Médecine Interne

CA 201

Le lupus pernio : intérêt de l'adalimumab à forte dose

Faten, HAYDER, Dermatologie, Centre Hospitalier François Quesnay, Mantes-la-Jolie
Béatrice VILLETTE, Dermatologie, Hôpital Avicenne AP-HP, Bobigny
Gerome BOHELAY, Dermatologie, Hôpital Avicenne AP-HP, Bobigny
Frederic CAUX, Dermatologie, Hôpital Avicenne AP-HP, Bobigny
Mohanad, ALJUNDI, Dermatologie, Centre Hospitalier François Quesnay, Mantes-la-Jolie

Introduction

Le lupus pernio (LP) est une forme clinique sévère de la sarcoïdose cutanée. La réponse au traitement conventionnel est souvent limitée.
Nous décrivons l'intérêt du traitement par l'adalimumab (ADA) à dose élevée.

Observation

Une patiente de 59 ans, sarcoïdose systémique ORL et ganglionnaire
Atteinte cutanée de type LP du visage avec un impact psychologique majeur.
L'examen clinique: Plaques érythémateuses infiltrées (front, lèvre supérieure, joues), Infiltration érythémato-violine du nez, des nodules narinaires, extension au tronc, membres supérieurs.
L'IMC:32kg/m2.
Traitements reçus:
-Dermocorticoïdes, injections intra-lésionnelles d'acétonide de triamcinolone, méthotrexate, léflunomide, hydroxychloroquine, chloroquine: **échec**.
- Infliximab: arrêté à cause d'une **intolérance** aux perfusions.
- L'ADA: début à la dose de 40 mg/2semaines puis augmenté à 40 mg/semaine: aspect moins inflammatoire des lésions mais persistant après 2ans de traitement **(Figure 1A)** .

➡ **L'augmentation de la dose à 80 mg/semaine:**
✓ Régression quasi-complète des plaques en 3 mois **(Figure 1B)** .
✓ Une diminution de 90% de l'indice de surface et de sévérité de la sarcoïdose (SASI).
✓ L'adalimumabémie: 11 µg/ml, les anti-ADA indétectables.
✓ Tolérance: bonne.

Figure 1

Figure 1: (A) Contrôle partiel des lésions de LP à la dose de 40mg/semaine d'adalimumab, **(B)** régression quasi complète des lésions après 3mois de l'augmentation de la dose à 80mg/semaine

Discussion

- Notre observation illustre l'intérêt de l'intensification de l'ADA dans le LP.

➡ L'ADA a montré son efficacité dans la sarcoïdose cutanée mais **les données restent limitées** quant à **la posologie optimale**:
*La dose de **40 mg/semaine** associée à une diminution de 30-50% des lésions de LP dans une série de cas: **insuffisante dans noter cas, probablement à cause du surpoids.**
*A notre connaissance, la dose de **80 mg/semaine n'a pas été évaluée** dans le LP.

➡ Peu de données sur **les taux thérapeutiques d'ADA dans la sarcoïdose cutanée**:
*Des taux d'adalimumabémie **> 16,3 µg/mL** étaient associés à une rémission clinique et histologique dans les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin.

➡ Des doses fortes d'ADA semblent être aussi nécessaires dans le LP pour atteindre des concentrations tissulaires suffisantes, surtout chez les patients en surpoids

Conclusion

L'utilisation de l'ADA a forte dose pourrait être une option thérapeutique dans les formes réfractaires de sarcoïdose cutanée, notamment le LP. Des études contrôlées et de plus grande ampleur sont nécessaires pour établir des recommandations.