

HYPODERMITES

JL SCHMUTZ

NANCY

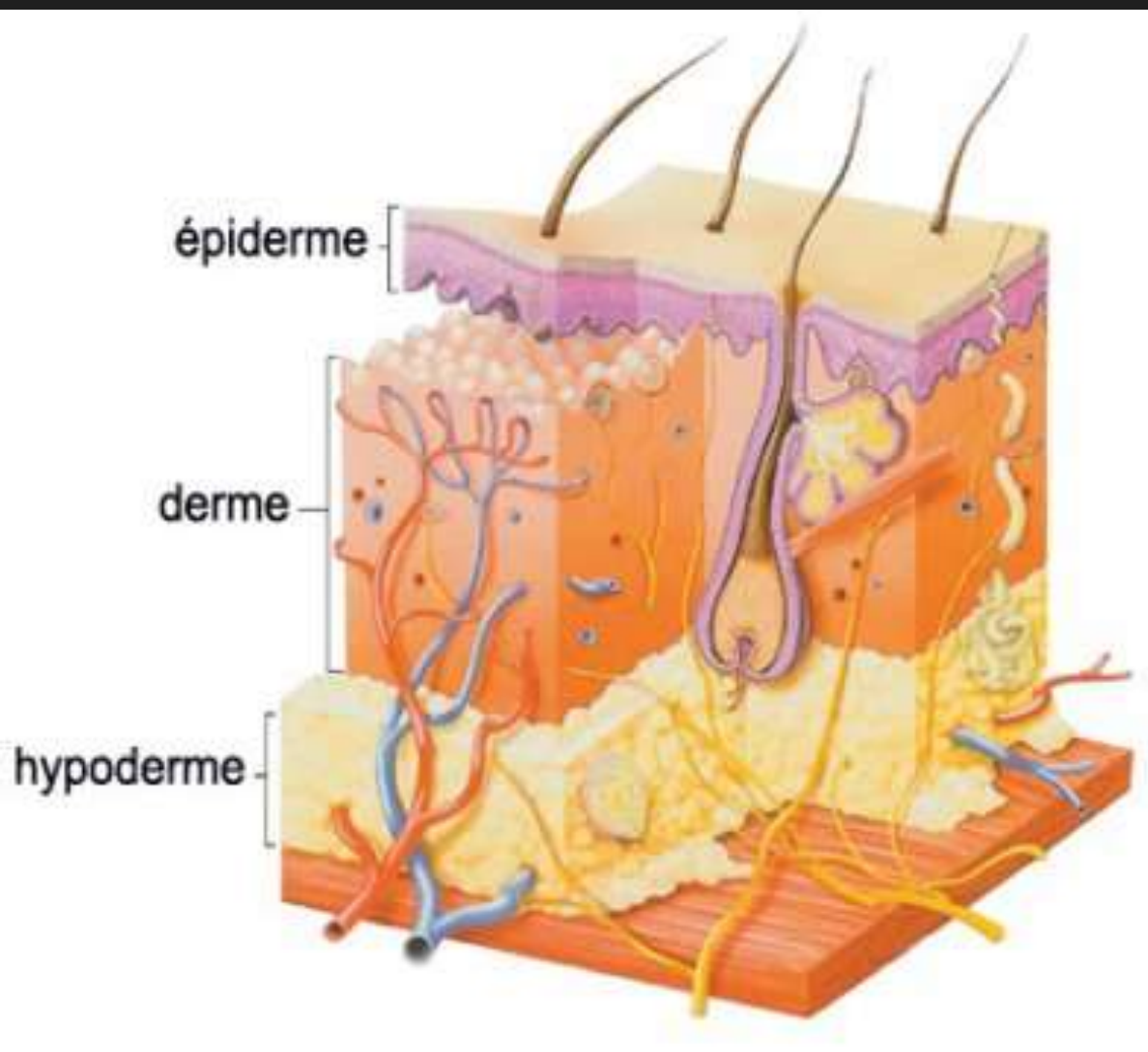
INTRODUCTION

- L'hypoderme ou pannicule adipeux est la couche la plus profonde mais aussi la plus épaisse de la peau.

Il se situe en dessous du derme .

Il est le lieu de stockage de nos réserves énergétiques

Cette graisse sous cutanée est constituée de lobules adipocytaires délimités par des cloisons conjonctives (septum interlobulaire) dans lesquels cheminent les vaisseaux et les nerfs



TERMINOLOGIE

- On distingue :
- Les hypodermites septales avec atteinte primitive des septums interlobulaires : le prototype en est l'érythème noueux
- Les hypodermites septales avec atteinte primitive des vaisseaux
- Les hypodermites lobulaires ou panniculites lobulaires avec atteinte primitive du lobule graisseux
- Les hypodermites (panniculites) mixtes touchant les septums interlobulaires et les lobules
- Les anglo-saxons parlent de panniculite quelque soit la structure primitivement touchée

- Le critère essentiel d'analyse des hypodermites est histologique d'où la nécessité de réaliser une biopsie cutanée de bonne qualité avec prélèvement de l'hypoderme
- On doit répondre à 3 questions :
 - 1) Qu'elle est la topographie de l'inflammation ? Est-elle dans les septums ou dans les lobules ?
 - 2) Y- a - il une atteinte des vaisseaux ?
 - 3) de quel type est l'infiltrat inflammatoire ?
(neutrophiles , éosinophiles , lymphocytes , plasmocytes , macrophages avec ou sans granulomes)

ASPECT CLINIQUE

- cliniquement les hypodermites se présentent comme des lésions nodulaires ou en plaques , sensibles à la palpation pouvant être ou non inflammatoires , touchant avec prédilection les membres inférieurs
- Les lésions nodulaires sont fermes ou au contraire deviennent fluctuantes avec tendance à la fistulisation
- L'analyse clinique est souvent décevante , seul l'érythème noueux a une sémiologie et une évolution caractéristiques

A) HYPODERMITES SEPTALES

- Elles comprennent l'érythème noueux (EN) et l'hypodermite nodulaire subaiguë migratrice ou maladie de Vilanova-Pinol

I) ERYTHEME NOUEUX

- Il s'agit d'une hypodermite septale sans vasculite
- Des nodules ou nouures apparaissent en 1 ou 2 jours surtout à la face antérieure des jambes mais parfois également aux cuisses ou aux membres supérieurs
- L'éruption est bilatérale et plutôt symétrique
- L'EN touche le plus souvent les femmes
- **La phase prodromique** est marquée dans la moitié des cas par un malaise général avec fièvre à 38-39°, arthralgies, myalgies et asthénie
- Cette phase peut succéder à une infection respiratoire ou ORL

PHASE D'ETAT

- Les lésions sont inflammatoires : rouges , chaudes , douloureuses à la palpation
- Elles sont mal limitées et de taille variable : 2 à 4 cm
- 2 à 3 éléments jusqu'à plusieurs dizaines
- Œdème déclive des chevilles
- La douleur est exacerbée par l'orthostatisme
- De nouvelles lésions peuvent apparaitre pendant une dizaine de jours voire plus

PHASE RÉGRESSIVE

- Elle est accélérée par le repos
- Chaque nouure évolue en une dizaine de jours
- Aspect contusifforme : couleur bleue puis jaunâtre
- Les lésions disparaissent sans séquelles . Il n'y a pas de nécrose ni d'ulcération





BILAN

- Il existe un syndrome inflammatoire avec vs élevée , CRP, hyperfibrinémie , hyperleucytose neutrophile
- La biopsie cutanée n'est pas indispensable dans les formes typiques
- Lorsqu'elle est réalisée , l'histologie montre une inflammation neutrophilique des septums interlobulaires avec beaucoup d'œdème et de fibrine

BILAN ETIOLOGIQUE

- Dosage des transaminases , sérodiagnostic streptococcique , frottis de gorge pour bactériologie , radio de thorax , tests tuberculiniques éventuellement coproculture pour les Yersinia

PRINCIPALES CAUSES D'EN

- Sarcoïdose
- Infections bactériennes :
 - streptococcique
 - tuberculose (primo-infection)
 - mycoplasme pneumoniae
 - leptospirose
 - tularémie
 - yersiniose
 - rickettsiose

- Infections fongiques :
 - blastomycose
 - coccidiomycose
 - histoplasmosis
 - kérion à dermatophes
- Infections virales :
 - griffes du chat
 - psittacose
 - hépatite B, C
 - MNI
 - Parvovirus B19
 - nodules des trayeurs

- Médicaments :
 - contraceptifs oraux
 - traitements substitutifs de la ménopause
 - sulfonamides
 - brome
- Entéropathies :
 - RCH
 - maladie de Crohn
- Cancers :
 - lymphomes
 - carcinomes

- Causes diverses :
 - maladie de Behçet
 - lupus érythémateux
 - acné fulminans
 - radiothérapie
 - grossesse
 - syndrome de Sweet
- Idiopathique
- 15 à 55 % d'EN restent sans cause

LA FRÉQUENCE DE CHAQUE MALADIE DIFFÈRE BEAUCOUP D'UN PAYS À L'AUTRE ET AUSSI SELON L'ÂGE

- **Chez l'adulte en France** il faut évoquer les infections streptococciques et la sarcoïdose
- L'association EN , négativité de l'IDR à la tuberculine et adénopathies hilaires à la RP réalise le syndrome de Löfgren
- **Chez l'enfant** les causes les plus fréquentes sont les infections streptococciques , les infections gastro-intestinales et les infections respiratoires hautes

TRAITEMENT

- Il doit être symptomatique : repos au lit jambes allongées permet de lutter contre les douleurs et accélère l'évolution favorable
- dans les formes algiques on peut donner un AINS ou de la colchicine
- Et bien sûr traitement étiologique en fonction de la cause

POINTS ESSENTIELS

- L'érythème noueux est une hypodermite nodulaire aiguë évoluant toujours sans séquelles.
- La symptomatologie clinique est stéréotypée quelle que soit la cause.
- L'aspect histologique est stéréotypé quelle que soit la cause et permet seulement le diagnostic différentiel avec les autres hypodermes nodulaires.
- La biopsie d'un érythème noueux ne fournit pas d'arguments étiologiques.
- La survenue d'un érythème noueux reste inexplicée dans 15 à 55 % des cas selon les séries publiées.
- Les 3 principales causes en France sont l'infection à streptocoques bêta-hémolytiques, la sarcoïdose (syndrome de Löfgren) et les entéropathies infectieuses (yersiniose) ou inflammatoires.
- La cause streptococcique est difficile à démontrer et à affirmer.
- En urgence, le traitement symptomatique (repos alité, antalgiques, AINS) prime sur le traitement de la cause.
- Les récurrences sont rares et pourraient orienter vers une cause infectieuse (streptococcique) ou médicamenteuse.

II) HYPODERMITE NODULAIRE SUBAIGUË MIGRATRICE

- On parle d'EN persistant ou d'EN migrant
- Touche la femme adulte et uniquement les MI
- Elle est souvent récidivante
- Les lésions régressent en quelques semaines
- L'étiologie est inconnue
- L'histologie cutanée est proche d'une forme tardive d'EN

B) HYPODERMITES OU PANNICULITES LOBULAIRES

I) CYTOSTÉATONÉCROSE PANCRÉATIQUE

- Nécrose adipocytaire brutale survenant en association avec une affection pancréatique
- Homme entre 40 et 70 ans
- Nodules ou plaques inflammatoires dermo-hypodermiques prédominant aux MI pouvant évoluer vers la fistulisation et l'émission de graisse fondue
- Avec fièvre , arthralgies , douleurs osseuses avec lésions ostéolytiques , épanchements séreux
- L'évolution laisse des dépressions cupuliformes



- Pathologies pancréatiques associées : pancréatites aiguës , pancréatites chroniques , pseudo-kystes du pancréas , cancer exocrine du pancréas , malformations pancréatiques
- Augmentation de la lipasémie et de l'amylasémie.
- Il existe des cytotéatonécroses avec augmentation de la lipasémie et de la lipasurie sans maladie pancréatique décelable
- Histologie cutanée est caractéristique avec hypodermite lobulaire sans vasculite. Présence de foyers de nécrose adipocytaire à début centrolubulaire

CYTOSTÉATONÉCROSE PANCRÉATIQUE

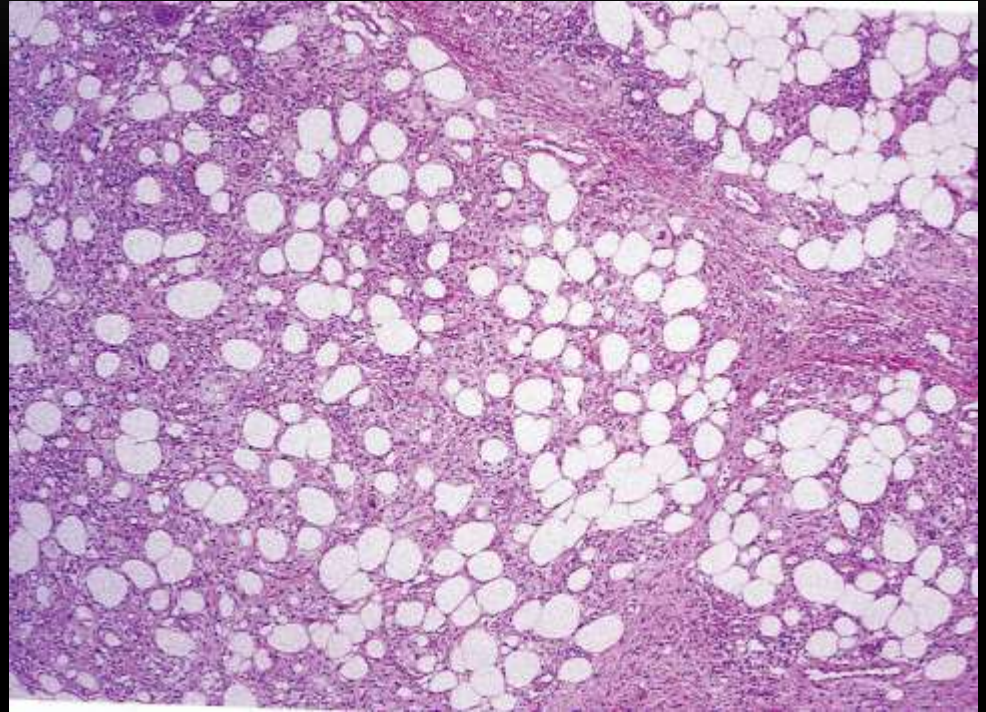


II) PANNICULITE PAR DÉFICIT EN α 1 ANTITRYPSINE

- Nodules très inflammatoires et évolution fistulisante
- Déclenchement par des traumatismes
- Histologie : panniculite lobulaire neutrophilique , nécrose associée des septums et du derme profond
- Associée à : emphysème , cirrhose et rarement vasculite systémique à ANCA
- Transmission génétique du déficit : autosomique dominant
- L' α 1 antitrypsine est une glycoprotéine à activité antiprotéasique , synthétisée par le foie et les macrophages
- Le traitement fait appel à la dapsons et à l'administration d' α 1 antitrypsine
- Peuvent être essayés : corticothérapie générale , AINS , danazol , colchicine , doxycycline

III) PANNICULITE NODULAIRE AIGUË FÉBRILE RÉCIDIVANTE NON SUPPURATIVE OU MALADIE DE WEBER -CHRISTIAN

- Elle touche surtout les femmes entre 30 et 60 ans
- Nodules inflammatoires de grande taille (5 cm) , chauds , douloureux à la palpation
- Siègent aux MI , fesses , face postérieure des bras
- Ces nodules évoluent vers un ramollissement , voire une liquéfaction avec évacuation d'un liquide huileux , jaunâtre
- Signes généraux : fièvre , arthralgies , douleurs abdominales , thoraciques , osseuses en cas d'extension viscérale ou médullaire
- Évolution vers une atrophie cupuliforme
- Évolue sur des mois ou des années



- **Histologie** : variable suivant l'âge de la lésion
- Au début : panniculite neutrophilique centrolobulaire avec thromboses des capillaires et de petits foyers hémorragiques au centre des lobules graisseux
- A un stade plus tardif : granulomes lipophagiques évoluant vers une fibrose
- **Traitement** : AINS (ibuprofène , indométacine) ou antipaludéens de synthèse
- Ou en cas d'échec dapsons , colchicine , cyclines , thalidomide
- Dans les formes sévères : corticothérapie générale ou anakinra c'est-à-dire antagoniste du récepteur de l'IL1

IV) LIPOGRANULOMATOSE DE ROTHMAN-MAKAÏ

- Entité controversée
- A différencier de la maladie de WEBER –CHRISTIAN par l'absence de signes généraux , par l'absence de cicatrice résiduelle
- Etiologie inconnue
- Nodules sur les membres inf notamment chez les enfants
- Histologie : panniculite lobulaire granulomateuse avec images de pseudokystes graisseux
- Pas de traitement ; essai de cyclines

V) PANNICULITE HISTIOCYTAIRE CYTOPHAGIQUE

- C'est l'expression cutanée du syndrome d'activation macrophagique
- Nodules multiples de grande taille (1 à 4 cm)
- Des plaques apparaissent sur les bras ou les jambes , moins souvent le tronc ,
les coudes , le cou , le visage
- L'évolution est prolongée : les lésions peuvent être ecchymotiques ou ulcérées
- **Histologie** : panniculite lobulaire constituée d'un infiltrat de macrophages en cytophagie
- Dans plus de 50 % des cas , déclenchement par une infection sur un terrain dysimmunitaire : déficit immunitaire , maladie auto-immune , hémopathie
- Maladie grave , souvent mortelle

VI) PANNICULITES PHYSIQUES

- 1) Cryopanniculites

a) cytotéatonécrose nodulaire du nouveau-né

- Facteur déclenchant : traumatisme obstétrical , hypothermie , anoxie périnatale , plus rarement diabète maternel ou prééclampsie
- Clinique : nécrose du tissu graisseux hypodermique se traduisant par un nodule ou une plaque recouverte d'une peau rouge ou violacée
- Le nombre et la taille des lésion sont variables
- Elles siègent où il y a une pression : dos , régions deltoïdiennes , fesses , face externe des cuisses
- Régression spontanée en quelques semaines
- Peu parfois se fistuliser , laisser des calcifications résiduelles
- En rapport avec une anomalie de répartition des graisses avec teneur élevée en AG saturés

b) panniculites liées au froid

- Chez l'enfant ou le nourrisson après exposition au froid
- Lésions nodulaires ou des plaques , rouges , inflammatoires
- Localisations : régions malaires , extrémités , crème glacée contre la joue
- Apparition 1 à 2 jours après l'exposition
- Guérison en 15 j - 3 semaines
- Chez l'adulte : personnes exposées au froid : ex : sportifs : panniculite du cavalier avec atteinte de la région supéro-externe des cuisses
- Mais également atteinte des chevilles , fesses , genoux
- Traitement préventif



- 2) Panniculites traumatiques

- a) Panniculites traumatiques factices : souvent chez la femme après traumatismes répétés

Dans la pathomimie : caractère autoprovoqué

- b) nécrose graisseuse nodulo-kystique : petits nodules hypodermiques post traumatiques avec une capsule fibreuse

Surtout dans les régions pré-tibiales

- c) lipodystrophie ou panniculite membrano-kystique : nodules ou plaques indurées des MI (jambes , chevilles) surtout chez les femmes en surcharge pondérale

C) HYPODERMITES VASCULAIRES

I) Vasculites systémiques :

- périartérite noueuse
- vasculites allergiques
- vasculites granulomateuses : maladie de Wegener ,
maladie de Churg et Strauss

II) Vasculites nodulaires type érythème induré de Bazin

Femmes adultes avec insuffisance veineuse et surcharge pondérale

Nodules du 1/3 inf des jambes , fermes , peu inflammatoires , cyanotiques

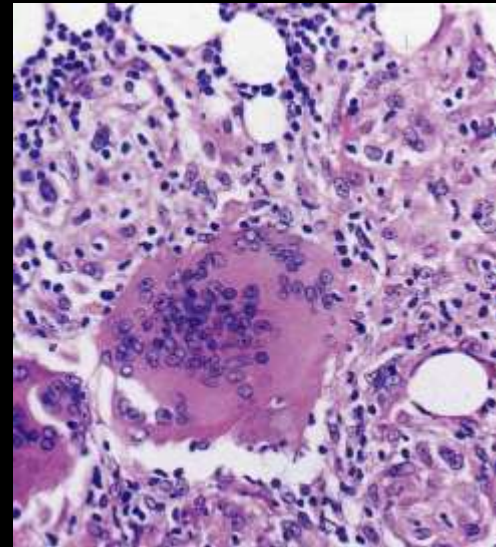
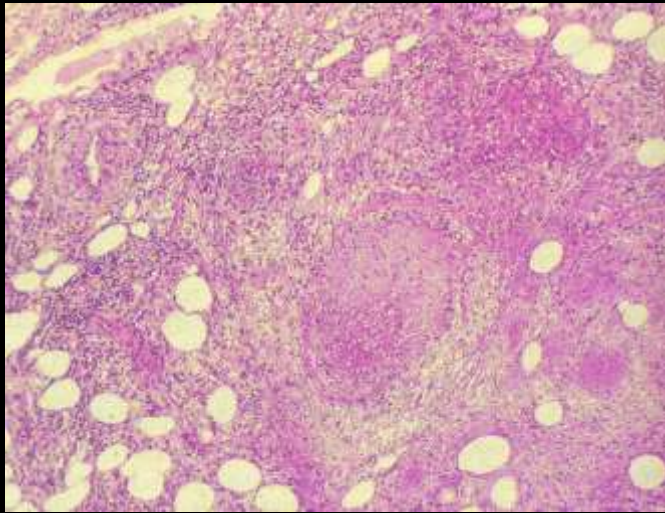
Etiologie tuberculeuse est exceptionnelle

Peut être responsable d'ulcérations avec cicatrices

Histologie : aspect d'une endothélite , avec épaissement pariétal , thrombose vasculaire et présence de granulomes tuberculoïdes

Traitement : dapsons





- **III) Thrombophlébites nodulaires**

Nodules inflammatoires arrondis ou oblongs sensibles à la palpation

Alignement des lésions sur un trajet veineux

Coexistence de lésions de phlébites migratrices

Rechercher un cancer (estomac , poumon , pancréas) , une maladie de Behçet , une vasculite systémique , une PAN à début veineux

D) HYPODERMITES MIXTES

- I) Lupus érythémateux profond : panniculite lupique

rare : 1 à 3 % des lupus

Femme d'âge moyen

Plaque indurée

Diagnostic est histologique avec IFD et bilan biologique :
recherche d'AAN

PANNICULITE LUPIQUE



- II) hypodermites lipoatrophiantes :

- 1) lipoatrophies secondaires à des injections médicamenteuses :

Post-cortisonique , insuline

- 2) lipoatrophie annulaire des chevilles : surtout enfant de sexe féminin , peut toucher les bras et les avant-bras

- 3) lipoatrophie semi-circulaire des cuisses : étiologie inconnue , traumatismes répétés ?