



Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Hypodermite à plasmocytes, variante histologique de la morphée profonde

Plasma cell panniculitis: A histopathological variant of morphea profunda

R. Tomb^{a,*}, B. Soutou^a, S. Chehadi^b

^a Service de dermatologie, hôpital Hôtel-Dieu-de-France, BP 16-6830, Achrafieh, Beyrouth, Liban

^b 13, rue Victor-Hugo, Dakar, Sénégal

Reçu le 29 juin 2007 ; accepté le 25 avril 2008

Disponible sur Internet le 3 août 2008

MOTS CLÉS

Hypodermite ;
Plasmocytes ;
Morphée profonde ;
Sclérodémie ;
Génétique

Résumé

Introduction. — L'hypodermite à plasmocytes est une variante histologique rare de la morphée profonde. Une seule publication signale sa survenue dans une même fratrie. Nous rapportons ici une nouvelle observation chez un frère et une sœur, nés de parents consanguins.

Observations. — Un homme de 38 ans et sa sœur de 28 ans, nés de parents cousins germains, présentaient depuis la puberté des placards hyperpigmentés, épais et indurés, évoluant de façon centrifuge sur le tronc et les cuisses. L'examen histologique d'une biopsie cutanée profonde était superposable dans les deux cas, révélant une hypodermite à prédominance plasmocytaire.

Discussion. — La morphée profonde, ou hypodermique, correspond à une localisation profonde de l'infiltrat inflammatoire de la sclérodémie localisée. La prédominance plasmocytaire de l'infiltrat évoque une variante rare de la morphée profonde, appelée hypodermite à plasmocytes. Cependant, des infiltrats hypodermiques à plasmocytes ont été décrits dans plusieurs maladies comme le lupus profond et la borréliose compliquée de panniculite. La consanguinité, le même âge de début et la similitude des lésions chez le frère et la sœur suggèrent un facteur causal génétique. Il s'agit, en fait, de la deuxième observation d'hypodermite à plasmocytes dans une fratrie issue d'un mariage consanguin.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : rtomb@usj.edu.lb (R. Tomb).

KEYWORDS

Panniculitis;
Plasma cells;
Morphea profunda;
Scleroderma;
Genetics

Summary

Background. — Plasma cell panniculitis is a rare histopathological variant of morphea profunda. Its occurrence in two siblings has been reported once. We report a new case in which a brother and a sister with a family history of consanguinity presented plasma cell panniculitis of long duration.

Case Reports. — A man and his sister, 38 and 28 years old respectively, presented thick hyperpigmented indurations of the trunk and thighs since puberty. Previous investigations did not lead to any definitive diagnosis. Deep cutaneous specimens taken from both patients exhibited indistinct histological features of plasma cell panniculitis.

Discussion. — Morphea profunda is a deep-localized variant of scleroderma. The presence of predominant plasma cell infiltrate suggests a rare type of morphea profunda named plasma cell panniculitis. Subcutaneous plasma cell infiltrate has been described in many diseases such as lupus profundus and lymphoplasmocytic panniculitis of Lyme disease. The family history of consanguinity, similar age of onset and identical clinicopathological presentation suggest a genetic role in this disorder. This is the second report of plasma cell panniculitis in two siblings with a history of consanguinity.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

L'hypodermite à plasmocytes est une variante histologique rare de la morphee profonde [1]. La très grande majorité des cas de morphee sont sporadiques, avec cependant quelques observations familiales décrites [2,3]. Une seule publication a signalé plusieurs cas d'hypodermite à plasmocytes dans une même fratrie [4]. Nous rapportons ici une nouvelle observation chez un frère et une sœur, nés de parents consanguins.

Observations

Un homme de 38 ans présentait depuis l'âge de 13 ans des placards hyperpigmentés de la peau sus-pubienne, envahissant progressivement la racine scrotale et les cuisses (Fig. 1). Ces placards, asymptomatiques, s'étaient progressivement épaissis et indurés en s'étendant de façon centrifuge. Le reste de l'examen était sans particularité. Le patient avait subi plusieurs biopsies cutanées faisant discuter les diagnostics de nævus de Becker, puis de morphee ou de borrélieuse. Numération formule sanguine, vitesse

de sédimentation, anticorps antinucléaires, anticorps anti-SSA, anti-SSB, anti-Scl 70, anticentromères et anti-RNP, VDRL, sérologie de borrélieuse et manométrie œsophagienne n'avaient pas apporté de résultat contributif. Plusieurs traitements incluant pénicilline, corticothérapie générale à faible dose, corticothérapie intradermique, PUVAthérapie et colchicine avaient été entrepris sans aucune efficacité. La sœur du malade, âgée de 28 ans, avait présenté à la puberté, vers l'âge de 12 ans, les mêmes lésions cutanées, intéressant d'abord la région mammaire pour apparaître ensuite sur le tronc et la face interne des cuisses (Fig. 2). Chez elle aussi, l'examen clinique était par ailleurs normal, ainsi que tous les examens sanguins réalisés. Les parents des patients étaient cousins germains.

Nous avons effectué une biopsie cutanée profonde chez les deux malades. L'aspect histologique des deux prélèvements est superposable. L'épiderme est peu modifié; sa membrane basale est intensément pigmentée. Le derme



Figure 1. Placards indurés infiltrant la peau sus-pubienne et la racine scrotale chez un homme de 38 ans.



Figure 2. Lésions cutanées similaires de la face interne des cuisses chez la sœur du patient.

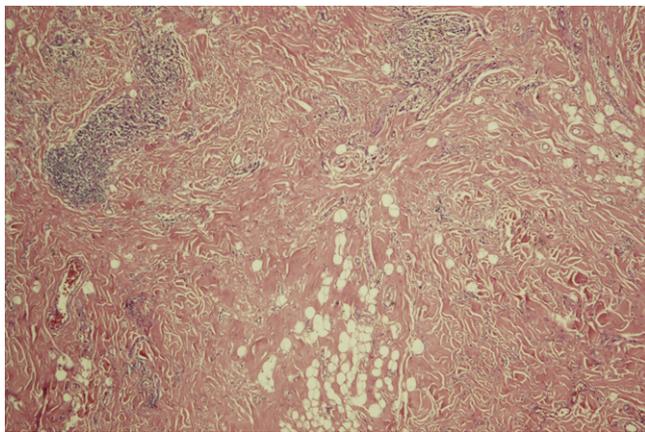


Figure 3. L'hypoderme est engainé par un épaissement fibrocollagène. Un infiltrat inflammatoire est visible par endroits.

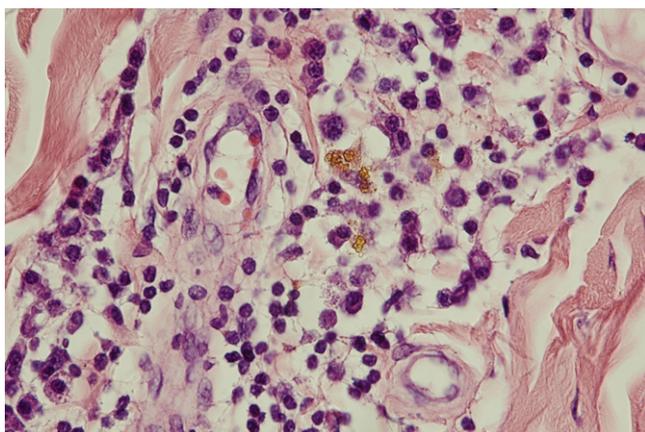


Figure 4. L'infiltrat est constitué de plasmocytes et de lymphocytes, avec quelques dépôts brunâtres.

réticulaire et l'hypoderme sont le siège d'un épaissement fibrocollagène engainant les lobules adipeux. On y observe un infiltrat inflammatoire disposé en plaques autour des vaisseaux et, de manière plus éparse, entre les faisceaux de fibres de collagène (Fig. 3). Cet infiltrat est constitué d'un grand nombre de plasmocytes et de lymphocytes associés à quelques sidérophages et mélanophages (Fig. 4).

Discussion

L'histoire des lésions cutanées de ces malades, leur aspect clinique et leur image histologique marquée par la fibrose hypodermique et l'hyperpigmentation font évoquer des morphées profondes. La prédominance plasmocytaire de l'infiltrat suggère plus précisément une variante exceptionnelle de morphée profonde, appelée hypodermite à plasmocytes.

La morphée profonde, ou hypodermique, est une forme particulière de sclérodémie localisée, proposée en 1979 par Person et Su [5], qui correspond à une localisation profonde de l'infiltrat inflammatoire. L'abondance de plasmocytes dans cet infiltrat avait déjà été rapportée dans la littérature [6]. Une hypodermite à plasmocytes a été observée

aussi comme mode de début d'une sclérodémie en bande [7]. Toutefois, des infiltrats hypodermiques à plasmocytes ont été décrits dans plusieurs maladies. Dans la panniculite lupique, l'infiltrat hypodermique est souvent lymphoplasmocytaire, constituant ainsi un des critères distinctifs du lymphome hypodermique [8]. La borréliose peut se compliquer tardivement d'une panniculite lymphoplasmocytaire, avec des amas de plasmocytes disposés autour des vaisseaux [9]. Une hypodermite, dite pseudo-sclérodémique, peut survenir après exposition à des rayonnements de haut voltage en radiothérapie et montrer quelques plasmocytes dans l'infiltrat hypodermique [10]. Rarement, une polymyosite peut s'associer à une hypodermite avec, à l'histologie, un infiltrat hypodermique lobulaire lymphoplasmocytaire [11]. La présence de nombreux plasmocytes soulève la possibilité de l'intervention de l'immunité humorale dans la pathogenèse de ces hypodermites.

La consanguinité des patients, le même âge de début de leur affection et la similitude de leurs lésions, tant dans leur consistance que dans leur localisation et leur aspect histologique, suggèrent l'existence d'un facteur causal génétique peut-être transmis sur un mode autosomique récessif. Cette éventualité a été considérée auparavant par Hamadah et Banka, qui ont rapporté une observation semblable chez un frère et une sœur issus d'un mariage consanguin [4]. Cependant, certains des éléments cités dans leur article ne sont pas retrouvés dans notre observation, comme l'évolution atrophique, la pilosité accentuée des lésions, la positivité des anticorps antinucléaires et l'existence d'une hypertension intracrânienne bénigne chez le frère. Un élément commun important et surprenant réside dans la persistance de l'infiltrat inflammatoire, encore actif après plusieurs années d'évolution, contrairement à la morphée, où la fibrose remplace l'inflammation aux stades avancés. Si le rôle des facteurs génétiques a été mis en avant dans la sclérodémie systémique [12], avec l'identification de nombreux locus [13,14], l'étiologie des sclérodémies localisées est inconnue [15]. Les études épidémiologiques et génétiques montrent qu'elle n'est pas une maladie héréditaire, mais qu'elle peut survenir chez des individus génétiquement prédisposés qui ont été exposés à des facteurs déclenchants environnementaux [14–16].

Il s'agit ici de la deuxième observation d'hypodermite à plasmocytes dans une fratrie issue d'un mariage consanguin. Cette entité est si exceptionnelle qu'il est extrêmement difficile de la définir, de rechercher ses facteurs de risque ou de parvenir à évaluer les réponses thérapeutiques.

Références

- [1] McKee P, Calonje E, Granter S. Inflammatory diseases of the subcutaneous fat. *Pathology of the skin*, vol. 1. 3rd ed. Elsevier, 2004 : 383.
- [2] Taj M, Ahmad A. Familial localized scleroderma (morphoea). *Arch Dermatol* 1977;113:1132–3.
- [3] Iranzo P, Lopez I, Palou J, Herrero C, Lecha M. Morphoea in three siblings. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001;15:46–7.
- [4] Hamadah IR, Banka N. Autosomal recessive plasma cell panniculitis with morphea-like clinical manifestation. *J Am Acad Dermatol* 2006;54:5189–91.
- [5] Person JR, Su WP. Subcutaneous morphoea: a clinical study of sixteen cases. *Br J Dermatol* 1979;100:371–80.

- [6] Whittaker SJ, Smith NP, Jones RR. Solitary morphoea profunda. *Br J Dermatol* 1989;120:431–40.
- [7] Vincent F, Prokopetz R, Miller RA. Plasma cell panniculitis: a unique clinical and pathological presentation of linear scleroderma. *J Am Acad Dermatol* 1989;21:357–60.
- [8] 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;32:396–404.
- [9] Duray PH, Steere AC. Clinical pathologic correlations of Lyme disease by stage. *Ann N Y Acad Sci* 1988;539:65–79.
- [10] Carrasco L, Moreno C, Pastor MA, Izquierdo MJ, Farina C, Martin L, et al. Postirradiation pseudosclerodermatous panniculitis. *Am J Dermatopathol* 2001;23:283–7.
- [11] Raimer SS, Solomon AR, Daniels JC. Polymyositis presenting with panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 1985;13:366–9.
- [12] Allanore Y, Wipff J, Kahan A, Boileau C. Genetic basis for systemic sclerosis. *Joint Bone Spine* 2007;74:577–83.
- [13] Mayes MD, Trojanowska M. Genetic factors in systemic sclerosis. *Arthritis Res Ther* 2007;9(Suppl 2):S5.
- [14] Agarwal SK, Tan FK, Arnett FC. Genetic and genomic studies in scleroderma (systemic sclerosis). *Rheum Dis Clin North Am* 2008;34:17–40.
- [15] Brownell I, Soter NA, Franks Jr AG. Familial linear scleroderma (*en coup de sabre*) responsive to antimalarials and narrow band ultraviolet B therapy. *Dermatol Online J* 2007;13:11.
- [16] Jablonska S. Familial occurrence of scleroderma. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001;15:9–10.