

Lupus tumidus

Tumidus en latin = « bosselé » ou « tuméfié »

- Décrit pour la première fois par Gougerot et Burnier en 1930 ⁽¹⁾
- **Papules ou de plaques œdémateuses**
- **Dites « urticariformes », fixes et persistantes** ⁽²⁾
- Confluent en placards nettement saillants, arrondis ou ovalaires
- **A bords nets**
- Parfois déprimés en leur centre, donnant un **aspect annulaire**
- Sans composante épidermique → **surface lisse**, pas d'hyperkératose folliculaire
- Teinte rouge-violacé ^(2, 3)
- Topographie:
 - Zones photoexposées du visage
 - Membres supérieurs
 - Tronc
- **Photosensibilité majeure** ⁽⁴⁾
→ Considéré comme le plus photosensible des LE



Lupus tumidus

*Service de Dermatologie
CHU Nord*

Lupus tumidus



*Service de Dermatologie
CHU Nord*



Clinique

Association
LES

Biologie

Histologie

Evolution

Traitement

Diagnostic
différentiel

- Très rare
- Considéré comme la forme de LE chronique la moins associée à une forme systémique ⁽⁵⁾

- Moins associé que les autres types de LE cutanés à la présence d'anticorps anti-nucléaires ⁽⁶⁾
 - Anticorps anti-nucléaires positifs dans environ 1/3 des cas
 - Anticorps anti ADN natifs dans seulement 3 % des cas

cf caractéristiques histologiques communes

- **Mucine dermique marquée**
→ visible parfois sans coloration spéciale ⁽⁷⁾
- Epiderme souvent normal
- Dermite de l'interface moins marquée

- **Pas de cicatrice ou de pigmentation séquellaire**

→ Considérée comme une des formes de LE avec le meilleur pronostic ^(2, 5)

➤ **Traitement topique**

Suffisant dans près de la moitié des cas

- Dermocorticoïdes
- Anti-calcineurine topiques (*Tacrolimus 0,1% 2 fois par jour*)
 - Plus efficace que dans les autres formes de LE cutané ⁽⁸⁾
 - Efficacité par ordre décroissant: Lupus tumidus > Lupus subaigu >> Lupus discoïde

➤ **APS:**

Généralement suffisant pour contrôler les lésions ⁽⁹⁾

➤ Corticothérapie générale et/ou immunosuppresseurs: rarement nécessaires

- Sarcoidose cutanée
- ILCB de Jessner Kanof
- REM syndrome
- Granulome facial de Lever
- Lymphomes cutanés

Sarcoidose cutanée

Éléments pour le diagnostic différentiel

➤ Sarcoides en plaques

- Plaques érythémato-violacées, infiltrantes, de plusieurs centimètres de diamètre, parfois légèrement squameuses en surface ou surmontées de lésions nodulaires
- Fréquemment localisées sur les membres ou les fesses, parfois au visage
- Guérison centrale et évolution périphérique pouvant donner un aspect annulaire

➤ Sarcoides à gros nodules

- Vrais nodules de 5 à 10 mm de diamètre, mais parfois plus gros
- Concernant principalement le visage et les membres supérieurs



Histologie: granulome gigantocellulaire sans nécrose caséuse

Sarcoidose

cutanée

En plaque annulaire

Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille



Sarcoidose
cutanée
à gros nodules

Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille



Éléments pour le diagnostic différentiel

ILCB de Jessner Kanof

- Photosensibilité beaucoup moins marquée
- Pas de dépôts de mucine en histologie

Jessner-Kanof

Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille



Jessner-Kanof



REM syndrome

= Mucinose érythémateuse réticulée

= érythème réticulé avec mucinose

= mucinose cutanée en plaques

= midline mucinosis

- Classée parmi les mucinoses cutanées primaires par certains auteurs ⁽¹⁰⁾
- Forme liée ou associée au LE cutané chronique, en particulier LE tumidus ^(11, 12, 13) pour d'autres auteurs
→ aux confins nosologiques du lupus

REM syndrome

- Eruption persistante et photo-aggravée
- Aspect de papules érythémateuses confluentes en plaques ou d'allure réticulaire
- Sans l'aspect oedémateux du lupus tumidus
- Siégeant dans la zone médio-dorsale ou médio-thoracique
- Histologie:
 - Epiderme normal
 - Dépôts de mucine abondants du derme superficiel
 - IFD habituellement négative



REM syndrome

*Service de Dermatologie
CHU Nord*

Eléments pour le diagnostic différentiel

Granulome facial de Lever

- Une ou de plusieurs papules, plaques ou nodules ou plaques de quelques millimètres à plusieurs centimètres
- Bien limités
- Couleur rouge-brun ou violacée
- Surface lisse avec accentuation des follicules pileux en peau d'orange et souvent quelques télangiectasies
- Topographie préférentielle: moitié supérieure du visage
- **Biologie**: parfois éosinophilie sanguine modérée
- **Histologie**:
 - Granulome éosinophilique dermique
 - Pas d'altération épidermique

Granulome facial de Lever



Lymphomes cutanés T

→ Principalement mycosis fongoïde stade 2 (sous formes de **plaques infiltrées**)

➤ Histologie

- Infiltrat lymphocytaire T dermique superficiel **dense**
- Epidermotropisme (=migration épidermique de lymphocytes atypiques, sans spongiose ni nécrose kératinocytaire)
- Atypies cellulaires = Plus grands que des petits lymphocytes, noyaux hyperchromatiques et convolutés, halo clair péri-nucléaire
- IHC: Classiquement CD3+, CD4+, CD8-
- Clone lymphocytaire T dominant



Mycosis fungoïde
stade 2

Service de Dermatologie
CHU Nord

Lymphomes cutanés B

Éléments pour le diagnostic différentiel

Lymphome de la zone marginale

Clinique: Papules ou nodules violacés
Rarement ulcérés
Tronc et **extrémités ++**

Histologie:

Infiltrat dermique fait de petits lymphocytes B peu atypiques
parfois différenciés en plasmocytes

IHC: BCL2+ BCL6-

Monoclonalité B

Lymphome centrofolliculaire

Lésions arciformes du tronc d'évolution chronique

Extrémité céphalique caractéristique ++

Infiltrat dermique fait de centrocytes et centroblastes en proportions variables

IHC: BCL2- BCL6+

Monoclonalité B



Lymphome cutané B

*Service de Dermatologie
CHU Nord*

Bibliographie

- (1) Gougerot H, Burnier R. Lupus erythemateux “tumidus”. Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr 1930; 37: 1291–1292
- (2) Choonhakarn C, Poonsriaram A, Chaivoramukul J. Lupus erythematosus tumidus. Int J Dermatol. 2004 Nov;43:815-8
- (3) Saurat JH, Dermatologie et infections sexuellement transmissibles. ELSEVIER-MASSON – 6^{ème} éd. 2017. 1330p
- (4) Kuhn A, Sonntag M, Richter-Hintz D, et al. Phototesting in lupus erythematosus tumidus: a review of 60 patients. Photochem Photobiol 2001; 73: 532–536
- (5) Jatwani K, Chugh K, Osholowu OS, Jatwani S. Tumid Lupus Erythematosus and Systemic Lupus Erythematosus: A Report on Their Rare Coexistence. Cureus. 2020 ;12(4):e7545
- (6) Schmitt V, Meuth AM, Amler S. Lupus erythematosus tumidus is a separate subtype of cutaneous lupus erythematosus. British journal of dermatology. 1951; 162: 64 – 73
- (7) Brian J. Hall. Diagnostic Pathology: Nonneoplastic Dermatopathology. ELSEVIER-MASSON - 2nd ed. 2016. 768p
- (8) Tzung TY, Liu YS, Chang HW. Tacrolimus vs. clobetasol propionate in the treatment of facial cutaneous lupus erythematosus : a randomized, double-blind, bilateral comparison study. Br J Dermatol. 2007; 156 : 191-192
- (9) Kuhn A, Richter-Hintz D, Oslislo C et al. Lupus erythematosus tumidus: a neglected subset of cutaneous lupus erythematosus: report of 40 cases. Arch Dermatol 136:1033-2000

Bibliographie

- (10) Steigleder GK, Gartmann H, Linker U. REM syndrome: reticular erythematous mucinosis (round-cell erythematosis), a new entity? Br J Dermatol. 1974; 91:191–9
- (11) Rongioletti F, Rebora A. Mucinoses. In: Dermatology (Bolognia J, Jorizzo JL, Schaffer JV, eds), 3rd edn. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2012; 687–98
- (12) Kind P, Lehmann P, Plewig G. Phototesting in lupus erythematosus. J Invest Dermatol 1993; 100:53S–57S