

# Erythème noueux nécrotique révélant un lupus systémique : panniculite lupique

CISSÉ L.<sup>1</sup>, TRAORÉ B.<sup>2\*</sup>, KANOUTÉ A.<sup>2</sup>, FOFANA Y.<sup>2</sup>, DICKO A.<sup>2,3</sup>, GUINDO B.<sup>2</sup>, FAYE O.<sup>2,3</sup>

## Résumé

La panniculite lupique est une entité clinique rare. Nous rapportons un cas révélé par des lésions d'érythème noueux. Il s'agissait d'un homme de 39 ans, sans antécédent pathologique connu qui a consulté pour une éruption cutanée et des poly arthralgies évoluant par poussée-rémission depuis 6 mois. L'examen physique retrouvait des nodules douloureux disséminés sur tout le corps, associés à des lésions nécrotiques et cicatricielles. Une biopsie cutanée a montré un infiltrat mononucléé à prédominance lymphocytaire, superficiel et profond engainant les follicules pileux et infiltrant l'hypoderme. Le bilan biologique montrait : FAN > 1/1280 UI, Anti ADN natif  $\geq$  11 UI et Anti Sm  $\geq$  8 UI. Le reste du bilan était normal. Le diagnostic de lupus profond à type de Kaposi-Irgang était retenu. Un traitement à base de prédnisone associé à l'hydroxy chloroquine a nettement régressé les lésions après 8 semaines de traitement. Cette observation est particulière par son mode de révélation, la survenue chez un homme, l'étendue, la localisation et la présentation inhabituelle des lésions. Des lésions nécrotiques diffuses sans signes d'atteinte systémique doivent faire évoquer le diagnostic de lupus profond.

**Mots-clés :** Panniculite, érythème noueux, lupus systémique.

## Necrotic erythema nodosum revealing systemic lupus: lupic's panniculitis

### Abstract

Lupic panniculitis is a rare clinical entity. We report a case revealed by erythema nodosum lesions. A 39-year-old man with no pathological history who consulted for a rash and poly arthralgia that had progressed for 6 months. The physical examination revealed painful nodules disseminated all over the body, associated with necrotic and cicatricial lesions. A cutaneous biopsy showed a predominantly lymphocytic, superficial and deep mononuclear infiltrate engulfing the hair follicles and infiltrating the hypodermis. The biological assessment showed: FAN > 1/1280 IU, Anti native DNA  $\geq$  11 UI and Anti Sm  $\geq$  8 IU. The rest of the balance sheet was normal. The diagnosis of deep lupus Kaposi-Irgang type is retained. Prednisone treatment with hydroxy chloroquine markedly reduced the lesions after 8 weeks of treatment. This observation is particular in its mode of revelation, the occurrence in a man, the extent and the unusual location of the lesions. Diffuse necrotic lesions without signs of systemic involvement should suggest the diagnosis of deep lupus.

**Keywords:** Panniculitis, erythema nodosum, systemic lupus.

<sup>1</sup> Centre de santé de référence de Koulikoro, tel : +223 21 26 20 66

<sup>2</sup> Service de dermatologie, Centre national d'appui à la lutte contre la maladie, BP : 251 Tél. : +223 222 51 31, Poste 326, Bamako-Mali.

<sup>3</sup> Faculté de médecine et d'odontostomatologie USTTB Mali, Tel : (+223)20 22 96 58, Email : fmosmali@gmail.com

\* Auteur correspondant : b\_traore@ymail.com Tel : +223 79 52 15 28 / +223 66 61 40 60

## Introduction

La panniculite lupique ou maladie de Kaposi-Irgang est une entité clinique rare. Elle représente environ 3 % de l'ensemble des lupus (1). C'est une affection décrite habituellement chez la jeune femme adulte (2). Elle est caractérisée par la présence de nodules fermes parfois groupées en placards de topographie caractéristique (1). La présence de lésions nécrotique est inhabituelle. Nous rapportons un cas révélé par des lésions nécrotiques à type érythème noueux.

## Observation

Patient âgé de 39 ans, cultivateur, sans antécédent pathologique qui a consulté en mai 2017 pour une éruption cutanée et des poly arthralgies évoluant depuis 6 mois environ. Cette affection évoluait par des poussées successives depuis 1 an. Progressivement, les nodules s'ulcéraient et cicatrisaient en une semaine en laissant des cicatrices atrophiques. A l'examen général, il avait un bon état général, le poids était de 59 kgs, la température à 38°3 Celsius, et la tension artérielle à 130/70 mmhg. L'examen physique a retrouvé sur le plan dermatologique des nodules fermes, immobiles, douloureux à la palpation, mesurant 1 à 2 cm de diamètre disséminés sur tout le corps, en particulier aux membres inférieurs, au cuir chevelu, au visage, aux pavillons de l'oreille, aux membres supérieurs et au tronc. Ces nodules étaient associés à des lésions nécrotiques et des lésions cicatricielles. Des érosions d'environ un centimètre à fond sale cernées par de halo inflammatoires étaient retrouvées à la face interne des joues. L'examen des nerfs périphériques était normal et la sensibilité de la peau au niveau des lésions cutanées était conservée. L'examen ostéo articulaire a retrouvé des poly arthralgies à type de pesanteur, symétrique siégeant à la hanche, aux genoux et aux épaules.

L'hypothèse de lèpre était évoquée, la recherche du bacille de Hansen dans le frottis sanguin était négative. La biopsie cutanée d'un nodule a montré la présence d'un infiltrat mononucléé à prédominance lymphocytaire, superficiel et profond engainant les follicules pilaires et infiltrant l'hypoderme. Devant la poly-arthralgie et les cicatrices atrophiques, un bilan d'auto immunité était réalisé. Le bilan biologique a montré : FAN > 1/1280 UI, Anti ADN natif  $\geq$  11 UI et Anti Sm  $\geq$  8 UI. Le reste de bilan réalisé (la protéinurie de 24 h, la NFS, la Glycémie, l'Electrocardiogramme, l'échographie cardiaque, la radiographie du thorax, l'électro- rétinogramme) était normal. Le diagnostic de lupus systémique a été retenu selon les critères de l'American College of Rheumatology : poly-arthralgies, érosions buccales, lupus discoid (cicatrices atrophiques) et la présence des anticorps spécifiques. Une corticothérapie à base de prédnisone a été prescrite à la dose de 1 mg/kg et par jour, associé à l'hydroxy-chloroquine à 4 mg par kilogramme par jour.

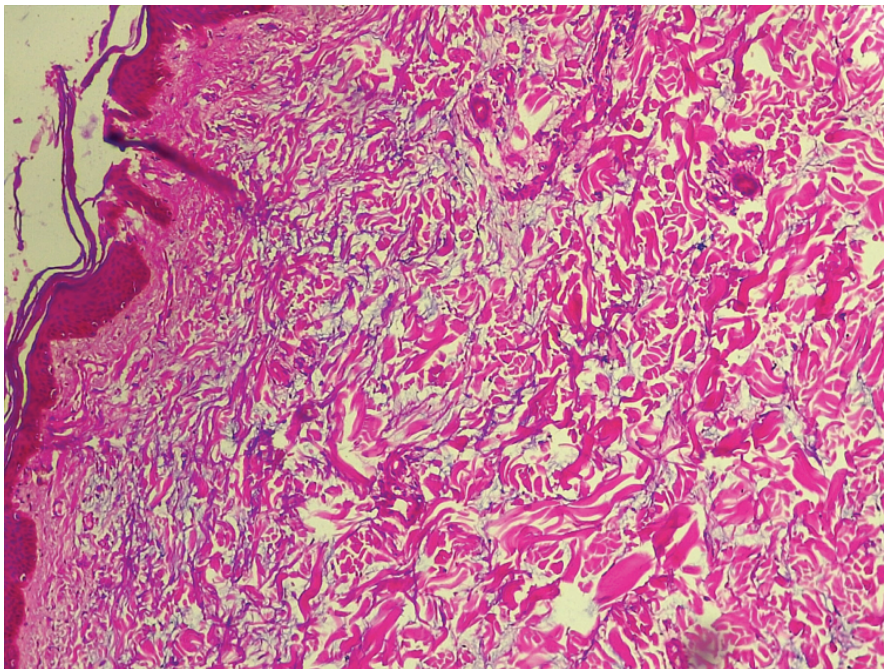
L'évolution était marquée par la régression des lésions nodulaires et la cicatrisation des ulcérations après 15 jours de traitement. A ce jour le patient évolue bien, il n'a plus de lésions évolutives, il prend de la prednisone 50 mg par jour et hydroxy-chloroquine 200 mg par jour.

## Discussion

La présence de lésions nodulaires nécrotiques chez notre malade a fait évoquer plusieurs diagnostics : l'érythème noueux lépreux (la lèpre), la sarcoïdose, ou une vascularite. L'examen histologique, les poly-arthralgies, les érosions buccales et la présence d'anticorps antinucléaires ont permis de confirmer le diagnostic de lupus profond. La panniculite lupique ou maladie de Kaposi

-Irgang est une forme rare de lupus profond, surtout décrite chez la jeune femme adulte. Elle se manifeste par des nodules et des plaques infiltrés de taille variable parfois douloureux siégeant préférentiellement sur les bras, les joues, les cuisses, le visage et la région abdominale. La peau en regard est normale ou érythémateuse parfois siège de lésions de lupus discoïde. Les lésions s'ulcèrent dans 30 % des cas (3). Chez notre patient, les lésions étaient nodulaires, siégeant au visage, au cuir chevelu, au dos et aux membres. Ces lésions ont évolué vers des ulcérations puis de cicatrices atrophiques. Des lésions similaires étaient retrouvées dans les deux observations marocaines rapportées par Ben Salem *et al.* (4).

Notre observation est particulière par le mode de révélation de la maladie, la survenue chez un homme, l'étendue et la localisation inhabituelle des lésions : oreilles, jambes, cuir chevelu. Si le diagnostic de lupus systémique repose sur des faisceaux d'arguments cliniques, biologiques et radiologiques, celui de panniculite lupique exige un examen histologique dans le but d'éliminer les principaux diagnostics différentiels de la panniculite (5, 6), qui dans notre contexte étaient l'érythème noueux lépreux et la sarcoïdose. En effet, en zone d'endémie lépreuse, un érythème noueux lépreux est aisément évoqué devant des nodules douloureux inflammatoires disséminés sur les membres. Chez notre patient, les nerfs n'étaient pas hypertrophiés, il n'y avait pas de troubles de la sensibilité, la recherche de bacille de Hansen sur frottis cutanéé est revenue négative. Les nodules de panniculite lupique sont en général de bon pronostic. Chez notre patient, aucune complication viscérale n'a été retrouvée. Le traitement repose surtout sur les antipaludéens de synthèse, parfois associés à la corticothérapie locale ou générale comme ce fut le cas de notre patient qui a très vite répondu au traitement après un mois avec l'antipaludéen de synthèse et la corticothérapie générale. Des résultats similaires étaient rapportés par Ben Salem *et al.* (4).



**Image 1.** Image histologique d'un infiltrat lymphocytaire dermo-hypodermique.



**Image 2.** Lésions cicatricielles atrophiques.



**Image 3.** Lésions nodulo-ulcéreuses et cicatricielles

## Conclusion

La panniculite lupique est une forme chronique du lupus, elle fait partie des critères de classification SLICC (Systemic Lupus International Collaborating Clinics) du Lupus Erythémateux Systémique (LES). Sa reconnaissance clinique en tant que signe d'un LES permet d'obtenir un diagnostic précoce et une prise en charge adéquate. Les antipaludéens de synthèse et les corticoïdes sont les traitements de première ligne.

## Références bibliographiques

1. **FRANCÈS C., BARÈTE S., PIETTE J.-C.** Manifestations dermatologiques du lupus. *Rev Méd Int.* 2008; 29(9): 701–9.
2. **GHEZALA W. B., HALOUANI S., ABBES F., KAHLA M. B., ZARAA I., EUCH D. EL, et al.** Comment éviter l'errance diagnostic face à une panniculite lupique du visage: à propos de 3 cas. *Rev Méd Int.* 2015; 36(S2) :A150.
3. **BESSIS D., FRANCÈS C., GUILLOT B., GUILHOU J.-J.** Manifestations dermatologiques des connectivites, vasculites et affections systémiques apparentées: *Dermatologie et médecine.* Springer Science & Business Media.2007; 1: 1-9
4. **SALEM T. B., TEYEB Z., GHORBEL I. B., LAMLOUM M., HOUMAN M. H.** Panniculite révélant un lupus érythémateux systémique: à propos de 2 observations. *Rev Méd Int.* 2017; 38: A177.
5. **MASSONE C., KODAMA K., SALMHOFER W., ABE R., SHIMIZU H., PARODI A., et al.** Lupus erythematosus panniculitis (lupus profundus): Clinical, histopathological, and molecular analysis of nine cases. *J Cutan Pathol.* 2005 ; 32(6): 396–404.
6. **CRIBIER B.** Panniculite lupique. *Presse Médicale.* 2005; 34(3):243–8.