

Lupus à type de panniculite
ou lupus profond

- Rare: 1 à 3% des patients lupiques ^(1,2)
- Touche surtout la femme d'âge moyen
- Plus fréquent chez les femmes que chez les hommes
→ sex ratio estimé à 3 F/1 H ⁽³⁾
- Exceptionnellement: cas décrits au cours du lupus néonatal ⁽⁴⁾

- Atteinte **derme profond et hypoderme**
- **Nodules sous cutanés** ou **nouures**, fermes, infiltrés, mesurant entre 1 et 5cm ^(3, 5)
- **Peau en regard normale ou inflammatoire ou présentant des signes de LE discoïde**
- **Déclenchement de douleurs à la palpation** (caractéristiques++) ou lésions spontanément douloureuses
- Parfois: apparition de nodules de panniculite **après un traumatisme ou une injection**
 - particulièrement dans la région deltoïdienne (après une vaccination)
 - ▲ **Risque de récurrence ou d'augmentation de taille de la lésion après biopsie cutanée** ⁽³⁾

Topographie:

➤ Enfant:

- **Visage ++** → joue et front ⁽⁶⁾
- Aspect clinique parfois très inquiétant, avec une augmentation de volume unilatérale de la joue
→ formant une masse mal limitée voire une infiltration de la totalité d'une hémiface ⁽³⁾
- Signes fonctionnels peu fréquents
- Pas d'altération de l'état général

➤ Adulte:

- **Tiers supérieur des bras (deltoïde)** ⁽³⁾
- **Epaules et haut du dos** (zones en regard de l'omoplate ++)
- Autres localisations (plus rares) : celles des panniculites générales
→ zones les plus grasses du tégument (fesses, cuisses et jambes)

Panniculite lupique



Collection Professeur Delaporte
CHRU Lille

2 formes particulières:

➤ **Mastite lupique** ⁽⁷⁾

- Nodules mal limités d'un ou des deux seins
- Sensibles à la palpation
- Pouvant être pris cliniquement pour des tumeurs
- Peau en regard très légèrement inflammatoire, sans aspect de peau d'orange

➤ **Panniculite péri-orbitaire** ⁽⁸⁾

- œdème infiltré permanent de la région péri-orbitaire avec parfois une discrète réaction inflammatoire
- Parfois unilatéral → entraînant une asymétrie faciale et oculaire

3 cas possibles ⁽³⁾

➤ **Associé à un LES**

- Rare: moins de 1/3 des cas
- Précède les signes de LES dans 20% des cas
- Survient dans des cas de LES connus dans 80% des cas ⁽⁶⁾

➤ **Associé à un autres sous types de LE cutané**

- En particulier LE chronique, principalement LE discoïde ++
- Cas le plus fréquent

Diagnostic plus facile en cas de LE
déjà connu

→ avec survenue secondaire de
nodules profonds

➤ **Panniculite lupique apparemment isolé**: *diagnostic plus difficile*

- LES ou LE cutané pouvant se développer (ou non) plusieurs mois à plusieurs années après l'apparition de la panniculite
- Diagnostic de panniculite lupique rarement posé de façon définitive
→ en raison des rapports étroits avec les lymphomes profonds++

- **Anticorps anti-nucléaire** positifs dans 1/3 à 2/3 des cas selon les séries ⁽³⁾
- Parfois associé à un déficit partiel ou total de la fraction **C4 du complément** (C4A ou C4B) ⁽⁹⁾ ou en **C2** ^(9, 10)



*Recherche d'un déficit en complément en cas de suspicion de panniculite lupique
→ plus particulièrement chez l'enfant*

Hypodermite lymphocytaire lobulaire++ ou mixte (lobulaire et septale)

- Initialement: Concerne primitivement les lobules adipeux ⁽³⁾
- Sans atteinte des septums interlobulaires qui les séparent
- Infiltrat lymphocytaire en petits éléments nodulaires situés à la périphérie des lobules
 - semblant être accrochés aux septums
 - comparé à des « boules de gui »
- Parfois: infiltrat lymphocytaire plus diffus
 - débordant du lobule lui-même
 - avec une tendance à remplacer progressivement la graisse
- +/- dépôts mucineux
- Evolution: Disparition progressive de l'infiltrat lymphocytaire
- Evolution vers des **foyers de nécrose hyaline du tissu adipeux** (caractéristique++)
- Puis sclérose progressive → Remplacement du pannicule adipeux par la fibrose

Epidémiologie

Clinique

Association
LES

Biologie

Histologie

Evolution

Traitement

Diagnostic
différentiel

IFD:

- Bande lupique à la jonction dermo-épidermique évocatrice mais inconstante

Un nodule isolé de panniculite lupique ne peut être reconnu cliniquement à sa phase active
→ C'est l'évolution qui peut être évocatrice++

Lente régression atrophiante sur plusieurs mois = Lipoatrophie secondaire

- Involution des lésions avec affaissement du nodule
- Diminution de l'inflammation en regard
- Evolution vers un aspect très scléreux, avec une peau épaissie et lisse
- Parfois: **calcifications sous cutanées**
- Lésion stable = **Cicatrices dystrophiques déprimées inesthétiques définitives**
→ Aspect cicatriciel parfois confondu avec une sclérodermie en plaques ou morphée ⁽¹¹⁾

Evolution atrophique
caractéristique

Autres modifications de surface plus rares possibles:

- Hypertrichose ⁽¹²⁾
- Zone alopécique de cuir chevelu, simulant une pelade ⁽¹³⁾

Justifie de porter le diagnostic précocément
+ d'instaurer un traitement rapidement
avant l'installation de la fibrose et la
rétraction cutanée

Panniculite lupique



Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille



Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille

➤ Traitement local:

- **Dermocorticoïdes très fort**, éventuellement sous occlusion ⁽¹⁴⁾
 - Attention au **risque d'aggravation de l'atrophie**
 - *Corticoïdes injectables*: à utiliser avec parcimonie
→ peuvent être efficaces dans la mastite lupique ⁽⁷⁾
 - Idéalement associés
- Aux **APS**: traitement de référence ⁽³⁾
- Efficacité moins probante que dans les autres formes de LE chronique ou LE subaigu
→ ne permettent pas toujours d'éviter la constitution de zones atrophiques
- *En cas d'échec des APS*: **corticothérapie orale** 0,5 mg/kg ⁽¹⁵⁾
- *En cas de lésion calcifiée*: Association chloroquine + **inhibiteur calcique** (diltiazem) ⁽¹⁶⁾
- *Autres options thérapeutiques*: reposent surtout sur des cas anecdotiques:
→ Dapsone ⁽¹⁷⁾, Thalidomide ⁽⁹⁾, Azathioprine ⁽¹⁸⁾, Ciclosporine ⁽¹⁹⁾

Eléments pour le diagnostic différentiel

Lymphome T à type de panniculite ++



Histologie souvent non spécifique
IFD +/- négative



*Diagnostic de panniculite lupique plus facile en cas d'association
Panniculite + LE systémique
ou
Panniculite + LE discoïde*

Principal diagnostic différentiel

- Existence de lymphocytes atypiques
- Survenue d'un SAM
- Monoclonalité tissulaire



Orientent vers un lymphome
à type de panniculite ⁽²⁾



Lymphome T à type de
panniculite

Service de Dermatologie
CHU Nord

Eléments pour le diagnostic différentiel

- **Autres causes d'hypodermite lobulaire et/ou septales**

→ C'est l'**évolution atrophique des lésions** et l'aspect cicatriciel qui permettra de faire la distinction

- Aspect cicatriciel parfois confondu avec une **sclérodermie en plaques** ou une **morpée** ⁽¹¹⁾

→ C'est la **chronologie sémiologique** des lésions qui permettra de faire la distinction

Bibliographie

- (1) Chamli A, Souissi A, Chelly M et al. La panniculite lupique : un diagnostic difficile et une évolution disgracieuse : à propos de 8 cas. Rev Med Interne. 2019; 40: A134
- (2) Tabka M, Litaïem N, Jones M, Zeglaoui F. Panniculite lupique: une série de 4 cas. Rev Med Interne. 2019; 40: A174
- (3) Cribier B. Panniculite lupique. Presse Médicale. 2005 ;34:243–8
- (4) Nitta Y. Lupus erythematosus profundus associated with neonatal lupus erythematosus. Br J Dermatol. 1997;136:112–4
- (5) Saurat JH, Dermatologie et infections sexuellement transmissibles. ELSEVIER-MASSON – 6^{ème} éd. 2017. 1330p
- (6) Bachmeyer C, Aractingi S, Blanc F, Verola O, Dubertret L. Lupus érythémateux profond chez l'enfant. Ann Dermatol Venereol. 1992; 119: 535-41
- (7) Cernea SS, Kihara SM, Sotto MN, Vilela MAC. Lupus mastitis. J Am Acad Dermatol. 1993; 29 : 343-6
- (8) Magee KL, Kymes SR, Rapini RM, Yeakley JW, Jordon RE. Lupus erythematosus profundus with periorbital swelling and proptosis. J Am Acad Dermatol. 1991; 24: 288-90
- (9) Burrows NP, Walport MJ, Hammond AH, Davey N, Russel Jones R. Lupus erythematosus profundus with partial C4 deficiency responding to thalidomide. Br J Dermatol. 1991; 125: 62-7
- (10) Taieb A, Hehunstre JP, Goetz J, Surleve Bazeille JE, Fizet D, Hauptmann G et al. Lupus erythematosus panniculitis with partial genetic deficiency of C2 and C4 in a child. Arch Dermatol. 1986; 122: 576-82

Bibliographie

- (11) Stork J, Vosmik F. Lupus erythematosus panniculitis with morphea-like lesions. Clin Exp Dermatol. 1994; 19: 79-82
- (12) Garcia-Doval I, Roson E, Abalde M, Feal C, Cruces MJ. Coexistence of acquired localized hypertrichosis and lipoatrophy after lupus panniculitis. J Am Acad Dermatol. 2004; 50: 799-800
- (13) Kossard S. Lupus panniculitis clinically simulating alopecia areata. Australas J Dermatol. 2002; 43: 221-3
- (14) Yell JA, Burge SM. Lupus erythematosus profundus treated with clobetasol propionate under a hydrocolloid dressing. Br J Dermatol 1993; 128: 103
- (15) Caproni M, Palleschi GM, Papi C, Fabbri P. Discoid lupus erythematosus lesions developed on lupus erythematosus profundus nodules. Int J Dermatol 1995; 34: 357-9
- (16) Morgan KW, Calen JP. Calcifying lupus panniculitis in a patient with subacute cutaneous lupus erythematosus: response to diltiazem and chloroquine. J Rheumatol 2001; 21: 229-32
- (17) Yamada Y, Dekio S, Jidio J, Ozaka S. Lupus erythematosus profundus- report of a case treated with dapsone. J Dermatol 1989; 16: 379-82
- (18) Nousari HC, Kimyai-Asadi A, Provost TT. Generalized lupus erythematosus profundus in a patient with genetic partial deficiency of C4. J Am Acad Dermatol 1999; 41: 362-4.
- (19) Saeki Y, Oshima S, Kurimoto I, Miura H, Suemura M. Maintaining remission of lupus erythematosus profundus with cyclosporin A. Lupus 2000; 9: 390-2