

Maladies systémiques et peaux noires : des présentations atypiques et méconnues



E. Charvet
Service de Dermatologie
Hôpital Saint-Louis AP-HP, PARIS

RÉSUMÉ : Les maladies auto-immunes systémiques présentent des formes plus sévères et précoces chez les patients d'ascendance africaine. Ces populations sont sous-représentées dans les études cliniques et dans l'iconographie médicale. Le lupus érythémateux systémique y est 2 à 3 fois plus fréquent que chez les Caucasiens, avec un début plus jeune, une atteinte rénale fréquente, une mortalité accrue et des particularités immunologiques. Très peu de données sont disponibles en ce qui concerne la dermatomyosite ; elle se distingue par des calcinose plus fréquentes, un érythème héliotrope rare et des dyschromies caractéristiques, souvent responsables de retards diagnostiques. La sclérodermie systémique débute précocement, avec une prédominance des formes diffuses sévères, des signes cutanés pigmentaires spécifiques et une association aux anticorps anti-U3RNP, liés à des atteintes viscérales graves. La sarcoïdose est plus fréquente et sévère, marquée par des lésions cutanées spécifiques et des atteintes systémiques, notamment cardiaques et neurologiques, de mauvais pronostic. Ces données mettent en évidence l'importance de former les cliniciens aux présentations atypiques sur peau noire, de réduire les inégalités d'accès aux soins et de promouvoir des études dédiées.

POINTS FORTS

- Les maladies systémiques apparaissent **plus précocement** et sous des **formes plus sévères** chez les patients noirs.
- Les **manifestations cutanées** peuvent être atypiques et mimer d'autres dermatoses (ex : le vitiligo).
- Le **pronostic** est influencé par les déterminants sociaux de santé et l'accès aux soins.
- Les stratégies thérapeutiques ne diffèrent pas, mais la sévérité justifie une prise en charge **précoce et agressive**.
- L'enseignement médical doit intégrer davantage d'iconographie de peaux noires afin d'améliorer la reconnaissance clinique.



©master1305 @iStock

Retrouvez cette fiche en flashant le QR code ci-dessous



Les maladies systémiques regroupent un large spectre d'affections auto-immunes et granulomateuses, telles que le lupus érythémateux systémique, la sclérodermie systémique, la dermatomyosite ou encore la sarcoïdose. Leur expression clinique est fortement influencée par des déterminants génétiques, immunologiques et environnementaux.

Chez les populations africaines et à peau noire, ces pathologies présentent souvent des particularités épidémiologiques et phénotypiques, parfois méconnues et peu étudiées. Les manifestations cutanées peuvent être plus difficiles à identifier en raison des spécificités pigmentaires et de l'absence de sémiologie classique décrite chez les patients à peau claire ; elles sont souvent sous-représentées dans la littérature médicale [1]. Ces différences entraînent un risque de retard diagnostique, de sous-estimation de la sévérité ou de prise en charge inadaptée. Mieux comprendre ces présentations est essentiel pour améliorer le diagnostic précoce,

adapter les outils cliniques et renforcer l'équité dans les soins.

Lupus érythémateux systémique

1. Épidémiologie

La prévalence varie entre 20 et 70 cas pour 100 000 personnes. Le sex-ratio est marqué, avec neuf femmes atteintes pour un homme. Les patients à peau noire présentent un risque relatif de développer un lupus environ 2 à 3 fois supérieur. Chez les femmes noires âgées de 15 à 45 ans, le lupus figure parmi les dix premières causes médicales de décès, illustrant ainsi la gravité de la maladie dans cette population [2].

2. Spécificités clinique, immunologique et thérapeutique

Chez les patients noirs, le lupus apparaît en moyenne plus brutalement et plus précocement, à 25 ans contre 33 ans chez les patients blancs [3]. On retrouve moins de fumeurs : 10 % contre 42 % [4].

Les atteintes viscérales sont plus fréquentes et plus sévères, en particulier les atteintes rénales et neurologiques, qui concernent environ 50 % des patients noirs contre 22 % (odds ratio [OR] de 5,22). Sur le plan immunologique, les anticorps anti-RNP et anti-Sm/RNP sont plus fréquemment retrouvés (respectivement 52,4 % vs 26,3 % et 61,9 % vs 31,6 % chez les patients blancs). La réponse immunitaire est plus marquée (augmentation des plasmablastes, cellules B mémoires et B actives) mais les réponses de signalisations sont diminuées (notamment d'interférons de type I et II) après stimulation, ce qui suggère un épuisement immunitaire plus important. Ces patients sont donc plus vulnérables aux infections [3].

Un élément important est la surmortalité observée dans cette population. Néanmoins, lorsqu'on ajuste les analyses en fonction du statut socio-économique, la différence de mortalité s'atténue voire disparaît, ce qui souligne **l'importance des déterminants sociaux dans l'évolution du lupus**. Enfin, des complications iatro-



Fig. 1 : Lupus cutané. **A :** Alopécie cicatricielle mimant une pelade, associée à 2 plaques de lupus discoïde de l'arête nasale. **B :** Lupus discoïde du bras droit avec retard diagnostique secondaire à la réalisation de greffe cutanée pour ulcération. **C :** Pulpite lupique. **D :** Lupus sous une forme verruqueuse mimant un lichen verruqueux.

gènes particulières doivent être signalées, notamment une fréquence accrue de rétinopathie sous hydroxychloroquine (HCQ), avec un risque multiplié par 5 (OR de 5,5 [1,4-26,5] ; $p = 0,02$) [5].

>>> Manifestations cutanées

Le lupus cutané chronique, et en particulier le lupus discoïde, est beaucoup plus fréquent chez les patients noirs. Dans certaines cohortes, on retrouve jusqu'à 86,9 % de lupus discoïde, avec une alopecie cicatricielle dans près de 70 % des cas [5]. Le lupus discoïde est également plus souvent associé à un lupus systémique, avec un risque multiplié par 3 (77 % contre 63 % [OR de 3,36]) [3]. La progression vers un lupus systémique est particulièrement élevée chez ces patients lorsqu'ils ont moins de 25 ans au diagnostic, et en présence d'anticorps antinucléaires (AAN) à titre élevé ($\geq 1/320$) [6].

>>> Pièges sémiologiques

Sur peau noire, les lésions présentent des aspects sémiologiques spécifiques qui peuvent prêter à confusion. L'érythème prend volontiers la forme d'un liseré hyperchromique grisâtre plutôt qu'un érythème franc. L'atrophie centrale peut se traduire par une dépigmentation achromique évoquant un vitiligo, ce qui constitue un piège diagnostique fréquent pour le dermatologue (**fig. 1**).

>>> Prise en charge

La stratégie thérapeutique ne diffère pas du reste de la population, mais l'intensité et la précocité des traitements doivent être adaptées à la sévérité accrue des atteintes viscérales. Une surveillance rapprochée est indispensable, notamment sur le plan rénal et neurologique, ainsi que dans le dépistage des complications infectieuses [3].

■ Dermatomyosite

1. Épidémiologie

La dermatomyosite est une myopathie inflammatoire rare. Les données nord-américaines et européennes rapportent

une prévalence de la dermatomyosite allant de 13 à 32 cas par 100 000 dans la population générale, mais il n'existe pas de chiffres précis pour la population noire ou africaine [7]. Chez les populations africaines, l'incidence est estimée à 1,2 cas par million d'habitants, mais le risque relatif est environ 3 fois supérieur à celui des patients blancs [8].

2. Spécificités clinique, immunologique et thérapeutique

>>> Manifestations cutanées

Chez les patients noirs, l'œdème périorbitaire est particulièrement fréquent et retrouvé dans la quasi-totalité des cas. La calcinose est également plus fréquente et touche près de 30 % des patients contre 20 % dans les autres populations ; elle prédomine aux zones de pression comme les coudes et les genoux. Le périonyx, en revanche, est plus discret et moins fréquent [9].

>>> Pièges sémiologiques

Les signes cutanés classiques de la dermatomyosite, tels que l'érythème héliotrope, sont plus rares sur peau noire, rapportés dans seulement ¼ des cas. La dyschromie est souvent moins visible, ce qui rend l'éruption difficile à reconnaître. À l'inverse, la poikilodermie constitue un signe particulièrement évocateur et utile pour le diagnostic chez les patients noirs (**fig. 2**) [10].

>>> Prise en charge

Le traitement repose sur les mêmes stratégies que dans les autres populations : corticothérapie, immunosuppresseurs, voire biothérapies dans les formes réfractaires. La surveillance reste identique, mais une vigilance particulière doit être portée sur la calcinose, plus fréquente et parfois invalidante.

■ Sclérodermie systémique

1. Épidémiologie

La sclérodermie systémique (SSc) est une maladie rare dont la prévalence varie entre 3 et 24 cas pour 100 000 personnes. Il s'agit de **la connectivite avec l'un des plus hauts taux de mortalité (atteintes pulmonaire, rénale et cardiaque)**. Chez les populations européennes, on estime à 140 cas par million, tandis que chez les patients non européens, y compris les populations noires, la prévalence atteint 210 cas par million. L'âge au diagnostic se situe généralement entre 33 et 60 ans. La survie cumulée à 5 ans est de 84 % pour les formes diffuses et de 96 % pour les formes limitées [11, 12].

Les facteurs de mauvais pronostic comprennent le sexe masculin, l'âge avancé, le sous-type SSc cutané diffus, la présence d'atteinte cardiaque ou pulmonaire, les ulcères digitaux (UD) et l'atteinte articulaire.



Fig. 2 : Dermatomyosite. **A :** Dermatomyosite anti-TIF1- γ sous une forme Lyell-like; on retrouve des lésions de poikilodermie, un érythème et un œdème sous-cutané et de la nécrose épidermique. **B :** Érythème lilacé des paupières avec aspect grisâtre.

2. Spécificités clinique, immunologique et thérapeutique

Chez les patients noirs, les formes diffuses sont plus fréquentes et concernent 60 % des femmes noires contre 27 % des femmes blanches [13]. Les profils auto-anticorps diffèrent également : les anticorps anti-U1RNP et anti-U3RNP (= anticorps anti-fibrillarine) sont plus fréquents et sont associés à un âge d'apparition des symptômes plus jeune. Ces derniers sont particulièrement associés aux formes diffuses avec ulcérations digitales, calcinose, trouble pigmentaire, atteintes articulaire, cardiaque, digestive, musculaire et pulmonaire avec une atteinte interstitielle et une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) qui réduisent significativement la survie (85 % à 5 ans ; 60 % à 20 ans) [11].

>>> Manifestations cutanées et pièges sémiologiques

La maladie débute souvent par un phénomène de Raynaud qui peut précéder le diagnostic de plusieurs mois ou années. Les atteintes pigmentaires sont

caractéristiques sur peau noire, avec des lésions hypo- ou hyperpigmentées, des lésions lenticulaires vitiligoïdes et une dépigmentation en confetti, parfois confondues avec un vitiligo [9]. Des morphées ou des chéloïdes superficielles extensives peuvent également être associées au tableau clinique dans cette population (**fig. 3**).

>>> Prise en charge

La prise en charge thérapeutique ne diffère pas du reste de la population, mais la surveillance doit être particulièrement attentive, notamment sur le plan cardiorespiratoire compte tenu de la plus grande fréquence des atteintes pulmonaires et de l'HTAP.

■ Sarcôidose

1. Épidémiologie

La sarcôidose est une granulomatose systémique qui touche des personnes de toutes origines ethniques. Elle survient

à tout moment de la vie mais demeure plus fréquente chez les Afro-Américains, les Scandinaves, et chez les adultes entre 30 et 50 ans. L'incidence est de 11 cas pour 100 000 habitants chez les patients blancs, avec un risque de développer la maladie au cours de sa vie de 0,85 %. Chez les patients afro-américains, l'incidence est 3 fois plus élevée et atteint 35 cas pour 100 000, avec un risque de développer la maladie au cours de sa vie qui s'élève à 2,4 % [14].

2. Spécificités clinique, immunologique et thérapeutique

5 phénotypes sont décrits : le syndrome de Löfgren (1) ; une atteinte oculaire, neurologique, digestive ou rénale (2) ; une atteinte pulmonaire avec fibrose et atteinte cardiaque (3) ; un lupus pernion et un pourcentage élevé d'atteinte sévère (4) ; et une atteinte hépatosplénique, ganglionnaire périphérique et osseuse (5). Les phénotypes 3 et 5 sont associés au fait d'être non-européen.

Chez les patients noirs, la sarcôidose est plus sévère, avec une fréquence accrue

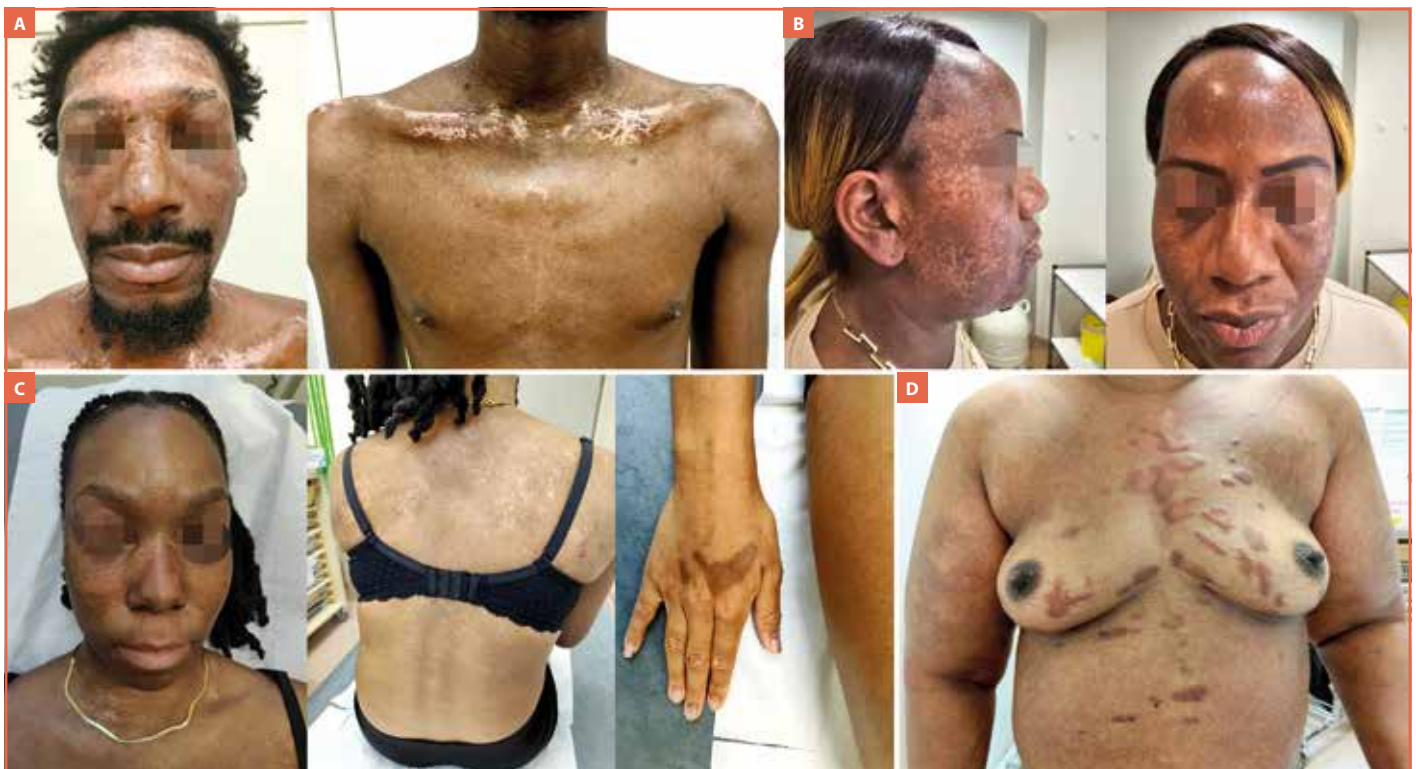


Fig. 3 : Sclérodémie systémique de forme cutanée diffuse et limitée. **A :** Sclérodémie systémique cutanée diffuse avec aspect caractéristique de macules hypo- ou achromiques vitiligoïdes. **B :** Sclérodémie systémique cutanée limitée avec aspect de dépigmentation en confetti, associée à une morphée du dos de la main droite. **C :** Sclérodémie systémique cutanée limitée aggravée par la photothérapie débutée pour vitiligo. **D :** Sclérodémie systémique cutanée diffuse associée à des chéloïdes superficielles extensives.



Fig. 4 : Sarcoidose cutanée. A : Sarcoidose cutanée associant des sarcoïdes du visage et des macules hypochromiques du visage et du tronc. B : Sarcoidose cutanée sous la forme de nodules hypochromiques isolés. C : Lupus pernio.

Maladie	Épidémiologie (patients noirs)	Spécificités cliniques/ immunologiques	Manifestations cutanées dominantes	Pièges sémiologiques sur peau foncée	Sévérité / Pronostic	Thérapeutique et surveillance
Lupus érythémateux systémique (LES)	RR × 2-3; parmi les 10 premières causes de décès médical chez femmes noires 15-45 ans	Début plus précoce (≈ 25 vs 33 ans); atteintes rénale & neurologique plus fréquentes	Lupus discoïde plus fréquent; risque de progression vers LES si < 25 ans et AAN ≥ 1/320	Érythème en liseré hyperchromique grisâtre plutôt que rouge; atrophie achromique mimant un vitiligo	Surmortalité en grande partie liée aux déterminants sociaux; formes viscérales plus sévères	Stratégies standards adaptées à la sévérité; dépistage tox. rétinienne HCQ (RR × 5)
Dermatomyosite	Incidence ≈ 1,2/million (pop. africaine); RR × 3	Cœdème périorbitaire très fréquent (≈ 100 %); calcinose plus fréquente (≈ 29 % vs 20 %); périonyxis plus discret	Poikilodermie; calcinose aux zones de pression (coudes, genoux)	Érythème héliotrope peu visible; dyschromie subtile → sous-diagnostic	Morbidité liée à calcinose et atteintes systémiques associées	Traitements usuels; vigilance sur calcinose
Sclérodémie systémique	Prévalence ≈ 210/million chez non-Européens (vs ≈ 140/million); âge 33-60 ans	Forme diffuse plus fréquente (≈ 60 % vs 27 %); auto-Ac U1RNP (formes limitées précoces) et U3RNP/fibrillarine (formes diffuses, HTAP)	Raynaud inaugural; modifications pigmentaires	Lésions lenticulaires vitiligoides, dépigmentation en confetti (qui miment un vitiligo)	Forme cutanée diffuse et atteinte pulmonaire/HTAP plus fréquentes	Prise en charge habituelle; surveillance cardiorespiratoire rapprochée (poumon/HTAP)
Sarcoidose	Incidence ≈ 35/100 000 chez les Afro-Américains (vs ≈ 11/100 000 chez les Blancs); risque cumulé/ vie ≈ 2,4 % (vs 0,85 %)	Atteintes oculaire & digestive plus fréquentes; formes plus sévères	80 % des lésions cutanées souvent inaugurales; 30 % cutané isolé; lésions spécifiques (lupus pernio, nodules sarcoïdes) et non spécifiques (érythème noueux ≈ 25 %)	Macules/nodules hypochromiques → confusion avec troubles pigmentaires inflammatoires	Phénotype plus sévère; atteintes multiviscérales	Traitements standards

Tableau I : Maladies systémiques chez les patients à peau noire. Synthèse pratique pour le dermatologue.

d'atteintes oculaires et digestives. Plusieurs facteurs de mauvais pronostic sont identifiés : origine africaine, âge de début supérieur à 40 ans, certains haplotypes HLA, atteintes pulmonaires de stade IV, atteinte neurologique ou cardiaque, lupus pernio, uvéite chronique, hypercalcémie chronique, néphrocalcinose et atteinte osseuse [15].

>>> Manifestations cutanées et pièges sémiologiques

Les lésions cutanées sont présentes chez environ 80 % des patients et précèdent souvent le diagnostic systémique. Dans 30 % des cas, l'atteinte cutanée reste isolée. On distingue les lésions spécifiques, telles que le lupus pernio et les nodules sarcoïdes, des lésions non spécifiques, dont l'érythème noueux qui concerne environ 25 % des patients. La sarcoïdose cutanée est souvent considérée comme une grande simulatrice avec des formes psoriasiformes, lichénoïdes, verruqueuses et angiolupoïdes qui peuvent être confondues avec le psoriasis, le lichen plan, les verrues ou le lupus érythémateux. Sur peau noire, certaines lésions prennent un aspect hypochromique, ce qui peut induire des erreurs diagnostiques (fig. 4).

>>> Prise en charge

Les stratégies thérapeutiques sont identiques à celles des autres populations, mais la sévérité des tableaux cliniques justifie une surveillance rapprochée et un traitement parfois plus agressif.

■ Conclusion

La reconnaissance des spécificités cliniques et dermatologiques des maladies systémiques chez les patients à peau noire, réunies dans le **tableau I**, est essentielle pour réduire les retards diagnostiques et les inégalités de pronostic. Une meilleure représentativité dans les cohortes et les supports pédagogiques constitue un enjeu majeur pour la dermatologie moderne.

Bibliographie

1. TEMIZ L, GRUSH A, ROBERSON L *et al.* Skin Tone Representation in Dermatology Textbooks: Approximating the Gap. *J Drugs Dermatol*, 2022;21:795-796.
2. PONS-ESTEL GJ, ALARCÓN GS, SCOFIELD L *et al.* Understanding the epidemiology and progression of systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum*, 2010;39:257-268.
3. SLIGHT-WEBB S, THOMAS K, SMITH M *et al.* Ancestry-based differences in the immune phenotype are associated with lupus activity. *JCI Insight*, 2023;8:e169584.
4. JAUME L, FAYARD D, BREILLAT P *et al.* Characteristics of cutaneous lupus erythematosus in Black patients, association with systemic lupus and response to treatment: A retrospective cohort study of 141 patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2023;37:e868-871.
5. TREFOND L, LHOTE R, MATHIAN A *et al.* Identification of new risk factors for hydroxychloroquine and chloroquine retinopathy in systemic lupus erythematosus patients. *Semin Arthritis Rheum*, 2024;66:152417.
6. FREDEAU L, COURVOISIER DS, AIT MEHDI R *et al.* Risk factors of progression from discoid lupus to severe systemic lupus erythematosus: a registry-based cohort study

of 164 patients. *J Am Acad Dermatol*, 2023;88:551-559.

7. KRONZER VL, KIMBROUGH BA, CROWSON CS *et al.* Incidence, Prevalence, and Mortality of Dermatomyositis: A Population-Based Cohort Study. *Arthritis Care Res (Hoboken)*, 2023;75:348-355.
8. ESSOUMA M, NOUBIAP JJ, SINGWE-NGANDEU M *et al.* Epidemiology of Idiopathic Inflammatory Myopathies in Africa: A Contemporary Systematic Review. *J Clin Rheumatol*, 2022;28:e552-e562.
9. SANGARÉ A, ECRA ELIDJÉ J, KOUROUMA SH *et al.* Dermatological Manifestations of Connective Tissue Diseases in Black People. *J Clin Exp Dermatol Res*, 2015;6:2.
10. CABRERA AR, BARZAGA HOV, SHALLOP J *et al.* Dark Lesions in Dark-Skinned People - Dermatomyositis Diagnostic Challenge: First Report In The Gambia. *Med Clin Sci*, 2024;5.
11. RANQUE B, MOUTHON L. Geoepidemiology of systemic sclerosis. *Autoimmun Rev*, 2010;9:A311-A318.
12. JERJEN R, NIKPOUR M, KRIEG T *et al.* Systemic sclerosis in adults. Part I: Clinical features and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol*, 2022;87:937-954.
13. MAYES MD, LACEY JV, BEEBE-DIMMER J *et al.* Prevalence, incidence, survival, and disease characteristics of systemic sclerosis in a large US population. *Arthritis Rheum*, 2003;48:2246-2255.
14. SEVE P, PACHECO Y, DURUPT F *et al.* Sarcoidosis: A Clinical Overview from Symptoms to Diagnosis. *Cells*, 2021;10:766.
15. VALEYRE D, PRASSE A, NUNES H *et al.* Sarcoidosis. *Lancet*, 2014;383:1155-1167.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.