

LUPUS ERYTHEMATEUX SYSTEMIQUE AU SENEGAL

M.M. KA*, S. DIALLO*, A. KANE**, B. WADE***, M. MBENGUE*, B. DIOUF*, A. DIALLO*, T.M. DIOP*

RESUME

Les auteurs rapportent une série de trente observations de lupus érythémateux systémique colligés sur une période de 10 ans. Ils concernaient tous des femmes sénégalaises de race noire âgées de 16 à 73 ans au moment du diagnostic avec une moyenne d'âge de 30 ans.

La polyarthrite est la manifestation clinique inaugurale la plus fréquente (8 cas) suivie du lupus discoïde (6 cas). Le tableau clinique a associé au moins des manifestations dermatologiques et articulaires dans 80 % des cas, au moment du diagnostic.

Le délai d'évolution de la maladie avant le diagnostic a été long dans cette série et a été en moyenne de 45 mois pour les formes à début cutané et 21 mois pour les formes à début articulaire.

Le traitement corticoïde seul ou associé à un antipaludéen ou un immunosuppresseur a donné de bons résultats puisque 88 % des malades traités ont évolué favorablement dans les 5 mois suivants le diagnostic. Au-delà de cette période, 6 cas de complications favorisées ou induites par la corticothérapie ont été observés.

A partir de la première année après l'instauration du traitement, 5 patientes ont présenté une ou plusieurs poussées alors que 8 autres ont été perdues de vue.

Les causes de décès ont été dominées par l'insuffisance rénale chronique (37,5 %) suivies des complications infectieuses (25 %).

Mots-clés : Lupus érythémateux systémique, aspects cliniques, évolution, Sénégal.

SUMMARY

Systemic lupus erythematosus in Senegal

The authors report a 30 cases serie of systemic lupus erythematosus collected over a 10 years period.

They were all senegaleses black women aged from 16 to 73 years at the time of the diagnosis with a mean age of

30 years.

Polyarthrititis is the most common initial symptom (8 cases), followed by discoid lupus (6 cases). The clinical presentation at the time of the diagnosis associated cutaneous and joint manifestations in 80 % of cases.

The mean interval of time between the first symptom appearance and the diagnosis was long and was 45 months for the forms with dermatological initial features and 21 months for the forms with joint initial features.

Corticosteroids therapy alone or associated to chloroquine or immunosuppressor lead to good results ; 88 % of patients who receive treatment had good outcome in the first 5 months after the diagnosis.

After this time lapse, 6 cases of complications related to the corticosteroids therapy occurred. After one year, 5 patients presented one or more flares and 8 others were lost from the follow-up.

Causes of death are dominated by the renal failure (37,5 %) followed by infectious complications (25 %).

Key-words : systemic lupus erythematosus, clinical aspects, evolution, Senegal.

I - INTRODUCTION

Le lupus érythémateux systémique (LES) a été décrit en Afrique pour la première fois par BASSET (1) en 1960 à Dakar. Vingt-six ans plus tard, CISSE (2), toujours à Dakar n'en rapporte que 6 observations colligées en 10 ans ; et TAYLOR (3) au Zimbabwe, 31 cas en 6 ans dans la même année.

Cette rareté classiquement admise en Afrique contraste avec des taux de prévalence plus élevés dans les populations noires américaines (4, 5, 6).

Les difficultés diagnostiques liées au polymorphisme du tableau clinique pourraient être à l'origine d'une sous-évaluation, du fait d'un certain nombre de cas non diagnostiqués, comme l'ont déjà noté des auteurs ailleurs (7).

* Clinique Médicale I (Pr. O. Bao), CHU A. Le Dantec, Av. Pasteur, Dakar.

** Clinique Dermatologique, (Pr. B. Ndiaye), CHU A. Le Dantec, Av.

Pasteur, Dakar.

*** Médecine Interne (Pr. F. Klotz), Hôpital Principal, Dakar.

En tout état de cause, le LES mérite d'être mieux étudié dans nos régions aussi bien au plan clinique qu'au plan de la prise en charge. Nous nous proposons dans cette étude rétrospective d'en définir les manifestations cliniques inaugurales ainsi que les aspects évolutifs et pronostiques, dans nos régions.

II - MATERIEL ET METHODE

Trente malades, toutes de sexe féminin, sénégalaises, de race noire, hospitalisées dans deux hôpitaux de Dakar (CHU A. Le Dantec, Hôpital Principal) pour LES ont fait l'objet de cette étude rétrospective sur une période de 10 ans (1983-1993).

Elles étaient âgées de 16 à 73 ans au moment du diagnostic. L'âge moyen en était de 30 ans.

Parmi ces 30 malades :

- dix-neuf répondaient strictement aux critères de l'ARA (1982) et en présentaient au moins 4. Neuf d'entre elles ont en plus présenté un taux significatif d'Ac-anti DNA natif et 5 ont pu bénéficier d'une ponction biopsie rénale (PBR) dont 4 ont été lues au laboratoire de Pathologie de l'hôpital Necker (Paris). L'histologie a pour ces 5 malades, confirmé le diagnostic et établi l'existence de :
 - lésions de glomérulonéphrite proliférative segmentaire et focale (GNPF) ou classe III de l'OMS chez deux malades,
 - lésions de glomérulonéphrite proliférative et diffuse (GNPD) ou classe IV de l'OMS chez un malade,
 - lésions de glomérulonéphrite extramembraneuse (GNEM) ou classe V de l'OMS chez un malade,
 - en enfin des lésions non classables chez un malade.
- Trois malades ont présenté 3 critères (ARA, 1982) comprenant un taux significatif d'Ac-anti-DNA natif et des lésions rénales de maladie lupique à la PBR dans 2 cas classées respectivement stades II et V de l'OMS.
- Six malades ont présenté au moins 3 critères (ARA, 1982) comprenant la présence de la cellule LE ou des ACAN et associés à une alopecie dans 4 cas et un syndrome de Raynaud dans 2 cas.
- Enfin 2 malades suivis pour LES ont présenté seulement 3 critères comprenant la présence des ACAN.

A partir des dossiers retenus, nous avons étudié les paramètres suivants :

- les manifestations inaugurales définies comme étant les

premières manifestations cliniques imputables à la maladie lupique,

- le délai d'évolution avant le diagnostic qui correspond à la période écoulée entre l'apparition de la première manifestation clinique et le moment où le diagnostic de LES a été posé et un traitement entrepris ou envisagé.
- les prescriptions thérapeutiques et les aspects évolutifs à court, moyen et long terme.

III - RESULTATS

III.1 - Au plan clinique

Les différentes manifestations inaugurales retrouvées dans notre série ont été classées en mode dermatologique, articulaire, séreux, neurologique, rénal et général (Tableau).

La polyarthrite (8 cas) est la manifestation inaugurale la plus fréquente suivie du lupus discoïde (6 cas).

Au moment du diagnostic, le tableau clinique le plus fréquemment réalisé est l'association de manifestations cutanées et articulaires (24 cas/30) soit 80 % des cas.

III.2 - Le délai d'évolution de la maladie avant le diagnostic

Cette donnée a été étudiée en fonction du mode de révélation dans les 27 observations où elle a pu être établie. Elle a été de 45 mois en moyenne pour le mode dermatologique, 21 mois pour le mode articulaire, 14 mois pour le mode séreux, 13 mois pour la fièvre prolongée et 9 mois pour le mode de début rénal.

III.3 - Au plan du traitement

Un traitement a été instauré chez 25 malades.

Les 24 ont reçu un traitement corticoïde qui a été associé aux anti-paludéens de synthèse chez 8 d'entre eux et à l'endoxan chez 2 autres.

Les doses de corticoïdes ont varié de 0,25 à 1,5 mg/kg/j soit un total de 80 mg/j.

Les antipaludéens de synthèse ont été administrés en raison de 100 à 200 mg/j d'hydroxy-chloroquine chez 3 malades et de 100 à 300 mg/j de chloroquine chez 5 malades.

L'endoxan a été donné 2 fois en raison de 200 et 500 mg/j pour 2 malades qui ont présenté respectivement une insuffisance rénale chronique (IRC) et une polyradiculonévrite sévère.

Enfin une patiente a reçu une application de crème écran solaire seule, elle ne présentait pas d'atteinte viscérale clinicobiologique évidente.

III.4 - Au plan évolutif

Dans les 5 premiers mois ayant suivi leur admission à l'hôpital, le traitement a rapidement entraîné une amélioration avec régression des signes chez 22 malades soit 88 % des malades traités (22/25) et 73 % de toute la série.

Cinq cas de décès sont à déplorer ; parmi elles, les deux premières sont décédées avant l'instauration d'un traitement respectivement après 45 et 5 jours d'hospitalisation dans les tableaux cliniques non précisés.

Les 3 autres cas de décès sous traitement ont présenté respectivement une polyradiculonévrite compliquée d'un choc septique, une insuffisance rénale chronique et une dénutrition et cachexie profonde.

Par ailleurs, il faut signaler un cas de transfert en clinique

privée et 2 cas d'évasion.

Entre le cinquième et le douzième mois, des complications induites ou favorisées par le traitement corticoïde ont été relevées chez 6 patientes : 2 cas d'ostéonécrose de la tête fémorale ; un cas d'amibiase intestinale associée à une infection urinaire à *E. coli* ; un ulcère antral ; 1 cas de septicopyohémie à *salmonella typhi* avec ostéo-arthrite de la cheville ; des lésions candidosiques sévères avec abcès multiples.

Au-delà de la première année après l'instauration d'un traitement, 5 patientes ont présenté une ou plusieurs poussées et ont été réhospitalisés. Parmi elles, trois ont présenté une insuffisance rénale chronique, deux en décédèrent. Un autre a présenté un staphylococcie pleuro-pulmonaire et décéda.

Par ailleurs huit malades (soit 32 % des malades traités) ayant évolué favorablement ont été perdus de vue après leur exéat des services.

Tableau : Mode de début, délai diagnostique et tableau clinique

Mode de début	Signes inauguraux	Nb	Durée d'évolution avant le diagnostic (moyenne)	Tableau clinique au moment du diagnostic (nb de cas)
Général 3 cas	Fièvre prolongée d'étiologie indéterminée dont une forme pseudo-septicémique	3	6 mois à 2 ans (13 mois)	Polyarthrite (3) Ulcérations buccales (1) Vespertilio (1)
Dermatologique 12 cas	. Lupus discoïde . Alopecie . Raynaud . Lésions vésiculo-hyper chromiques	6 4 1 1	2 à 20 ans (84 mois) 6 mois à 2 ans (13 mois) 3 ans 1 mois	Autres signes cutanéomuqueux (5) Atteinte articulaire séreuse (10) cardiaque (3), rénale (1), splénoganglionnaire (1) Gougerot (1)
Articulaire 10 cas	Polyarthrite Arthralgies	8 2	4 mois à 4 ans (21 mois)	Vespertilio (5) autre atteinte cutanée (3) cardiaque (3) ganglionnaire (2), neurologique (2) séreuse (1)
Séieux 3 cas	Pleuropéricardite Pleurésie péricardite	1 1 1	7 mois à 2 ans (14 mois)	Absence d'amélioration sous traitement anti-tuberculeux (3) Signes cutanés et articulaires (2)
Neurologique 1 cas	Comitialité	1		Vespertilio, alopecie
Rénal 1 cas	Syndrome glomérulaire	1	9 mois	Polyarthrite, vespertilio

IV - DISCUSSION

Cette série rapporte le polymorphisme clinique déjà connu du LES, et la variabilité des circonstances révélatrices. Les manifestations inaugurales dermatologiques et articulaires en sont les plus fréquentes et les plus classiques. Elles sont ensemble estimées à 85 % dans une récente série de HOPKINSON (6). Nos patients les associent dans 80 % des cas au moment du diagnostic.

Les signes cutanés sont dominés par le lupus discoïde (6/14 cas) suivis de l'alopecie (4/14 cas).

Au plan de la symptomatologie articulaire, il s'agit plus souvent d'arthrites vraies (8 cas) que de simples arthralgies (2 cas). La localisation préférentielle aux articulations de la main peut prêter le change avec une polyarthrite rhumatoïde, affection plus fréquente.

L'atteinte séreuse inaugurale a intéressé 10 % de nos malades (3) et a fait errer le diagnostic vers la tuberculose dans tous les cas. L'instauration du traitement spécifique a été suivie d'une aggravation du tableau clinique avec apparition de signes cutanés dans 2 cas.

La corticothérapie a eu un effet favorable sur ces sérites. Ce mode de début du LES a été signalé dans 4 % des cas pour la pleurésie et 1 à 2 % pour la péricardite (8).

La fièvre prolongée a inauguré la maladie dans 10 % des cas dans la série de WALLACE et DUBOIS (5) comme dans notre série.

Un syndrome glomérulaire avec œdème de type rénal et protéinurie, ainsi qu'une comitialité sont des formes de début inhabituelles et le diagnostic de LES est rarement évoqué d'emblée.

Le délai d'évolution de la maladie semble long dans notre série, même dans les observations où la clinique seule était suffisamment suggestive du diagnostic de LES. C'est l'exemple des observations où les signes cutanés et articulaires étaient associés.

Un long délai diagnostique est connu pour être un facteur de mauvais pronostic (9).

Les raisons du retard au diagnostic peuvent être liées à la manifestation révélatrice.

Certaines manifestations cutanées non associées à des signes généraux résument le problème à un simple préjudice esthétique n'amenant pas toujours les malades à aller consulter un médecin ; NDIAYE (10) l'avait déjà souligné.

C'est probablement le cas dans l'une de nos observations où la durée d'évolution du lupus discoïde avant le diagnostic a été de 20 ans. On sait aussi que ce signe dans le cadre

d'un lupus érythémateux chronique peut précéder de plusieurs années les manifestations systémiques.

Aussi, l'instauration d'un traitement AINS devant des manifestations articulaires avant d'en connaître l'étiologie (notion retrouvée dans deux de nos observations) est connue pour être à l'origine de rémissions de durée variable.

L'atteinte séreuse est une grande source de confusion avec la tuberculose du fait de son caractère endémique dans nos régions.

La fièvre prolongée qui avait revêtu une forme septicémique récidivante dans une de nos observations a motivé une antibiothérapie intempestive sans succès, les multiples hémocultures comme les sérodiagnostics (Widal et Wright) étaient restés négatifs ; le diagnostic a été évoqué et confirmé dès l'apparition des manifestations articulaires deux ans plus tard.

Les autres raisons des retards diagnostiques sont certainement :

- . les médecines parallèles qui expliquent les retards de consultation,
- . les difficultés d'accès aux centres spécialisés,
- . les difficultés d'exploration, les tests sérologiques étant d'un coût non négligeable.

Au plan du traitement les résultats sont globalement satisfaisants puisque 88 % des malades effectivement traités ont eu une évolution favorable, avec disparition ou stabilisation des manifestations pendant des mois voire des années. Après la première année d'évolution, 20 % des malades ont été réhospitalisées une ou plusieurs fois pour une poussée évolutive de la maladie lupique. Ces poussées sont parfois accompagnées de complications graves comme une IRC notée dans 3 de ces 5 observations.

Les décès répertoriés dans notre série relèvent essentiellement de 2 causes : à savoir l'IRC (3 cas/8) et les complications infectieuses (2 cas).

L'IRC est reconnue par la plupart des auteurs comme étant la plus grande pourvoyeuse de mortalité au cours du LES. Cependant dans certaines séries occidentales récentes (11), la mortalité par atteinte rénale diminue du fait des possibilités d'hémodialyse et de transplantation ; les décès par complications infectieuses sont au premier rang et la mortalité par atteinte cardiaque gagne du terrain.

La prise en charge de la maladie lupique pourrait certaine-

ment connaître une amélioration si le suivi au long cours est étroit et continu. Ceci n'a pas été la règle dans notre série ; 36 % des malades n'ont pas été revus une seule fois après leur exéat des services.

D'autres ont été revues seulement à l'occasion d'une poussée ou d'une complication.

Ces situations pourraient être évitées par des informations claires données au malade et à son entourage.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - BASSET A., HOCQUET P., SOW A.M., RICHIR C.L.
A propos d'un cas de lupus érythémateux disséminé.
Bull. Soc. Med. Afr. Noire Lgue Frse, 1960 ; 5 : 172-5.
- 2 - CISSE C.A.
Le lupus érythémateux systémique.
A propos de 6 observations et une revue de la littérature.
Thèse de Médecine, Dakar, 1986, n°15.
- 3 - TAYLOR H.G., STEIN M.C.
Systemic lupus erythematosus in Zimbabwe.
Ann. Rheum. Dis, 1986 ; 45 : 645-8.
- 4 - DANDAVINO R., BACH J.F.
Lupus érythémateux disséminé : facteurs étiopathogéniques.
Ann. Med. Int., 1977 ; 128 : 39-41.
- 5 - WALLACE D.J., DUBOIS E.L.
Lupus erythematosus (2nd edition).
Lea Fibiger ed., Philadelphia, 1987.
- 6 - HOPKINSON N.D., DOHERTY M., POWELL R.J.
Clinical features and race specific incidence prevalence rates of systemic lupus erythematosus in a geographically complete cohort of patients.
Ann. Rheum. Dis, 1994 ; 53 : 675-80.
- 7 - JOHNSON A.E., GORDON C., HOBBS F.D., BACON P.A.
Undiagnosed systemic lupus erythematosus in the community.
Lancet, 1996 ; 347 : 367-9.
- 8 - VITAL DURANT D., ROUSSET H., FAVRE M.
Le lupus érythémateux aigu disséminé de l'adulte : aspects cliniques et évolutifs.
Rev. Prat., 1990 ; 40 : 1920-9.
- 9 - DRENKARD C., VILLA A.R., GARCIA-PADILLA G., PEREZ-VAZQUEZ M.E., ALARCON-SEGOVIA D.
Remission of systemic lupus erythematosus.
Medicine, 1996 ; 75 : 88-98.
- 10 - NDIAYE B.
Les collagénoses en Afrique.
Med. Afr. Noire, 1984 ; 31 : 545-552;
- 11 - ROSNER S., GINZLER E.M., DIAMOND H.S.
A multicenter study of outcome in systemic lupus erythematosus II causes of death.
Arthritis Rheum., 1982 ; 25 : 612-7.