires neutrophiles (PNN) forment un infiltrat interstitiel dense péri-vasculaire dermique. La leucocytoclasie est constante, sans image de vascularite. L'absence d'œdème dermique la différencie du syndrome de Sweet (SS). Dans le cas présenté ici, la DUN révèle le LES et confirme l'association de la DUN avec une maladie systémique.

Dans la littérature d'autres exemples de DN incluant le SS ou le pyoderma gangrenosum ont déjà été rapportés associés et pouvant même révéler un LES (2, 3).

Par ailleurs, certaines manifestations au cours du lupus érythémateux telles que le lupus érythémateux bulleux (4), la vascularite urticarienne (5), la pustulose amicrobienne des plis (6), sont caractérisées sur le plan histologique par un infiltrat de PNN, soulignant le lien entre infiltrat neutrophilique et lupus.

Plus récemment, quatre séries de cas colligent vingt-neuf patients présentant une dermatose neutrophilique non bulleuse associée à un LES (7-10). La DN révèle le LES dans dix cas (9). Les lésions sont des papules et des plaques érythémateuses, situées le plus souvent aux membres et au tronc. Le caractère photo-distribué des lésions est inconstant, noté dans un tiers des cas. L'analyse histologique objective chez quinze patients, une dermatite de l'interface associée à l'infiltrat neutrophilique et suggère selon Larson et al (10) une forme frustrée de lupus érythémateux bulleux. Toutes ces manifestations neutrophiliques atypiques, associées au LES, ont été rassemblées sous

le terme de lupus érythémateux cutané neutrophilique (LECN) par Lipsker et al en 2008 (11). Le LECN résulterait de l'association de mécanismes auto inflammatoires à une pathologie auto-immune (12). Ce terme inclut également la DUN. Dans la description princeps, trois cas de DUN associées à un LES étaient décrits (1) touchant trois femmes de treize à vingt-deux ans. Comme dans le cas décrit plus haut, les lésions urticariennes s'accompagnaient de poly-arthrites. De même, la colchicine et la prednisone semblaient efficaces, contrairement à l'azathioprine ou le mycophénolate mofétil.

La patiente décrite ici, a également présenté une entérite survenue au décours d'une poussée de LECN. En analogie aux autres dermatoses neutrophiliques, il pourrait s'agir d'une manifestation extra-cutanée neutrophilique. Le développement synchrone des manifestations cutanée et digestive semble en faveur d'une même origine neutrophilique. Cependant l'analyse histologique des biopsies réalisées après introduction de la corticothérapie à forte dose ne permet pas de l'affirmer.

Des atteintes neutrophiliques extra-cutanées associées à un lupus érythémateux ont déjà été décrites notamment un cas d'entérite lupique d'origine neutrophilique (6). Les manifestations gastro-intestinales survenaient lors d'une poussée de pustulose amicrobienne des plis chez une patiente atteinte d'un LES. Les explorations révélaient des ulcérations recto-sigmoïdiennes et les images histologiques des biopsies de la muqueuse digestive confirmaient l'atteinte neutrophilique. A notre connaissance, aucun cas d'entérite neutrophilique associée à une DUN et un LES n'a encore été rapporté.

L'entérite lupique (EL) est une complication rare du LES. Dans la littérature 150 cas ont été rapportés dont 7 récemment décrits par Janssens et al (13). Sa prévalence est estimée entre 0,2 et 1,1% (14). Cependant elle semble être l'une des causes les plus

fréquentes de douleurs abdominales au cours du LES (15) et dans 13% des cas, elle pourrait inaugurer la maladie lupique (14). Ses symptômes ne sont pas spécifiques. Elle se manifeste le plus souvent par une douleur abdominale (97%), accompagnée de vomissements (42%) et de diarrhées (32%) (13), à l'instar du cas documenté. L'apparition d'une douleur abdominale chez un patient lupique nécessite une démarche diagnostique rapide pour éviter des complications parfois sévères à type d'ischémie ou de perforation digestive. Le score SLEDAI (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index), utilisé pour évaluer l'activité de la maladie lupique, semble peu discriminant pour différencier une entérite lupique d'une autre cause de douleur abdominale dans ce contexte (13). L'atteinte biologique telle que les anticorps anti-DNA natifs, l'hypocomplémentémie, ou la présence d'anticorps antiphospholipides ne semblent pas discriminant pour le diagnostic d'entérite lupique (14, 15). Par contre, le scanner est l'outil indispensable. Il objective une atteinte principalement jéjunale et iléale non spécifique se traduisant par un épaississement des parois digestives avec une prise de contraste, une image en cocarde (aspect en double contour de la paroi digestive), et souvent un épanchement dans le cul de sac péritonéal (14, 13), comme dans ce cas. Les autres causes de douleurs abdominales doivent être éliminées, notamment une cause infectieuse, une pancréatite aigue, un syndrome occlusif, une maladie inflammatoire chronique de l'intestin, une maladie coeliaque, un œdème angioneurotique (15). Les endoscopies digestives montrent un œdème et des ulcérations de la paroi digestive (15). L'analyse histologique trouve une vascularite des petits vaisseaux associée à un infiltrat inflammatoire et à des dépôts de complexes immuns et de C3. Ces images sont difficiles à mettre en évidence par leur caractère segmentaire et focal et nécessitent de pratiquer des biopsies profondes (15). Janssens et al (13), soulignent que

seulement 6% des patients atteints d'une EL auraient une confirmation histologique de vascularite digestive. Concernant la patiente, l'analyse histologique des biopsies digestives n'a pas été contributive, probablement du fait de la corticothérapie à forte dose débutée quelques jours avant la réalisation des biopsies, ou secondaire à la difficulté à mettre en évidence ces images de vascularite.

Le traitement de l'EL repose sur la corticothérapie à forte dose qui permet une résolution rapide des symptômes (14) comme le suggère l'évolution rapidement favorable dans le cas présenté sous bolus de corticoïdes. Cependant, la patiente a présenté une nouvelle poussée d'entérite après un intervalle libre de 3 ans, sans facteur déclenchant. Selon plusieurs auteurs (14, 16), le taux de rechute serait estimé à 23.5% avec un intervalle de 24 mois entre le premier et le deuxième épisode. La récurrence serait plus fréquente chez les patients porteurs anticorps antiphospholipides (16), non présents dans ce cas. En cas d'échec de la corticothérapie, certains auteurs rapportent l'efficacité du cyclophosphamide, de l'azathioprine ou du mycophénolate mofétil (17, 18), qui étaient ici insuffisants, sans doute du fait de l'association à la DUN (1).

Conclusion :

Cette observation confirme le lien étroit entre DUN et maladie systémique auto-immune et tout particulièrement le LES. Ce cas est original par l'association d'un LECN et d'une entérite. Le développement d'une entérite en parallèle de la poussée de LECN est inhabituel. L'évolution concomitante de ces deux manifestations suggère leur appartenance à une même maladie neutrophilique. En analogie aux autres DN, la DUN pourrait se compliquer d'atteintes extra cutanées, même si dans le cas présenté, l'absence de confirmation histologique ne nous permet pas de l'affirmer. A notre connaissance, il s'agit du premier cas rapporté de DUN compliquée d'une entérite dans un contexte de LES. Cette complication du lupus apparaît comme une des plus fréquentes causes de douleur abdominale chez les patients lupiques. Sa reconnaissance précoce permet d'éviter de lourdes morbidités. Il convient donc de l'évoquer devant toute apparition d'une douleur abdominale chez un patient atteint d'un lupus érythémateux.

Références :

1. Kieffer C, Cribier B, Lipsker D. Neutrophilic Urticarial Dermatitis: A Variant of Neutrophilic Urticaria Strongly Associated With Systemic Disease. Report of 9 New Cases and Review of the Literature. *Medicine (Baltimore)*. 2009;88:23-31.
2. Sakamoto T, Hashimoto T, Furukawa F. Pyoderma gangrenosum in a patient with bullous systemic lupus erythematosus. *Eur J Dermatol*. 2002;12:485-7.
3. Goette DK. Sweet's syndrome in subacute cutaneous lupus erythematosus. *Arch Dermatol*. 1985;121:789-91.
4. Gammon WR, Briggaman RA. Bullous SLE: a phenotypically distinctive but immunologically heterogeneous bullous disorder. *J Invest Dermatol*. 1993;100:28-34.
5. Matarredona J, Sendagorta E, Rocamora A, Orofino L, Ledo A. Systemic lupus erythematosus appearing as an urticarial vasculitis. *Int J Dermatol*. 1986;25:446-8.
6. Kerl K, Masouyé I, Lesavre P, Saurat J-H, Borradori L. A case of amicrobial pustulosis of the folds associated with neutrophilic gastrointestinal involvement in systemic lupus erythematosus. *Dermatology*. 2005;211:356-9.
7. Gleason BC, Zembowicz A, Granter SR. Non-bullous neutrophilic dermatosis: an uncommon dermatologic manifestation in patients with lupus erythematosus. *J Cutan Pathol*. 2006;33:721-5.
8. Brinster NK, Nunley J, Pariser R, Horvath B. Nonbullous neutrophilic lupus erythematosus: a newly recognized variant of cutaneous lupus erythematosus. *J Am Acad Dermatol*. 2012;66:92-7.

9. Pavlidakey P, Mills O, Bradley S, Casey J, Morgan MB. Neutrophilic dermatosis revisited: An initial presentation of lupus? *J Am Acad Dermatol*. 2012;67:29-35.
10. Larson AR, Granter SR. Systemic lupus erythematosus–associated neutrophilic dermatosis—an underrecognized neutrophilic dermatosis in patients with systemic lupus erythematosus. *Hum Pathol*. 2014;45:598-605
11. Lipsker D, Saurat J-H. Neutrophilic cutaneous lupus erythematosus. At the edge between innate and acquired immunity? *Dermatology*. 2008;216:283-6.
12. Lipsker D. Neutrophilic urticaria with systemic inflammation identical to neutrophilic urticarial dermatosis. *JAMA Dermatol*. 2013;149:1244-5.
13. Janssens P, Arnaud L, Galicier L, Mathian A, Hie M, Sene D, et al. Lupus enteritis: from clinical findings to therapeutic management. *Orphanet J Rare Dis*. 2013;8:67.
14. Lee C, Ahn M, Lee E, Shin J, Cho Y, Ha H, et al. Acute abdominal pain in systemic lupus erythematosus: focus on lupus enteritis (gastrointestinal vasculitis). *Ann Rheum Dis*. 2002;61:547-50.
15. Thomas G, Ebbo M, Genot S, Bernit E, Mazodier K, Veit V, et al. L'entérite: une manifestation peu fréquente et corticosensible du lupus érythémateux systémique. *Rev Med Interne*. 2010;31:493-7.
16. Kwok S-K, Seo S-H, Ju JH, Park K-S, Yoon C-H, Kim W-U, et al. Lupus enteritis: clinical characteristics, risk factor for relapse and association with anti-endothelial cell antibody. *Lupus*. 2007;16:803-9.
17. Kishimoto M, Nasir A, Mor A, Belmont HM. Acute gastrointestinal distress syndrome in patients with systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2007;16:137-41.

18. Grimbacher B, Huber M, von Kempis J, Kalden P, Uhl M, Köhler G, et al. Successful treatment of gastrointestinal vasculitis due to systemic lupus erythematosus with intravenous pulse cyclophosphamide: a clinical case report and review of the literature. *Br J Rheumatol*.1998;37:1023-8.

Figures :

Figure 1. Lésions urticariennes érythémato-papuleuses sur la paume droite.

Figure 2. Infiltrat neutrophilique interstitiel péri vasculaire, vacuolisation des kératinocytes basaux et margination basale par des polynucléaires neutrophiles (coloration hématoxyline éosine, x 20).

Figure 3. Scanner abdomino-pelvien en coupe transversale avec injection de produit de contraste. On observe un épaissement de la paroi du grêle et des images en cocardes de l'intestin grêle.

Figure 4. Scanner abdomino-pelvien en coupe transversale avec injection de produit de contraste réalisé à J15. Régression complète de l'œdème sous-muqueux.



Figure 1. Lésions urticariennes érythémato-papuleuses sur la paume droite.

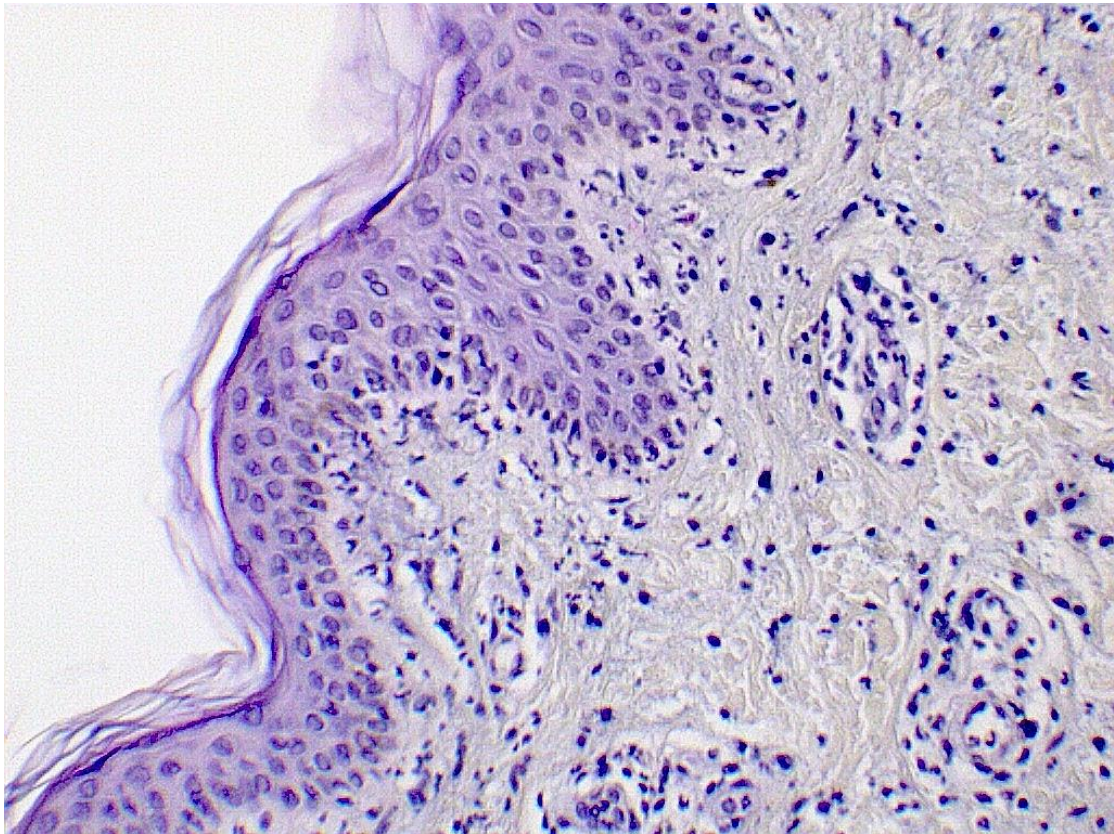


Figure 2. Infiltrat neutrophilique interstitiel péri vasculaire, vacuolisation des kératinocytes basaux et margination basale par des polynucléaires neutrophiles (coloration hématoxyline éosine, x 20).



Figure 3. Scanner abdomino-pelvien en coupe transversale avec injection de produit de contraste. On observe un épaississement de la paroi du grêle et des images en cocardes de l'intestin grêle.



Figure 4. Scanner abdomino-pelvien en coupe transversale avec injection de produit de contraste réalisé à J15. Régression complète de l'œdème sous-muqueux.

VU

NANCY, le **13 mai 2014**

Le Président de Thèse

Professeur JL. SCHMUTZ

NANCY, le **20 mai 2014**

Le Doyen de la Faculté de Médecine

Par délégation,

Mme Elisabeth HEYRENDT

AUTORISE À SOUTENIR ET À IMPRIMER LA THÈSE/6535

NANCY, le 26/05/2014

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ DE LORRAINE

Par délégation

Monsieur M. DELIGNON

RÉSUMÉ DE LA THÈSE

Introduction. La dermatose urticarienne neutrophilique (DUN), est une entité récemment décrite qui appartient au spectre des dermatoses neutrophiliques (DN). La DUN apparaît typiquement dans un contexte de maladie systémique. En analogie aux autres DN, la DUN peut se compliquer d'une atteinte extra-cutanée. Nous rapportons le cas d'une patiente qui a présenté une DUN révélant un lupus érythémateux systémique (LES), associée à une entérite.

Observation. Il s'agissait d'une jeune femme de 20 ans qui présentait des lésions urticariennes érythémato-papuleuses, non prurigineuses et fugaces, touchant les extrémités des membres supérieurs, le tronc et les cuisses. L'éruption s'accompagnait de poly arthralgies, d'une épisclérite et de douleurs abdominales diffuses. Le diagnostic de DUN associée à un LES était retenu devant la présence d'une urticaire avec un infiltrat neutrophilique histologique, associée à une arthrite, une bicytopenie, des anticorps anti nucléaires et anti-DNA positifs. L'évolution était rapidement favorable sous corticothérapie à forte dose, mais après 5 jours de traitement une nouvelle poussée d'urticaire survenait, accompagnée de douleurs abdominales intenses. Le diagnostic d'entérite lupique était retenu à l'imagerie et après avoir éliminé les autres causes de douleurs abdominales notamment infectieuses. Le traitement par bolus de corticoïdes permettait la résolution rapide des symptômes. La recto-sigmoïdoscopie et l'analyse histologique des biopsies de la muqueuse digestive, réalisées sous corticothérapie, montraient une muqueuse normale, avec un chorion interstitiel non inflammatoire. La persistance des lésions urticariennes, associées à des douleurs articulaires et une épisclérite motivait l'ajout d'un traitement immunosuppresseur par azathioprine sans efficacité. Seule l'introduction de dapsons entraînait la régression rapide et complète de l'ensemble des symptômes.

Conclusion. Cette observation confirme le lien étroit entre DUN et LES. A notre connaissance il s'agit du premier cas rapporté de DUN compliquée d'une entérite dans un contexte de LES.

TITRE EN ANGLAIS

Neutrophilic urticarial dermatosis and enteritis revealing systemic lupus erythematosus

THÈSE: MÉDECINE SPÉCIALISÉE – ANNÉE 2014

MOTS CLES: Dermatose urticarienne neutrophilique, entérite lupique, lupus érythémateux cutané neutrophilique, lupus érythémateux systémique

INTITULÉ ET ADRESSE:

UNIVERSITÉ DE LORRAINE

Faculté de Médecine de Nancy

9, avenue de la Forêt de Haye

54505 VANDOEUVRE LES NANCY Cedex
