

UNIVERSITE MOHAMMED V - SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2014

THESE N°: 48

PANNICULITES CHEZ L'ENFANT

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mme. Fatima MADDA

Née le 22 Août 1986 à Taroudante

Ancienne Interne du CHU Ibn Sina Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Panniculites – Enfant – Etiologies – Histologie.

JURY

Mr. A. BENTAHILA

Professeur de Pédiatrie

PRESIDENT

Mme. F. JABOUIRIK

Professeur de Pédiatrie

RAPPORTEUR

Mr. T. BENOACHANE

Professeur de Pédiatrie

Mme. F. MANSOURI

Professeur d'Anatomie Pathologie

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

﴿سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إننا أنت العليم الحكيم﴾

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سورة البقرة : الآية : 32



**UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : **Professeur Abdelmalek FARAJ**
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
-------------------------	----------------------

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie
-------------------------------	--------------

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima
Pr. BENSAID Younes
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
Janvier, Février et Décembre 1987
Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUI Mohamed
Décembre 1988
Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990
Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda
Pr. TAZI Saoud Anas
Février Avril Juillet et Décembre 1991
Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENABDELLAH Chahrazad
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUDA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie



Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Médecine Interne
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Anesthésie Réanimation

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie



Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. OUAZZANI Taibi Med Charaf Eddine
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie
Gynécologie – Obstétrique
Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbas
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. MANSOURI Aziz*
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie
Urologie
Radiothérapie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOVAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. MOHAMMADI Mohamed
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Médecine Interne
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie



Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOUIR Souad*
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Noureddine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAC Khalid *
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. EL OTMANY Azzedine
Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Radiologie
Pédiatrie
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neurologie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Gastro-Entérologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie
Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne



Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BELMEKKI Mohammed
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BENYOUSSEF Khalil
Pr. BERRADA Rachid
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL MOUSSAIF Hamid
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

ORL

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Ophtalmologie
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie



Pr. GOURINDA Hassan
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
Pr. EL BARNOUSSI Leila
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. EL MANSARI Omar*
Pr. ES-SADEL Abdelhamid
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HADDOUR Leila
Pr. HAJJI Zakia
Pr. IKEN Ali
Pr. ISMAEL Farid
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*

Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Gynécologie Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie



Pr. NAITLHO Abdelhamid*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHABOUZE Samira
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. LEZREK Mohammed*
Pr. MOUGHIL Said
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENHALIMA Hanane
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani

Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Ophthalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Gynécologie Obstétrique
Traumatologie Orthopédie
Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Ophthalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Cardiologie
Ophthalmologie

Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. ESSAMRI Wafaa
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. GHADOUANE Mohammed*
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique



Anesthésie Réanimation

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio - Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Gastro-entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie - Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo - Phtisiologie
Biochimie
Pneumo - Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AMMAR Haddou*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZIANE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL BEKKALI Youssef*
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GANA Rachid
Pr. GHARIB Noureddine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
Pr. LOUZI Lhousain*
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed*
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
Pr. MOUTAJ Redouane *
Pr. MRABET Mustapha*
Pr. MRANI Saad*
Pr. OUZZIF Ez zohra*
Pr. RABHI Monsef*
Pr. RADOUANE Bouchaib*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine*
Pr. SIFAT Hassan*
Pr. TABERKANET Mustafa*
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour*
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
ORL
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Neuro chirurgie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Anesthésie réanimation
Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo phtisiologie
Hématologie
Anesthésier réanimation
Parasitologie
Médecine préventive santé publique et hygiène
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Cardiologie



Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*

Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*

Pr. AGDR Aomar*

Pr. AIT ALI Abdelmounaim*

Pr. AIT BENHADDOU El hachmia

Pr. AKHADDAR Ali*

Pr. ALLALI Nazik

Pr. AMAHZOUNE Brahim*

Pr. AMINE Bouchra

Pr. ARKHA Yassir

Pr. AZENDOUR Hicham*

Pr. BELYAMANI Lahcen*

Pr. BJIJOU Younes

Pr. BOUHSAIN Sanae*

Pr. BOUI Mohammed*

Pr. BOUNAIM Ahmed*

Pr. BOUSSOUGA Mostapha*

Pr. CHAKOUR Mohammed *

Pr. CHTATA Hassan Toufik*

Pr. DOGHMI Kamal*

Pr. EL MALKI Hadj Omar

Pr. EL OUENNASS Mostapha*

Pr. ENNIBI Khalid*

Pr. FATHI Khalid

Pr. HASSIKOU Hasna *

Pr. KABBAJ Nawal

Pr. KABIRI Meryem

Pr. KADI Said *

Pr. KARBOUBI Lamya

Pr. L'KASSIMI Hachemi*

Pr. LAMSAOURI Jamal*

Pr. MARMADE Lahcen

Pr. MESKINI Toufik

Pr. MESSAOUDI Nezha *

Pr. MSSROURI Rahal

Pr. NASSAR Ittimade

Pr. OUKERRAJ Latifa

Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

Pr. ZOUHAIR Said*

Ophthalmologie

Anesthésie Réanimation

Chirurgie Générale

Médecine interne

Pédiatre

Chirurgie Générale

Neurologie

Neuro-chirurgie

Radiologie

Chirurgie Cardio-vasculaire

Rhumatologie

Neuro-chirurgie

Anesthésie Réanimation

Anesthésie Réanimation

Anatomie

Biochimie-chimie

Dermatologie

Chirurgie Générale

Traumatologie orthopédique

Hématologie biologique

Chirurgie vasculaire périphérique

Hématologie clinique

Chirurgie Générale

Microbiologie

Médecine interne

Gynécologie obstétrique

Rhumatologie

Gastro-entérologie

Pédiatrie

Traumatologie orthopédique

Pédiatrie

Microbiologie

Chimie Thérapeutique

Chirurgie Cardio-vasculaire

Pédiatrie

Hématologie biologique

Chirurgie Générale

Radiologie

Cardiologie

Pneumo-phtisiologie

Microbiologie



PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. LEZREK Mounir
Pr. MALIH Mohamed*
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation
Médecine interne
Physiologie
ORL
Microbiologie
Médecine aéronautique
Biochimie chimie
Radiologie
Chirurgie pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie plastique et réparatrice
Urologie
Gastro entérologie
Anatomie pathologique
Ophtalmologie
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie générale
Hématologie
Anatomie pathologique



Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Drissi*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-ENTÉROLOGIE

Pr. AMOUR Mourad
 Pr. AWAB Almahdi
 Pr. BELAYACHI Jihane
 Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
 Pr. BENCHEKROUN Laila
 Pr. BENKIRANE Souad
 Pr. BENNANA Ahmed*
 Pharmaceutique
 Pr. BENSEFFAJ Nadia
 Pr. BENSghIR Mustapha*
 Pr. BENYAHIA Mohammed*
 Pr. BOUATIA Mustapha
 Pr. BOUABID Ahmed Salim*
 Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
 Pr. CHAIB Ali*
 Pr. DENDANE Tarek
 Pr. DINI Nouzha*
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
 Pr. ELFATEMI Nizare
 Pr. EL HARTI Jaouad
 Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHANIMI Zineb
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 métaboliques
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes

Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Réanimation Médicale
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie-Chimie
 Hématologie
 Informatique

 Immunologie
 Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chimie Analytique
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie
 Cardiologie
 Réanimation Médicale
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Neuro-Chirurgie
 Chimie Thérapeutique
 Toxicologie
 Pédiatrie
 Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies

 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique



Pr. RATBI Ilham
Pr. RAHMANI Mounia
Pr. REDA Karim*
Pr. REGRAGUI Wafa
Pr. RKAIN Hanan
Pr. ROSTOM Samira
Pr. ROUAS Lamiaa
Pr. ROUIBAA Fedoua*
Pr. SALIHOUN Mouna
Pr. SAYAH Rochde
Pr. SEDDIK Hassan*
Pr. ZERHOUNI Hicham
Pr. ZINE Ali*

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
faciale
Pr. GHOUNDALE Omar*
Pr. ZYANI Mohammad*

****Enseignants Militaires***

Génétique
Neurologie
Ophtalmologie
Neurologie
Physiologie
Rhumatologie
Anatomie Pathologique
Gastro-Entérologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Gastro-Entérologie
Chirurgie Pédiatrique
Traumatologie Orthopédie

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-

Urologie
Médecine Interne



2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

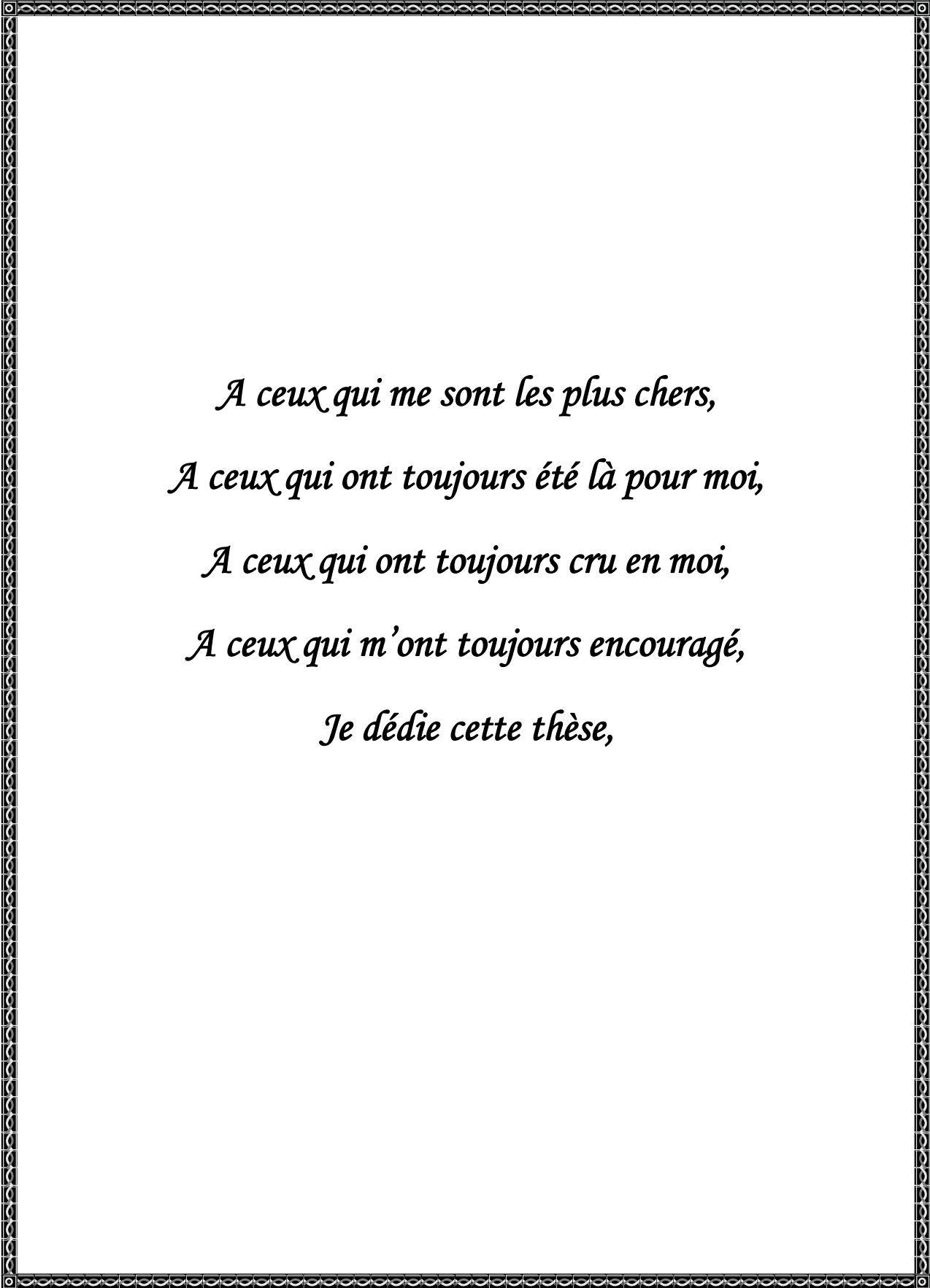
Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootchnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biotechnologie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Biochimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

*Mise à jour le 13/02/2014 par le
Service des Ressources Humaines*





Dédicaces

A decorative border with a repeating geometric pattern of small circles and lines, framing the central text.

*A ceux qui me sont les plus chers,
A ceux qui ont toujours été là pour moi,
A ceux qui ont toujours cru en moi,
A ceux qui m'ont toujours encouragé,
Je dédie cette thèse,*

A ma très chère mère

A la plus merveilleuse de toutes les mères

A celle qui a sacrifié les plus belles années de sa vie pour mon éducation et mon bien être.

Je sais très bien à quel point vous avez dû patienter pour me faire arriver à ce jour, je n'oublierai jamais vos sacrifices et vos prières.

Ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours pour mener à bien mes études.

Aucun hommage ne pourra traduire mon amour, mon dévouement et ma reconnaissance envers vos sacrifices démesurés.

Je remercie Dieu tout puissant d'avoir réaliser une partie de vos ambitions et j'espère que vous trouverez dans ce modeste travail le Fruit de votre si longue attente.

Puisse Dieu tout puissant vous protéger du mal, vous procurer longue vie, santé et bonheur afin que je puisse vous rendre un minimum de ce que je vous dois.

Que Dieu Vous garde...

A mon adorable Oncle « Daoud »

*Pieux, vertueux et modèle de modestie,
tu as toujours incarné à mes yeux, la bonté, la sagesse et l'honnêteté.*

*Aucun mot ne saurait exprimer ma reconnaissance,
l'amour et le respect que j'ai pour toi.*

*J'espère être digne de l'éducation et des précieux
conseils que tu m'as toujours prodigués.*

*Tes sacrifices, ton soutien moral, ta gentillesse sans égal,
ton profond attachement m'ont permis de réussir mes études.*

*Que ce modeste travail te procure la joie
et la satisfaction du devoir accompli.*

*Puisse Dieu te prêter une longue vie afin que tu puisses enfin
savourer le fruit de ton éducation, de ton amour et de ta patience.*

Je t'adore.....

*A la mémoire de mon père
que je n'ai pas eu la chance de connaître*

J'espère que tu es fière de ta fille.

Que ton âme repose en paix.

A mes très chers beaux parents

*Vos encouragements, votre soutien et vos prières, depuis que je suis
devenu votre fille, m'ont été d'une aide précieuse.*

*J'espère que vous trouviez dans ce travail mon amour et
reconnaissance.*

A mon mari Anass ROCHDI

*Je n'arriverai jamais à décrire avec fidélité
la place que tu occupes dans ma vie.*

*Je ne te remercierai jamais assez pour tout
ce que tu fais pour moi.*

Je suis fière et très chanceuse de t'avoir à mes côtés.

*Que Dieu nous accorde bonheur, réussite
et longue et heureuse vie en restant toujours ensemble.*

A tous mes frères et sœurs :

*Abdelhak, Saadia et son mari Mohamed et ses enfants Youness
et Salma, Meriam et son mari Amine, Abdellatif et Hajar*

Que ce travail soit le témoignage de mon amour fraternel.

Puisse nos fraternels liens se pérenniser et consolider encore plus.

*Je vous souhaite une vie pleine de réussite, de bonheur,
de santé et de prospérité.*

Que Dieu vous bénisse et vous protège.

A tous mes beaux frères et mes belles sœurs:

Hicham et sa femme Sara, Anouar, Mohammed et Salma.

*Je vous souhaite une vie pleine de réussite,
de bonheur, de santé et de prospérité.*

Que Dieu vous bénisse et vous protège.

A ma grand-mère maternelle « Kelthoum »,

*Pour votre amour et vos prières qui m'ont été
d'un grand soutien au cours de ce long parcours.*

*Aucun mot ne pourra suffire pour exprimer la profondeur
de l'amour, du respect et de l'attachement que je vous porte.*

*Que Dieu vous protège et vous accorde santé
et longue vie.*

Affectueusement.

A la mémoire de mes deux grands-pères

Et ma grand-mère paternelle

Que vos âmes reposent en paix,

A la mémoire de mon oncle

« Hassan MADDA »,

Que ton âme repose en paix,

A toutes mes tantes et leurs maris,

A tous mes oncles et leurs femmes,

A mes adorables cousins et cousines,

En témoignage de mon attachement et de ma grande considération.

*Veillez trouver dans ce travail l'expression
de mes sentiments les plus chaleureux,*

*Aux familles MADDA, MOURITE,
ROCHDI, SEKTAOUI...*

A tous les amis de la Famille.

A tous mes amis :

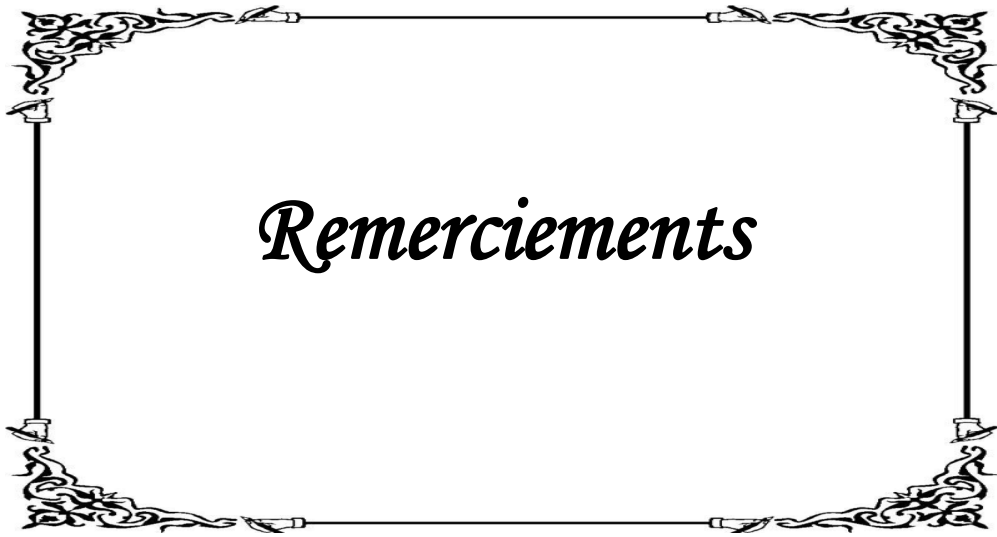
*El maqrini Najia Ilham, Hanane El ouardi, Hanane Oucharou, El
kouarti Hajar, El moumene Amal, Amjoud Karima, Biggane Khadija,
Chammoute Fatima zahra, Hajar Qariani, Bouthakfrite Amal,
Kourireche Najlae, Soukaina Rais, Oumama Benjelloun, Nabila Ryad,
Ihsane Sabrane, Lamiae Kabbaj, Ilham Ezeqari, Bouchakour Hasnae,
El gajoui Ibrahim, Askour Majda, ...*

A tous les internes de la Promotion 2011.

A tous les internes du CHU de Rabat.

A tous ceux que j'aime.

A tous ceux que j'ai omis involontairement de citer.



Remerciements

A notre maître et Président de thèse

Monsieur le Professeur Abdelali BENTAHILA

Professeur de Pédiatrie.

*Nous vous remercions de l'honneur que vous nous aviez
fait en acceptant de présider le jury de notre thèse.*

*Votre sérieux, votre compétence et votre sens du devoir
nous ont énormément marqués.*

*Veillez trouver ici, l'expression de notre respectueuse
considération et notre profonde admiration pour toutes
vos qualités professionnelles et humaines.*

*A notre maître et Rapporteur de thèse
Madame le Professeur Fatima JABOUIRIK
Professeur de Pédiatrie.*

*Vous avez bien voulu nous confier ce travail riche
d'intérêt et nous guider à chaque étape de sa réalisation.*

*Vous nous avez toujours réservé le meilleur accueil,
malgré vos obligations professionnelles.*

*Votre persévérance, votre modestie et votre sens
des responsabilités font de vous un maître respecté et estimé
par toute une génération d'étudiants.*

*Veillez trouver ici, Cher Maître l'expression de ma reconnaissance et
de ma haute considération.*

A notre maître et Juge de thèse
Monsieur le Professeur Thami BENOUACHANE
Professeur de Pédiatrie.

Nous vous remercions très profondément de l'honneur
que vous nous faites en siégeant dans notre jury.

Notre gratitude est grande pour l'intérêt que vous
avez montré à l'égard de notre travail.

Puisse ce travail être l'occasion de vous exprimer
notre vive reconnaissance et notre respect.

*A notre Maitre et juge de thèse
Madame le Professeur Fatima MANSOURI
Professeur d'Anatomie-Pathologique.*

*Vous nous faites l'honneur d'accepter avec une très grande
amabilité de siéger parmi notre jury de thèse.*

*Nous vous remercions pour l'intérêt que vous avez montré
à l'encontre de notre travail.*

*Veillez accepter ce travail maître, en gage de notre
grand respect et notre profonde reconnaissance.*

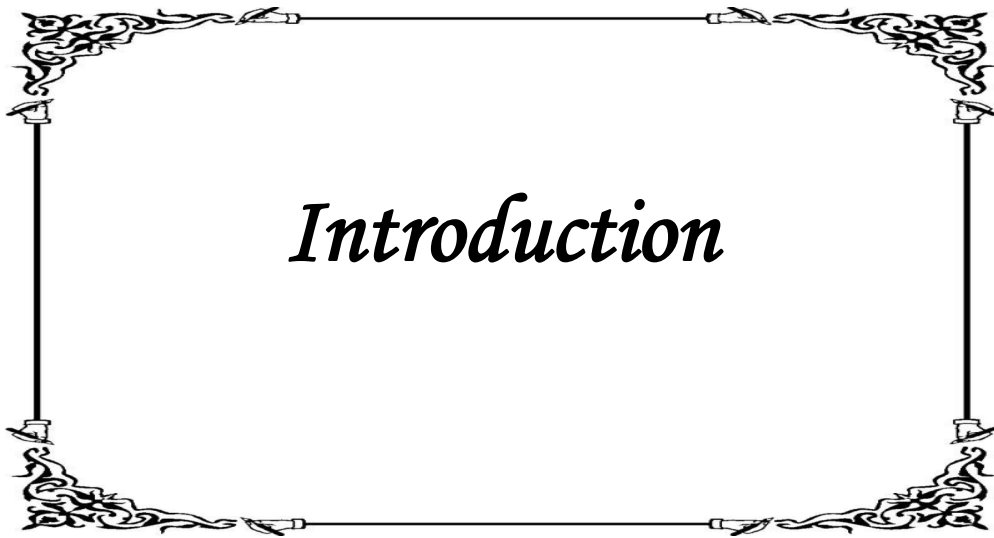
LISTE DES ABREVIATIONS

AAT	: Alpha-1 antitrypsine.
ADN	: Acide désoxyribonucléique.
ADNdb	: Anticorps anti-ADN double brain.
ANA	: Anticorps anti-nucléaires.
ANCA	: Anticorps anti-neutrophiles cytoplasmique.
APS	: Antipaludéens de synthèse.
ASLO	: Antistreptolysine O.
BCG	: Vaccin bilié de Calmette et Guérin.
CSNN	: Cytostéatonécrose du nouveau-né.
EN	: Erythème noueux.
ENA	: Anticorps anti-antigènes.
IRM	: Imagerie par résonance magnétique.
LA	: Lipoatrophie.
LDH	: Lactate déshydrogénase.
NE	: Neutrophile.
ORL	: Oto-rhino-laryngologie.
PCR	: Polymerase chain reaction.
PTH	: Parathormone.

SOMMAIRE

I. INTRODUCTION	2
II. RAPPEL DE L'EMBRYOLOGIE DE LA PEAU ET DE SES ANNEXES	5
A-Origine embryonnaire des constituants cutanés	5
B-Séquences de la différenciation des divers éléments de la peau.....	6
III. HISTOLOGIE DE LA PEAU NORMALE	9
1-L'épiderme	9
2-La jonction dermo-épidermique.....	15
3- Le derme	15
4-L'hypoderme	15
IV. ETIOPATHOGENIE DES PANNICULITES	21
V. CLASSIFICATION DES PANNICULITES	25
VI. LES ASPECTS CLINIQUES	28
A. Hypodermites septales.....	28
a. Erythème noueux.....	28
b. Erythème induré de Bazin ou vasculite nodulaire.....	35
B. Hypodermites lobulaires.....	39
a. Cytostéatonécrose du nouveau-né	39
b. Déficit en alpha-1 antitrypsine	49
c. Panniculites liées au froid	50
d. Panniculite post-stéroïdienne.....	52
e. Lipogranulomatose de Rothmann-Makai.....	52
f. Panniculite histiocytaire cytophagique.....	53

g. Lymphomes à localisation hypodermique	55
h. Hypodermites physiques traumatiques	55
i. Adiponécrose multinodulaire disséminée aiguë de l'enfant.....	56
C. Hypodermites mixtes	57
a. La panniculite lupique	57
b. Hypodermites infectieuses	65
c. Autres causes des hypodermites mixtes	66
VII. TRAITEMENT	68
VIII. CONCLUSION	74
RESUMES	76
BIBLIOGRAPHIE	80



Introduction

I.INTRODUCTION

Les panniculites désignent les atteintes inflammatoires de l'hypoderme, rare chez l'enfant. L'érythème noueux (EN) est la cause la plus fréquente chez le grand enfant et la cytotéatonecrose (CSNN) chez le nouveau-né.

L'hypoderme ou pannicule adipeux constitue la troisième couche du revêtement cutané, pondéralement la plus importante. Le tissu graisseux dans son ensemble incluant la graisse mésentérique et rétropéritonéale représente 15 à 22 % du poids corporel. La graisse cutanée est en contact avec le derme en haut et l'aponévrose superficielle en profondeur. Elle comporte des lobules adipocytaires délimités par des cloisons conjonctives (septums interlobulaires),

Dans lesquelles cheminent les vaisseaux et les nerfs destinés à la vascularisation et à l'innervation de la graisse elle-même et du derme sus-jacent. La vascularisation du lobule adipeux est de type terminal avec une artériole centrolobulaire, sans réseau anastomotique entre deux lobules contigus. L'obstruction de cette artériole unique est donc capable d'entraîner une nécrose ischémique lobulaire. [2]

Dans la terminologie médicale française, on distingue :

- Les hypodermes septales avec atteinte primitive des septums interlobulaires, le prototype en est l'érythème noueux
- Les hypodermes lobulaires avec atteinte primitive du lobule graisseux.
- Les hypodermes mixtes touchant les septums interlobulaires et les lobules.[2]


La panniculite est toujours un thème difficile en dermatologie, principalement en raison du large spectre de maladies qui peuvent se présenter sous la forme d'une inflammation du tissu adipeux sous-cutané. [1]

Traditionnellement, la plupart des manuels classifient les panniculites sur la base de leurs caractéristiques histologiques car il est difficile de les différencier cliniquement; la plupart se manifestent par des nodules profonds sensibles avec érythème et œdème environnants. L'analyse clinique est souvent décevante seul l'érythème noueux a une séméiologie et une évolution caractéristiques. [1]

L'examen histologique d'une biopsie cutanée intéressant la totalité de l'épaisseur de l'hypoderme est alors indispensable pour le diagnostic; il distingue l'atteinte septale ou lobulaire, recherche une vascularite et détermine le type d'infiltrat.

Les hypodermes regroupent un ensemble d'affection de pronostic, de durée d'évolution et de thérapeutique variables.

L'objectif de notre travail est de détailler ses affections sur le plan clinique histologique et thérapeutique.



*Rappel de l'embryologie
de la peau et de ses annexes*

II. RAPPEL DE L'EMBRYOLOGIE DE LA PEAU ET DE SES ANNEXES

A-Origine embryonnaire des constituants cutanés :

La peau a une origine double, ectoblastique et mésoblastique.

A la fin de la gastrulation, à la troisième semaine du développement, on distingue trois feuillets, le neuroblaste superficiel, le mésoblaste intermédiaire et l'ectoblaste ou feuillet profond.

Au moment de la formation du tube neural, de cellules s'isolent de chaque bord de la plaque neurale pour former les crêtes neurales; celles-ci, sans connexion avec l'ectoblaste, sont parallèles au tube neural et se métamérisent en segments aussi nombreux que les somites qui, eux, se forment aux dépens de la plaque interne du mésoblaste.

Des crêtes neurales dérivent, entre autres, les neurones des ganglions rachidiens et systèmes nerveux orthosympathique, les cellules paranglionnaires, les cellules de Schwann des nerfs périphériques, les mélanocytes et les cellules du système neuroendocrine ; les cellules mésenchymateuses du derme céphalique ont également une origine neuroblastique contrairement à celle du derme du reste du corps.

A la fin de la neurulation, l'ectoblaste ou ectoderme, séparé du tube et des crêtes neurales, donne naissance à l'épiderme.

Le derme et l'hypoderme sont issus des plaques cutanées ou dermatomes qui se forment dès la quatrième semaine à partir de la paroi externe des somites.

B-Séquences de la différenciation des divers éléments de la peau:[3]

1-Epiderme :

L'ectoblaste primitif est une couche monostratifié de cellules cubiques ; au début du deuxième mois, il se bi stratifie par formation d'une seconde couche des cellules épithéliales polyédriques aplaties constituant le périoderme. Celui –ci exfolie, puis est remplacé dès le quatrième mois par un épithélium malpighien kératinisant, à la fin du cinquième mois, la stratification définitive de l'épiderme est acquise.

Le diagnostic anténatal des troubles de la kératinisation par biopsie de la peau fœtale est donc possible dans les délais légaux.

Sur le plan ultra structural et immuno-histochimique, les desmosomes et les tight Junction apparaissent dès le premier mois, les tonofilaments au deuxième mois, les hémidesmosomes des kératinocytes basaux et les fibres d'ancrage au troisième mois ; à ce stade de l'embryogenèse, les antigènes de la membrane basale (laminine, antigène de la pemphigoïde, collagène type IV) sont déjà exprimés, tout comme les principaux antigènes du cellcoat des kératinocytes.

2-Mélanocytes :

Ils sont présents dans l'épiderme dès le deuxième mois, mais n'y deviennent identifiables qu'à partir du troisième mois lors de l'apparition des premiers prémélanosomes DOPA+ .les mélanosomes apparaissent au quatrième mois et les premiers images de pigmentation kératinocytaire au sixième mois de la vie fœtale.

Les cellules de Merkel apparaissent au quatrième mois ; les cellules de langerhans sont beaucoup plus précoces et sont présentes avant la migration des mélanoblastes de la crête neurale

3- Derme :

Il acquiert sa différenciation en tissu conjonctif, contenant des fibres élastiques et collagènes au cours des troisièmes et quatrième mois ; il se forme à partir de la plaque cutanée des somites du mésoblaste

4-Annexes :

Les poils apparaissent au cours du troisième mois et se forment à partir des bourgeons épithéliaux primaires qui donnent naissance aux glandes sébacées (quatrième mois) et apocrines (sixième mois). Les premiers poils sont lanugineux et les tiges pilaires n'auront leur morphologie définitive qu'après le diluvium postnatal du lanugo foetal.

Les ongles suivent à peu près la même évolution que les poils et leurs malformations sont souvent concomitantes et associées à d'autres anomalies congénitales ectoblastique (exemples des dysplasies ectodermiques anidrotiques avec hypo trichose ou atrichies, hypo-ou anodontie et hyponychie).

Les glandes sudorales exocrines apparaissent au quatrième mois à partir de bourgeons épidermiques différents des bourgeons pilosébacés et apocrines, d'abord dans les régions palmoplantaires, plus tardive.



*Histologie
de la peau*

III. HISTOLOGIE DE LA PEAU NORMALE

Introduction :

La peau est composée de trois couches : l'épiderme en surface, le derme (tissu conjonctif de soutien où sont implantés poils, glandes sudoripares et glandes sébacées) et l'hypoderme en profondeur (tissu adipeux). Sa structure histologique est adaptée à ses différentes fonctions :

- Fonction de protection contre les différents types d'agressions environnementales ;
- Fonction de barrière d'échange entre les milieux extérieur et intérieur ;
- Fonction de thermorégulation ;
- Fonction sensorielle (organe du toucher) ;
- Fonction métabolique (synthèse vitamine D, métabolisme lipidique).

1-L'épiderme

L'épiderme, couche la plus superficielle de la peau, est un épithélium pavimenteux stratifié kératinisé dans la constitution duquel entrent 4 populations cellulaires différentes : les kératinocytes, les mélanocytes, les cellules de Langerhans et les cellules de Merkel. L'épiderme ne contient aucun vaisseau sanguin ni lymphatique, mais renferme de nombreuses terminaisons nerveuses libres [4,5]. Sa surface est trouée de multiples orifices correspondant aux ostiums des follicules pileux et des glandes sudorales exocrines.

a- Les kératinocytes : [6,7,11]

Elles constituent la majorité de la population cellulaire épidermique (80 à 90%). Ils se différencient en permanence de la profondeur à la surface afin de produire de la kératine : protéine fibreuse, insoluble à l'eau, qui assure une très bonne protection. Cette organisation histologique «dynamique» se renouvelant sans cesse comporte 4(peau fine) ou 5(peau épaisse) couches différentes :

- **Couche basale :**

C'est la plus profonde. Elle est faite d'une seule assise de cellules cubiques ou cylindriques implantées perpendiculairement sur la membrane basale. Ces cellules sont riches en organites cellulaires (d'où leur aspect basophile), et contiennent des grains de mélanine (mélanosomes). Des tonofilaments de kératine s'organisent en faisceaux dans leurs cytoplasme et permettent l'ancrage des kératinocytes au niveau de la membrane basale et entre eux par l'intermédiaire de système de jonctions spécialisés : hémidesmosomes et desmosomes. Les cellules basales sont le seuls kératinocytes capables de se diviser et permettent le renouvellement constant de l'épiderme.

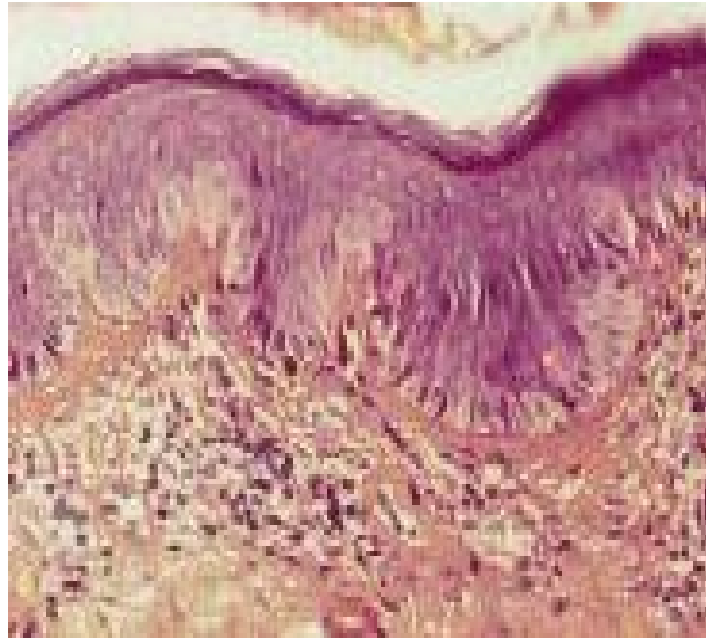


Figure 1 : Cellules basales claires (hématoxyline-éosine safran).

- **Couche du corps muqueux de Malpighi :**

Elle est composée de 5 à 6 couches de grands kératinocytes polygonaux qui ont tendance à s'aplatir en surface .Ces cellules (appelées «épineuses») sont reliées entre elles par l'intermédiaire de desmosomes.

Ceux-ci sont particulièrement visibles lorsque les kératinocytes sont écartés par de l'œdème .Leurs cytoplasme contient des mélanosomes et un nombre de tonofilaments plus important que celui des cellules basales.

- **Couche granuleuse :**

Elle est composée de trois couches de cellules aplaties caractérisées par une raréfaction des organites intra cytoplasmiques et de la chromatine. Leur cytoplasme contient deux types de granulations : des grains de kératohyline (bien visible au microscope) et des kératinosomes qui, déversés dans l'espace extracellulaire, jouent un rôle de ciment intercellulaire assurant la cohésion et l'étanchéité des couches supérieures.

- **Couche claire :**

Elle n'existe que dans les peaux épaisses (cellules plates et claires).

- **Couche cornée :**

Elle est faite de cellules lamelleuses anucléés à limites floues ; empilées en plusieurs couches desquamant en superficie

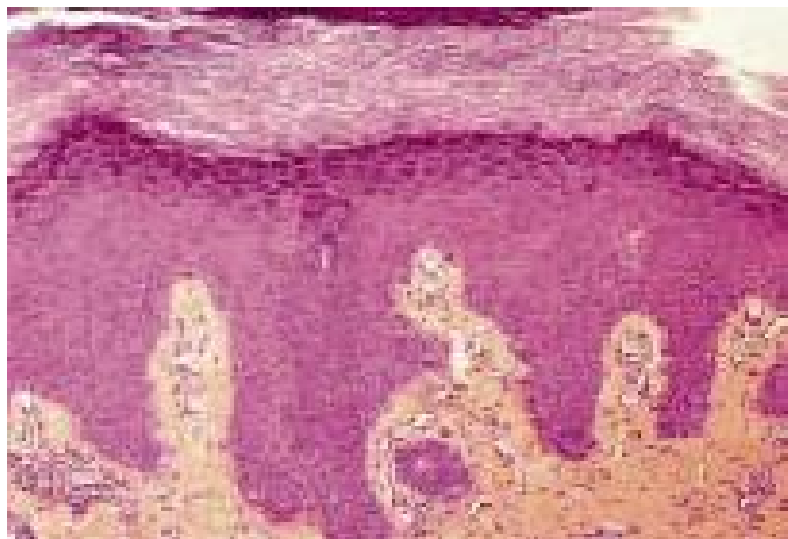


Figure 2 : Vue d'ensemble de l'épiderme visualisant bien la couche granuleuse (hématoxyline-éosine safran, ×25).

b- Mélanocytes : [6,7]

Ils reposent sur la basale épidermique et sont spécialisés dans la production et la distribution des mélanines aux kératinocytes .Les mélanines ont une fonction de photo protection et déterminent la couleur des cellules de l'épiderme.

c- Cellules de Langerhans : [7]

Elles constituent 2 à 7% de la population cellulaire épidermique. Elles sont issues de précurseurs hématopoïétiques qui vont coloniser, par voie sanguine, peau, annexes et muqueuses malpighiennes. Elles se localisent au niveau du corps muqueux de Malpighi, et plus rarement au niveau de la basale. Leur nombre diminue avec l'âge et l'exposition solaire. Leur fonction immunitaire repose sur leur aptitude à capter les antigènes exogènes, leur mobilité et leur faculté à modifier et à présenter ces antigènes en association avec les molécules du complexe d'histocompatibilité aux lymphocytes T ganglionnaire.

d- Les cellules de Merkel : [9][12]

Les cellules de Merkel constituent la population cellulaire minoritaire de l'épiderme ; elles sont relativement abondantes au niveau des lèvres des paumes et du dos des pieds.

Les cellules de Merkel sont situées de façon dispersée dans la couche germinative entre les kératinocytes basaux, la cellule de Merkel se trouve étroitement accolée à une terminaison nerveuse libre en forme de disque avec laquelle elle forme le complexe de Merkel. Sont caractérisées en microscopie électronique par la présence dans leur cytoplasme de très nombreuses vésicules à centre dense entouré d'un halo clair.

Les cellules de Merkel sont des cellules neuroendocrines qui expriment des marqueurs neuronaux et des marqueurs épithéliaux ; ces cellules sont des mécanorécepteurs qui auraient également des fonctions inductives et trophiques sur les terminaisons nerveuses de l'épiderme et sur les annexes cutanées.

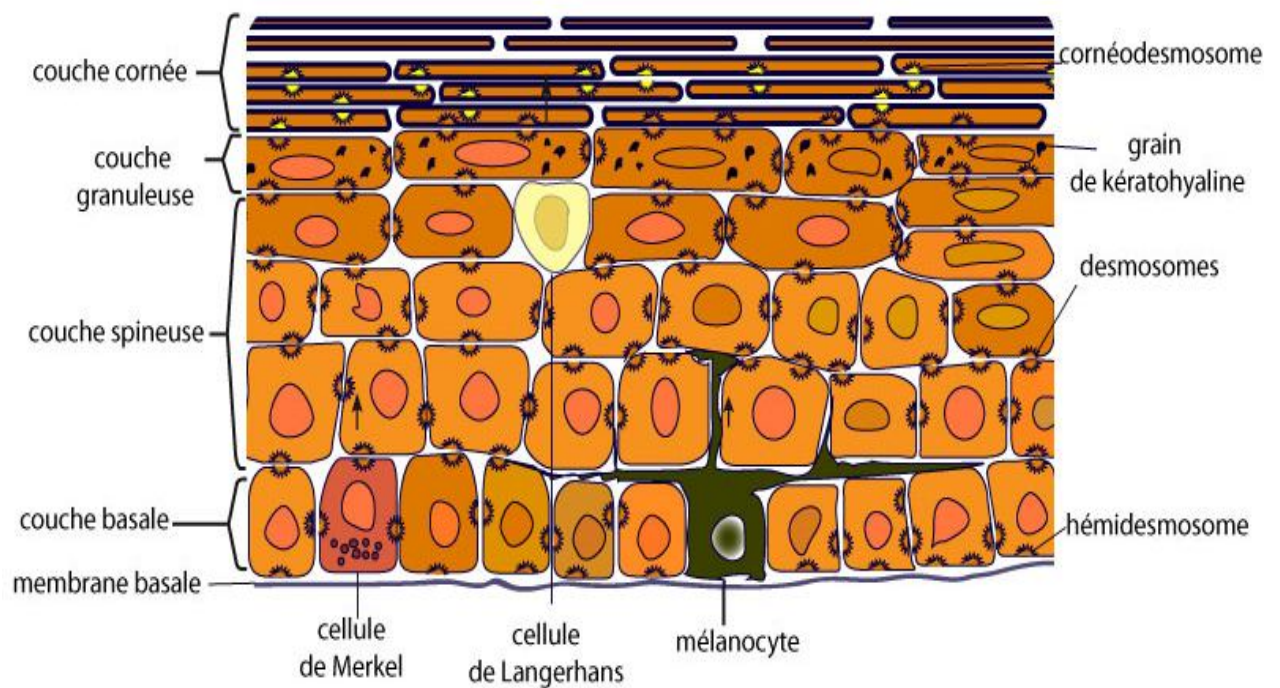


Figure 3 : Coupe transversale de l'épiderme humain [5]

2-La jonction dermo-épidermique : [8]

C'est une structure particulièrement complexe, avec de l'épiderme au derme : Les hémidesmosomes.

La lamina lucida traversée par des filaments d'ancrage.

La lamina densa.

3- Le derme :[7][10]

C'est un tissu conjonctif différencié avec des cellules et une matrice intercellulaire; il se partage en 2 zones : derme papillaire et derme réticulaire ; il contient les vaisseaux et les annexes de la peau.

Le derme papillaire est constitué de fibroblastes, de terminaisons sensibles, et de capillaires sanguins.

Le derme réticulaire contient des fibres de collagènes ainsi que les annexes de la peau.

4-L'hypoderme : [6][7]

On y distingue trois composants : le tissu graisseux formé d'adipocytes groupés en lobules, les septums inter lobulaires qui sont des tractus conjonctifs qui séparent les lobules graisseux, et enfin, les vaisseaux et les nerfs. Les auteurs français tendent à associer l'hypoderme ou tissu graisseux à la peau, qui est de ce fait un tissu à trois couches

➤ **Lobules graisseux :**

Ils sont composés par les adipocytes. Ce sont de volumineuses cellules dont le cytoplasme est optiquement vide, puisque leur contenu lipidique a disparu. On voit bien leur contour cellulaire : ce sont des cellules arrondies, possédant un noyau vacuolaire allongé refoulé contre la membrane. Entre les adipocytes, on trouve de petits capillaires.

Les adipocytes sont groupés en lobules primaires dont la vascularisation artérielle est de type terminal. Ces lobules primaires sont à leur tour organisés en superstructures qui sont les lobules secondaires, visibles à l'œil nu, et d'une taille d'environ 1cm. Ces lobules sont séparés les uns des autres par les septums. La distribution architecturale de ces éléments est différente chez l'homme et chez la femme : les lobules graisseux sont plus allongés dans le sexe féminin, séparés par des septums très verticaux, alors que la graisse masculine est organisée en lobules plus arrondis, avec des septums plus irréguliers.

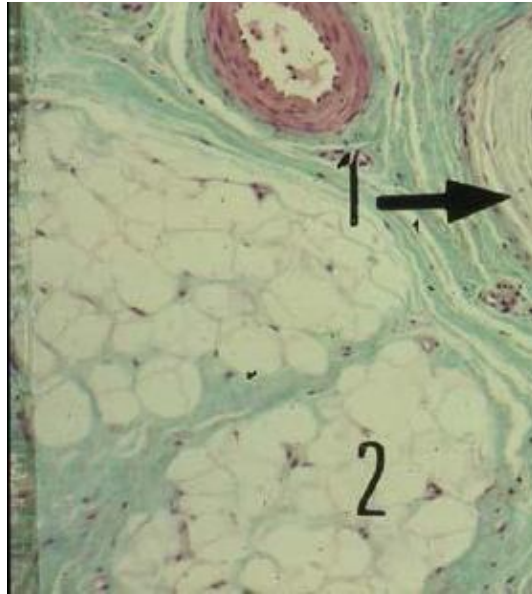


Figure 4 : coupe transversale montrant deux lobules graisseux (numéro 2) [6]

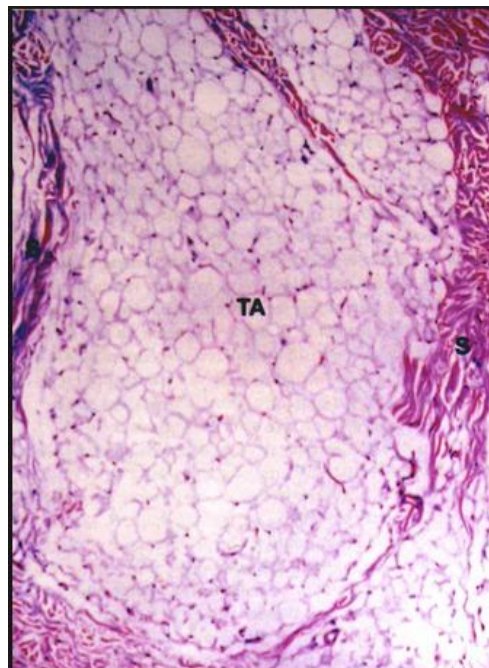


Figure 5 : Coupe transversale montrant un lobule graisseux [11]

➤ **Septums inter lobulaires :**

Ils sont constitués de lames plus ou moins larges faites de tissu conjonctif avec quelques fibrocytes. On y trouve des artères, des veines et des nerfs dont la structure a été développée plus haut. Ils servent en fait de lieu de passage aux vaisseaux qui vont assurer la vascularisation de la peau.

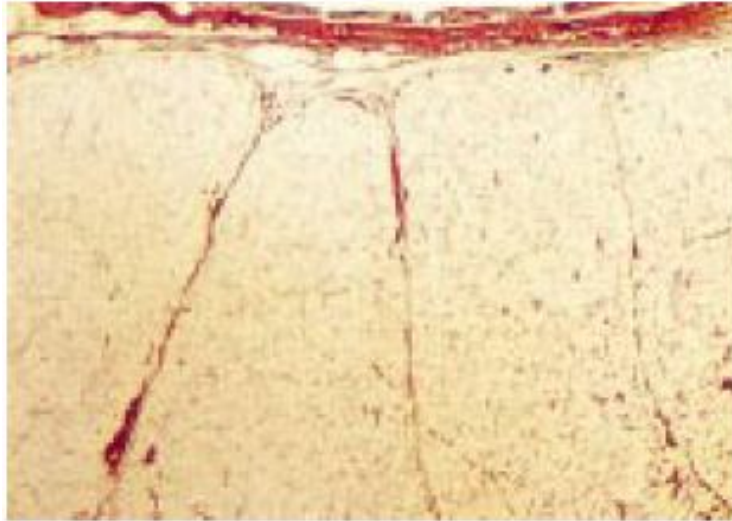


Figure 6 : Vue d'ensemble de l'hypoderme montrant les septums interlobulaires verticaux (hématoxyline-éosine-safran, ×4). [5]

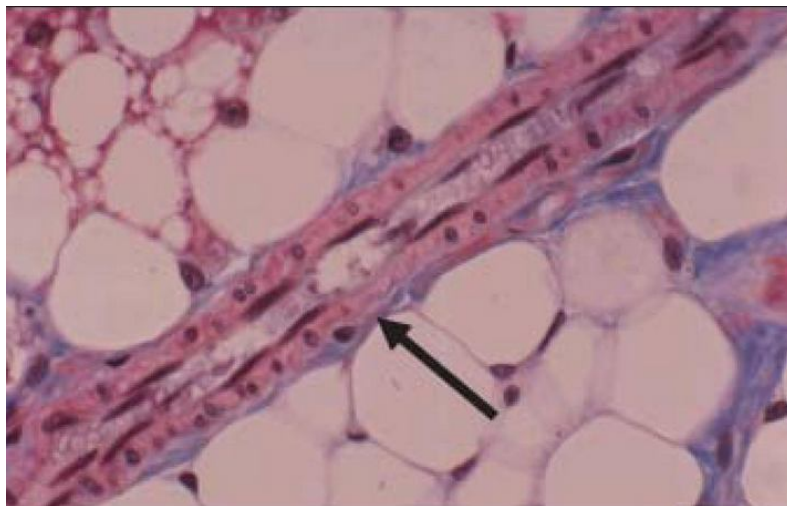


Figure 7 : Coupe histologique montrant un septum interlobulaire [6]

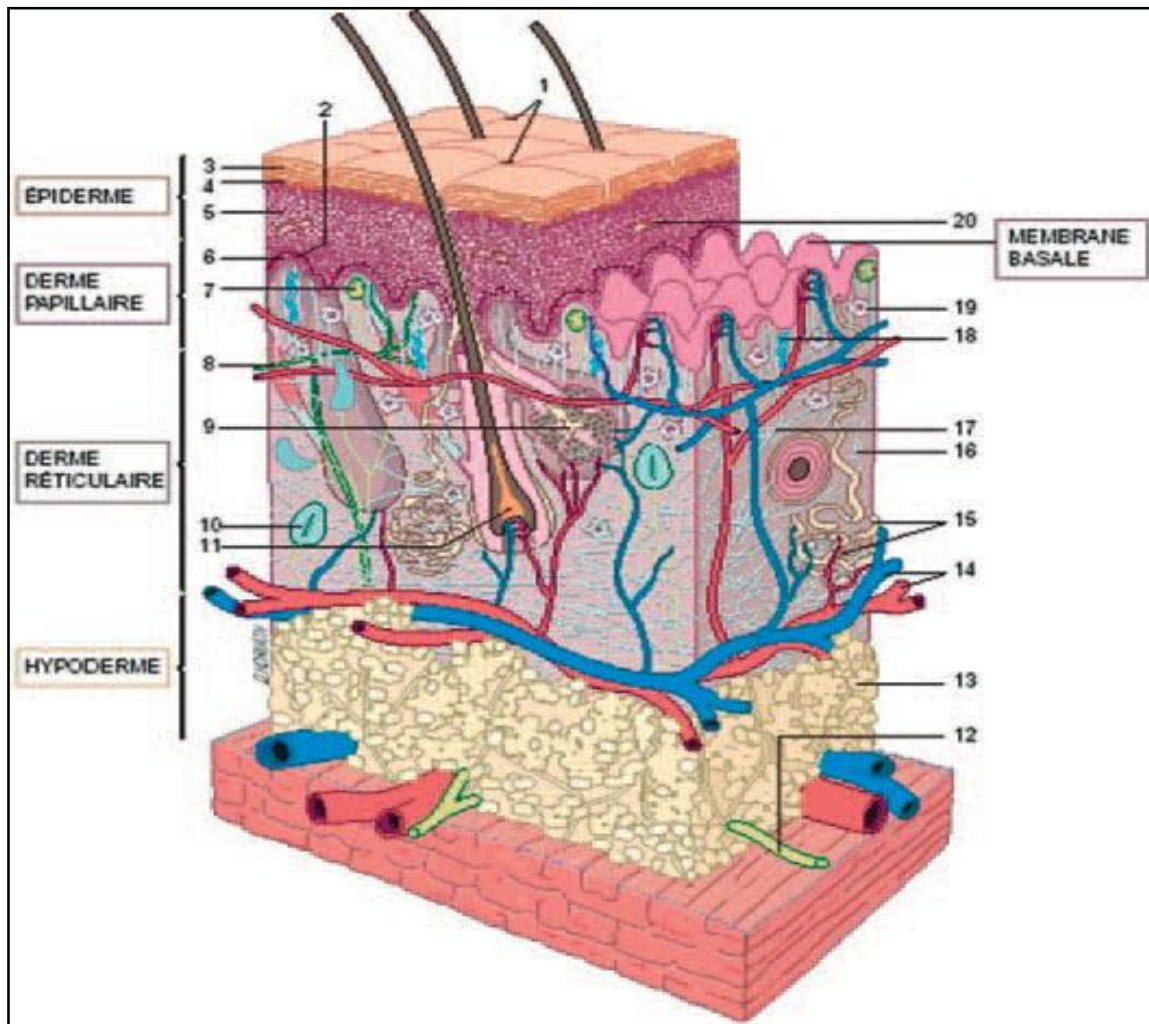



Figure 8 : Histologie de la peau [4]

1. Pore ; 2. Lamelle de kératine ; 3. Couche cornée ; 4. Couche granuleuse ; 5. corps muqueux de Malpighi ; couche basale germinative (kératinocytes+ mélanocytes) ; 7. Corpuscules de Meissner ; 8. Plexus nerveux sous-épidermique ; 9. Glande sébacée ; 10. Corpuscule de Pacini 11 poil ; 12.plexus nerveux profond ; 13. Lobules graisseux ; 14. Vaisseaux ; 15.glandes sudoripares ; 16. Fibres de collagène ; 17. Fibres de réticuline ; 18.fibres d'élastine ; 19. Fibroblastes ; 20.cellules de Langerhans.



*Etiopathogenie
des panniculites*

IV. ETIOPATHOGENIE DES PANNICULITES [2][14][20][23]

La panniculite est toujours un thème difficile en dermatologie, aussi bien sur le plan étiologique que physiopathologique, et c'est en raison du large spectre de maladies qui peuvent se présenter sous la forme d'une inflammation du tissu adipeux sous-cutané. De ce fait, on va essayer d'établir une vision étiopathogénique globale des panniculites. De façon générale, les panniculites sont dues à une agression de l'un des constituants de l'hypoderme, soit atteinte du lobule, du septum interlobulaire ou bien atteinte mixte. La nature de cette agression diffère en fonction de l'étiologie de la panniculite, ça peut être d'origine immunologique les exemples types en est l'érythème noueux et le lupus, comme ça peut être d'origine métabolique c'est le cas de la cytotéatonécrose du nouveau-né, l'origine de l'agression peut parfois être en rapport avec un traumatisme c'est la panniculite post-traumatique ou bien d'origine thermique c'est le cas des panniculites liées au froid et sans oublier l'agression d'origine médicamenteuse. Et toutes ces étiologies ont va les détailler dans le chapitre « aspects cliniques ».

Maintenant on va essayer de mettre le point sur le mécanisme physiopathologique des principales causes d'agression du tissu hypodermique à savoir l'origine immunologique et métabolique.

➤ **L'agression d'origine immunologique :**

C'est une agression de l'hypoderme du à des éléments immunologiques qui peuvent être des immunoglobulines (entières ou l'une de leurs chaînes) comme ça peut être du à des fractions du complément. Les deux exemples types étant l'érythème noueux et le lupus.

- **L'érythème noueux :**

L'érythème noueux serait le résultat d'une réaction cutanée non spécifique à des antigènes variés. Le mécanisme impliqué serait à médiation immunologique. De nombreuses preuves directes et indirectes supportent la notion d'une réponse de type IV d'hypersensibilité retardée qui peut se produire en réponse à un certain nombre de stimuli antigéniques. L'infection streptococcique et la sarcoïdose sont les causes les plus fréquentes. Cependant bien que séduisante, cette hypothèse n'est pas acceptée par tous les auteurs.

- **Le lupus :**


Les bases génétiques de la susceptibilité au lupus font l'objet de nombreuses recherches depuis une dizaine d'années et permettent de conclure d'ores et déjà à la présence de nombreux gènes de susceptibilité. Il existe en effet une fréquence anormale de pathologies lupiques dans la famille des patients (10 à 15 %), le taux de concordance du lupus chez les jumeaux monozygotes est de 20 à 34 %. Les gènes candidats qui sont actuellement reconnus portent sur les gènes HLA de classe II (DR2 et DR3), sur certaines protéines du complément (rares déficits homozygotes en C1q, déficits complets en C2 ou en C4, ou déficits d'un des 2 isotypes du C4, C4A et C4B), enfin, sur un polymorphisme des récepteurs de basse affinité pour les IgG (Fcγ RII et Fcγ RIII). Pour l'instant, l'état des connaissances de ces polymorphismes n'est pas suffisant, en dehors des isotypes de C4, pour être utilisé sur le plan diagnostique ou pronostique. Sur ce terrain génétique prédisposant complexe, certains facteurs environnementaux sont susceptibles de déclencher des poussées de la maladie. Les rayons ultra-violets de type B sont susceptibles de provoquer des manifestations cutanées (y compris les panniculites) et systémiques, tandis que des facteurs hormonaux sont très vraisemblables en raison, en particulier, de la prévalence nettement plus élevée du lupus chez la fille que chez le garçon.

➤ **L'agression d'origine métabolique :**

Dont le chef de file étant la cytotéatonecrose du nouveau-né (CSN).

La pathogénie de la CSN reste obscure mais l'analyse des étiologies incriminées fait discuter la responsabilité de plusieurs mécanismes :

- Il existe physiologiquement une composition prédominante en graisses saturées, acide stéarique et acide palmitique, à point de fusion élevé, des adipocytes du nouveau-né. Cette graisse est adaptée à l'environnement intra-utérin. À la naissance, le rapport graisses saturées/graisses insaturées doit s'inverser pour s'adapter aux nouvelles conditions de vie.
- Il pourrait y avoir, chez les enfants atteints de CSN, un défaut du métabolisme des graisses aboutissant à une élévation de la quantité des graisses saturées dans le tissu sous-cutané. Un défaut sous-jacent constitutionnel du métabolisme des graisses pourrait être incriminé.
- Enfin, l'hypoxie liée à une souffrance néonatale ou une hypothermie (responsable d'une vasoconstriction périphérique, donc d'une hypoxie périphérique) favoriserait la cristallisation de ces graisses saturées aboutissant à la nécrose adipocytaire et à une réaction granulomateuse secondaire.



*Classification
des panniculites*

V. CLASSIFICATION DES PANNICULITES

Les panniculites ou hypodermites se présentent comme des lésions nodulaires ou en plaques, sensibles à la palpation, pouvant être ou non inflammatoires. La peau de recouvrement peut être rouge et inflammatoire ou d'apparence saine. La lésion nodulaire est ferme ou au contraire peut devenir fluctuante et avoir tendance à la fistulisation. En fonction de leur étiologie, l'évolution est aiguë ou torpide, leur résolution peut s'accompagner d'une fibrose ou d'une lipotrophie. Les membres inférieurs et surtout les jambes sont le site de prédilection. La difficulté de l'analyse clinique pour orienter le diagnostic étiologique nécessite des examens complémentaires dont le plus important est l'examen anatomopathologique. Celui-ci n'est en mesure d'apporter des informations que lors d'une biopsie au bistouri intéressant la totalité de l'épaisseur de l'hypoderme jusqu'à l'aponévrose en profondeur et mesurant 1,5 cm de grand axe et 1 cm de largeur. Dans ces conditions, la totalité des structures hypodermiques, à savoir le lobule et les septums, est représentée.

L'autre exigence anatomopathologique est la biopsie d'une lésion récente où les lésions inaugurales restent analysables. En effet, très rapidement, les dégâts adipocytaires et l'atteinte vasculaire avec nécrose graisseuse secondaire vont entraîner l'apparition d'une réaction granulomateuse secondaire. Celle-ci, lipophagique, géantocellulaire, manque totalement de spécificité.

Le prélèvement mycobactériologique n'est pas systématiquement demandé en première intention. [2]

Dans ce chapitre on va essayer de classer les panniculites selon une classification histologique. (Tableau I)

Tableau I : Classification des panniculites [2]

Hypodermites septales	<ul style="list-style-type: none">• Erythème noueux• Erythème induré de Bazin
Hypodermites lobulaires	<ul style="list-style-type: none">• Cytostéatonécrose du nouveau-né• Maladie de Weber-Christian• Déficit en alpha-1-antitrypsine• Panniculite de Rothmann-Makai• Cytostéatonécrose pancréatique• Panniculite a frigore• Panniculite traumatique• Panniculite post stéroïdienne• Panniculite histiocytaire cytophagique
Hypodermites mixtes	<ul style="list-style-type: none">• Lupus érythémateux profond• Panniculite des sclérodermies• Hypodermites lipoatrophiantes• Dermohypodermite sclérodermiforme• Hypodermites diverses• Dermohypodermites infectieuses et parasitaires



*Les aspects
cliniques*

VI. LES ASPECTS CLINIQUES

A. Hypodermites septales

a. Erythème noueux [2][14][44]

Il s'agit d'une hypodermite sans vasculite, de description ancienne (Willan, 1798), caractérisée par la présence de nouures touchant les faces d'extension des jambes, plus rarement les cuisses et les avant-bras, évoluant sur 3 à 6 semaines en ne laissant aucune séquelle dermatologique.

Sa survenue serait médiée par une réponse immune à divers antigènes comme en témoigne, à la phase précoce, une réaction inflammatoire limitée aux septums avec dépôts d'immunoglobulines et de complément en périvasculaire.

L'érythème noueux (EN) est une affection rarement rencontrée chez l'enfant en comparaison avec l'adulte. En effet dans la littérature médicale, les grandes séries publiées sur le sujet concernent surtout l'adulte, alors que les séries concernant l'enfant sont relativement rares et modestes, ne dépassant guère les 36 cas. L'EN se rencontre au cours de la première décade chez l'enfant (10–12 ans en moyenne), le sexe ratio est égal à 1. Les causes peuvent être multiples et variées, mais dans près de la moitié des cas, aucune étiologie n'est retrouvée et on parle alors d'EN idiopathique.

1. Physiopathologie

L'EN serait le résultat d'une réaction cutanée non spécifique à des antigènes variés. Le mécanisme impliqué serait à médiation immunologique. De nombreuses preuves directes et indirectes supportent la notion d'une réponse de type IV d'hypersensibilité retardée à de nombreux antigènes. Cependant bien que séduisante, cette hypothèse n'est pas acceptée par tous les auteurs.

2. Manifestations cliniques

L'évolution est toujours stéréotypée et comporte trois phases successives.

a. Phase prodromique

L'érythème noueux est parfois précédé par une infection oto-rhino-laryngologique (ORL) ou respiratoire haute 1 à 2 semaines avant l'éruption cutanée. Le plus souvent, on retrouve uniquement un tableau non spécifique de 3 à 6 jours, comportant de la fièvre, des arthralgies, parfois des douleurs abdominales, une légère altération de l'état général.

b. Phase d'état

Les nouures s'installent en 1 à 2 jours sur les faces d'extension des jambes et des genoux, plus rarement des cuisses et des avant-bras. Elles sont de taille variable (1 à 4 cm), peu nombreuses (3 à 12 lésions), bilatérales mais non symétriques (figures 9 et 10), douloureuses spontanément. Elles sont chaudes, fermes, mobiles par rapport aux plans profonds, douloureuses à la palpation. Il existe souvent un œdème déclive des chevilles. La douleur est exacerbée par l'orthostatisme. De nouvelles lésions peuvent apparaître pendant une dizaine de jours. Le syndrome général de la phase prodromique persiste ou s'accroît à la phase d'état.



Figures 9 et 10 : Erythème noueux sur la face antérieure des jambes [14]

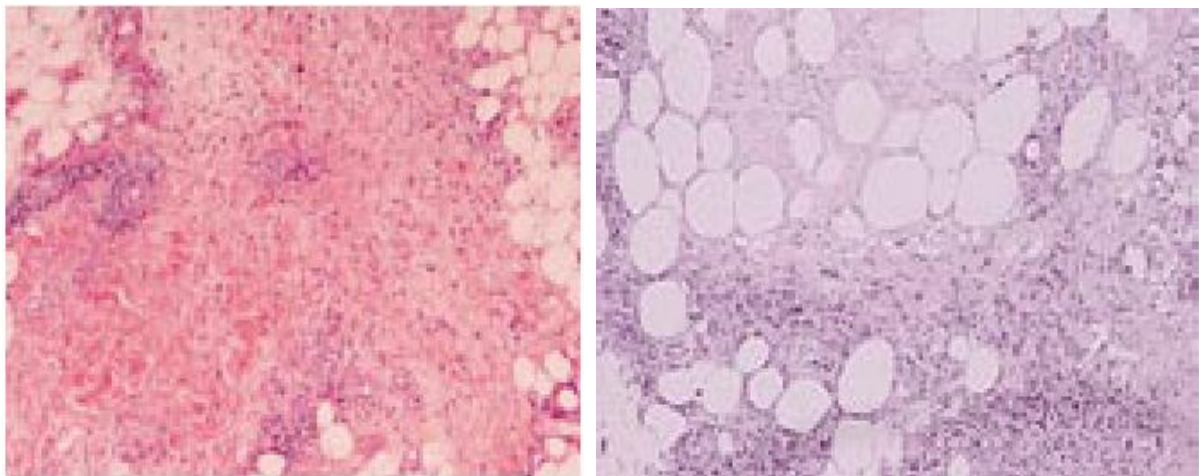
c. Phase régressive

Elle est accélérée par le repos et le traitement. Chaque nouure évolue en une dizaine de jours en prenant des aspects contusifformes bleus et jaunâtres. Les lésions disparaissent sans séquelle. Il n'y a jamais de nécrose, ni d'ulcération, ni de cicatrice. L'érythème noueux peut comporter plusieurs poussées sur 1 à 2 mois, favorisées par l'orthostatisme. L'éruption devient alors polymorphe avec des éléments d'âge différent. Les arthralgies persistent parfois plusieurs semaines après la fin de l'éruption.

3. Anatomie pathologique

Il n'est pas nécessaire d'effectuer une biopsie cutanée qui confirme le diagnostic d'érythème noueux mais n'apporte aucune information sur le plan étiologique. Dans la phase précoce, il existe un œdème des septums avec un infiltrat lymphohistiocytaire pouvant comporter des neutrophiles et des éosinophiles. On note parfois des dépôts de fibrine et une extravasation d'hématies. L'infiltrat peut s'étendre à la périphérie des lobules adipeux. Très souvent, l'infiltrat est à renforcement périvasculaire avec œdème et exocytose dans la paroi des veinules. La nécrose fibrinoïde des parois vasculaires est exceptionnelle.

Dans les lésions tardives, les septums s'élargissent et deviennent fibreux. Les neutrophiles sont absents. Il existe des granulomes macrophagiques comportant des cellules géantes. À la périphérie des lobules, on note des images de phagocytose lipidique. (Figures 11 et 12)



Figures 11 et 12 : Aspects histologiques après biopsie d'un nodule d'un EN

Le tableau histologique montre une hypodermite septale avec réaction inflammatoire s'étendant au derme réticulaire et aux cloisons fibreuses interlobulaires de l'hypoderme, les lobules adipeux étant respectés

4. Le diagnostic positif

Le diagnostic positif de l'EN est avant tout clinique. Cependant une anamnèse très fouillée (à la recherche de contagé tuberculeux, de fièvre, de diarrhée sanglante, de douleurs abdominales, de problèmes respiratoires, de dysphagie etc.) doit être menée ainsi qu'un examen clinique aussi complet que possible, toujours à la recherche de signes associés éventuels. Dans les cas typiques un bilan n'est pas systématique.

5. Diagnostic différentiel

Chez l'enfant, le diagnostic différentiel ne se pose pratiquement pas de problèmes, sauf devant certains cas atypiques. La question peut se poser surtout par rapport au purpura rhumatoïde (Schönlein-Henoch) et à la vascularite nodulaire.

6. Diagnostic étiologique

Dans la conduite du diagnostic étiologique, il faut toujours considérer chez l'enfant son origine géographique, son sexe, son environnement, les conditions épidémiologiques du pays et les signes associés évocateurs d'une maladie.

Compte tenu du fait que l'EN pourrait être associé à une maladie de système (aiguë ou chronique), il faudrait toujours en rechercher l'origine. Les causes sont nombreuses et variées comme le montre (tableau II).

Tableau II : les causes de l'érythème noueux chez l'enfant

Infections bactériennes	Infections virales	Mycoses	Maladies de système	Médicaments	Cause inconnue
<ul style="list-style-type: none"> • Streptocoque +++ • Tuberculose ++ • Yersinia ++ • Leptospirose + • Pasteurella + • Salmonella enteritidis + • Campylobacter jejuni + • Bartonella henselae + • Mycoplasma pneumoniae + • Mycobactéries atypiques + (Mycobacterium marinum) 	<ul style="list-style-type: none"> • Mononucléose infectieuse + • CMV+ • Psittacose+ 	<ul style="list-style-type: none"> • Dermato-phytoses + 	<ul style="list-style-type: none"> • Sarcoidose ++ (Syndrome de Löfgren) • Mal.de Crohn + • Mal. Coeliaque + • Mal. de Behcet+ • Mal. de Hodgkin + • Lymphome + • Leucémie + 	<ul style="list-style-type: none"> • Antiépileptiques + • Antibiotiques + (amoxicilline, sulfamidés +) 	<p>30 à 50% selon les séries ³⁻¹⁵⁾</p>

+++ = cause fréquente; ++ = cause peu fréquente; + = cause rare à très rare

L'anamnèse, l'examen clinique, notamment l'analyse de la croissance et le bilan spécifique orienté permettent de poser le diagnostic étiologique.

Quelques étiologies qui figurent dans le tableau méritent d'être développées.

➤ **Les causes infectieuses bactériennes**

• **EN et Amygdalite streptococcique**

En effet, l'infection à streptocoque β hémolytique du groupe A représente actuellement la cause la plus fréquemment retrouvée avec un EN, à la fois chez l'adulte et chez l'enfant. Dans ce cas, l'anamnèse retrouve habituellement une pharyngite aiguë une à deux semaines avant l'apparition de l'EN. Le frottis de gorge avec test rapide et culture, le taux élevé des ASLO et de la streptodornase après deux prélèvements faits à quatre semaines d'intervalle confirmeront le diagnostic.

- **EN et Tuberculose**

La primo-infection tuberculeuse peut aussi se manifester par un EN. Dans ce cas, la radiographie du thorax peut montrer soit le complexe primaire de Ghon, soit une adénopathie hilare unilatérale avec ou sans troubles de ventilation. Le test de Mantoux est positif, avec ou sans BCG, (induration positive >10mm). On peut aussi faire un test sanguin à l'interféron gamma (T-Spot TB® ou Quantiferon Gold®) qui peut aider au diagnostic. Dans ce cas, il s'agit d'une «infection tuberculeuse».

- **Maladies de système**

- **EN et Sarcoïdose (syndrome de Löfgren)**

En effet la sarcoïdose de l'enfant peut s'accompagner d'un EN. Ceci est réalisé dans le syndrome de Löfgren où la radio du thorax va montrer des adénopathies hilaires bilatérales, pas de lésions pulmonaires au début. L'association d'un EN, d'adénopathies hilaires bilatérales et de polyarthrites définit le syndrome de Löfgren. C'est une forme bénigne de la sarcoïdose qui survient chez l'adolescent et l'adulte jeune en général de sexe féminin. Les cas rapportés dans la littérature concernent surtout des patients des pays scandinaves, d'Espagne et de Grèce; par contre, il n'y a pratiquement pas de cas de sarcoïdose rapportés en Afrique ou au Japon. C'est la seule forme de la maladie qui a une évolution favorable.

- **EN et Maladie de Crohn**

L'association de la maladie de Crohn avec un EN a été aussi rapportée chez l'enfant. Dans ce cas l'EN peut précéder parfois de plusieurs semaines l'apparition des signes évocateurs de la maladie de Crohn (douleurs abdominales quasi permanentes dans le quadrant inférieur droit, diarrhée parfois sanglante, irritation anale avec fissure). Le diagnostic repose sur la clinique, l'évaluation radiologique de l'intestin grêle notamment dans la région iléo-caecale et l'endoscopie digestive.

- **EN et Rectocolite ulcéro-hémorragique**

La rectocolite ulcéro-hémorragique est une maladie digestive chronique qui a été aussi rapportée chez l'enfant. Le contexte clinique, notamment les diarrhées sanglantes, douleurs à la défécation, nausées et vomissements, orientera le bilan étiologique. Le diagnostic repose sur l'endoscopie digestive avec biopsie.

- **EN et Maladie de Behcet**

Cette association a été signalée dans de nombreuses séries pédiatriques.

- b. Erythème induré de Bazin ou vasculite nodulaire [34][35][36]**

- 1. Nosologie**

L'érythème induré a été décrit par Bazin en 1855 : ce sont des lésions nodulaires, parfois en placards, profondes, fermes à la palpation. Dans la description initiale, ces lésions ne sont pas rattachées à la tuberculose ; cependant des lésions identiques ont été observées chez des patients présentant une tuberculose. De ce fait, progressivement, la notion d'érythème induré de Bazin d'origine tuberculeuse apparaît dans la littérature.

En 1945, Montgomery et al décrivent des lésions similaires sous le terme de vasculite nodulaire, sans rapport avec la tuberculose, peut être dues à une hypersensibilité à un ou à des antigènes le plus souvent inconnus. La vasculite nodulaire et l'érythème induré de Bazin sont deux affections identiques sur le plan clinique, histologique et évolutif.

Dans un souci de clarification, Cribier propose de retenir le terme de vasculite nodulaire, l'étiologie tuberculeuse étant possible mais exceptionnelle.

L'origine tuberculeuse de cette affection est cependant régulièrement discutée :

- Il existe des associations tuberculose et érythème induré de Bazin
- Dans certaines observations, l'érythème induré de Bazin régresse sous trithérapie antituberculeuse.
- Enfin, pour « relancer le débat », de l'acide désoxyribonucléique (ADN) de *Mycobacterium tuberculosis* a été mis en évidence par polymérase chain reaction (PCR) dans de telles lésions.

Cependant, à ce jour, aucun bacille tuberculeux n'a pu être isolé en culture dans ces lésions.

2. Aspects cliniques

La vasculite nodulaire est une affection peu fréquente chez l'adulte, et rare chez l'enfant. Il existe rarement des anomalies vasculaires cliniquement décelables. Cependant, on note souvent une surcharge pondérale, avec des jambes ayant un aspect en « poteau ». Il y a une perte du relief des chevilles et parfois une kératose folliculaire. Il n'y a pas de facteur déclenchant, parfois des prodromes : sensations inhabituelles de lourdeur des jambes, asthénie modérée.

Les lésions siègent sur les jambes, de manière bilatérale, mais rarement symétrique. Il s'agit de nodules plus ou moins inflammatoires, cyanotiques, fermes, indurés. Le nombre d'éléments est variable (en moyenne une dizaine). Les lésions mesurent 0,5 à 3 cm. Ces nodules sont soit bien délimités, soit entourés d'une gangue inflammatoire ; ils sont rarement confluents. La coloration est homogène, du rouge au violet.

L'ulcération des nodules est possible, surtout au centre des lésions. Ils sont sensibles spontanément et douloureux à la palpation. Après quelques jours ou quelques semaines, les signes inflammatoires régressent, la douleur diminue, les nodules se résorbent lentement. Il n'y a pas de liquéfaction, ni de ramollissement. En cas d'ulcération, les lésions laissent des cicatrices hyperpigmentées le plus souvent. Le repos accélère la disparition des lésions. Les récurrences sont extrêmement fréquentes. L'état général est toujours parfaitement conservé, sans fièvre, avec parfois une discrète asthénie.

3. Histologie

L'aspect clinique étant parfois peu spécifique, le diagnostic est histologique, nécessitant des biopsies profondes avec de nombreuses recoupes. L'atteinte est hypodermique avec parfois une extension au derme réticulaire. Les lésions vasculaires sont multifocales, touchant surtout les veines (figure 13), plus rarement des artères, des septums interlobulaires, parfois de la jonction dermohypodermique. Il s'agit d'une endothélite, avec épaissement pariétal, thrombose vasculaire et présence de granulomes tuberculoïdes intra- ou périvasculaires. Ces granulomes sont souvent riches en histiocytes langerhansiens. Dans les stades précoces, on peut observer une nécrose fibrinoïde de la paroi des vaisseaux. Il existe également une atteinte lobulaire avec infiltrat granulomateux, nécrose adipocytaire et lipophagie.

Les immunomarquages montrent un contingent (environ 10 %) de cellules dendritiques exprimant la protéine S100 au sein des granulomes. Il pourrait s'agir de cellules interdigitées ayant une fonction de présentation antigénique aux lymphocytes T.

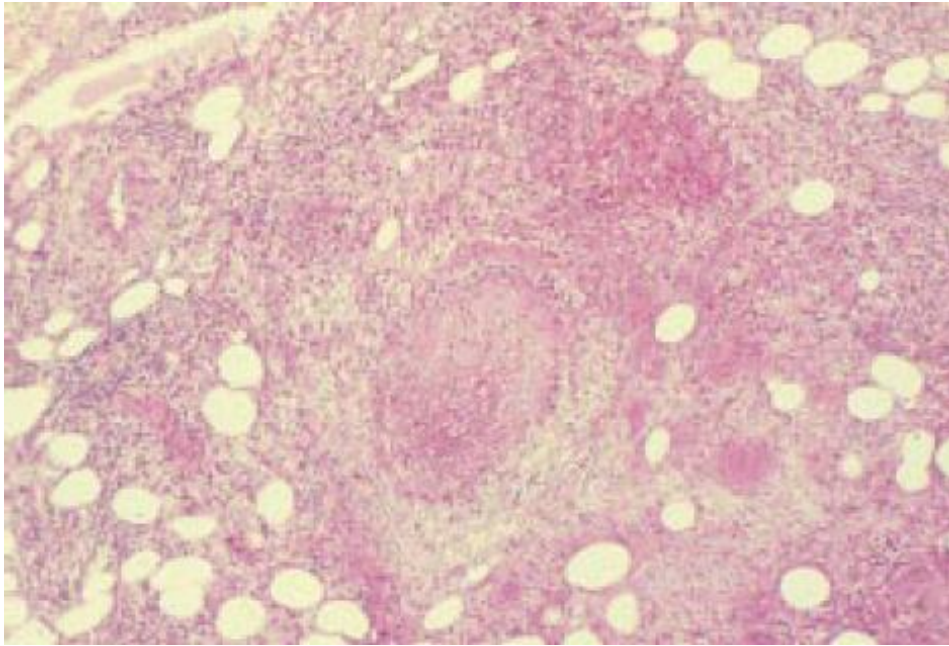


Figure 13 : Vasculite nodulaire, thrombose vasculaire avec inflammation granulomateuse périvasculaire.

B. Hypodermites lobulaires

a. Cytostéatonécrose du nouveau-né [2][15][16][17][41][42]

1. Manifestations cliniques

Cytostéatonécrose du nouveau-né (CSN) est une hypodermite aiguë rare et a surtout un bon pronostic, se développant chez le nouveau-né durant les premiers jours de vie. Elle survient chez un enfant né à terme ou post-mature au décours d'un accouchement compliqué. L'évolution est le plus souvent spontanément favorable en quelques semaines à quelques mois mais la survenue d'une hypercalcémie parfois sévère impose une surveillance prolongée.

Les lésions de CSN se développent habituellement après un intervalle libre dans les 15 premiers jours suivant l'accouchement mais peuvent apparaître jusqu'à 30 jours après la naissance. Ces lésions débutent par un érythème qui laisse rapidement place à des placards d'hypodermite rouge violine plus ou moins diffus. Ces lésions sont souvent douloureuses. L'inflammation s'atténue progressivement, l'infiltration régresse pour laisser place à une atrophie du tissu sous-cutané en quelques semaines à quelques mois (maximum rapporté pour voir la régression des symptômes inflammatoires : 6 mois après le début des symptômes). Les lésions atrophiques persistent des années. Il n'y a pas de retentissement fonctionnel de cette atrophie cutanée pour l'enfant, ni de données dans la littérature permettant d'affirmer la persistance prolongée à l'âge adulte de cette atrophie (le recul maximum de surveillance après la naissance rapporté est de 6 ans). La CSN se développe chez un enfant en excellent état général, apyrétique, si les complications périnatales ont disparu et en l'absence de complications. Les localisations préférentielles de la CSN sont le dos (figure 14), le cou (figure 15) et les membres supérieurs. La diffusion des lésions paraît dépendre des mécanismes impliqués. Une souffrance néonatale grave est responsable de lésions plus volontiers diffuses (figure 16) alors que des traumatismes localisés tels que l'utilisation de forceps ou de spatules lors de l'accouchement induit des lésions focales.



Figure 14 : Cytostéatonécrose localisée dorsale chez un nourrisson de 15 jours [15]



Figure 15 : Cytostéatonécrose localisée cervicale.



Figure 16 : Forme diffuse dorsale de cytotéatonecrose : empatement inflammatoire douloureux survenant au décours d'une souffrance néonatale chez un enfant issu d'une mère avec syndrome des antiphospholipides.

2. Physiopathologie

La pathogénie de la CSN reste obscure mais l'analyse des étiologies incriminées fait discuter la responsabilité de plusieurs mécanismes :

- Il existe physiologiquement une composition prédominante en graisses saturées, acide stéarique et acide palmitique, à point de fusion élevé, des adipocytes du nouveau-né.

Cette graisse est adaptée à l'environnement intra-utérin. À la naissance, le rapport graisses saturées/graises insaturées doit s'inverser pour s'adapter aux nouvelles conditions de vie.

- Il pourrait y avoir, chez les enfants atteints de CSN, un défaut du métabolisme des graisses aboutissant à une élévation de la quantité des graisses saturées dans le tissu sous-cutané. Un défaut sous-jacent constitutionnel du métabolisme des graisses pourrait être incriminé.
- Enfin, l'hypoxie liée à une souffrance néonatale ou une hypothermie (responsable d'une vasoconstriction périphérique, donc d'une hypoxie périphérique) favoriserait la cristallisation de ces graisses saturées aboutissant à la nécrose adipocytaire et à une réaction granulomateuse secondaire.

3. Étiologies

La CSN est considérée comme une pathologie rare. Si sa fréquence réelle est probablement sous-estimée, comme en témoignent les retards au diagnostic, il existe un paradoxe entre la faible prévalence de cette maladie et la fréquence relativement élevée des étiologies suspectées d'être responsables de CSN. Ceci fait discuter l'addition de plusieurs facteurs pour pouvoir générer une CSN : des facteurs maternels, des facteurs liés à l'accouchement et probablement des facteurs constitutionnels, ou acquis et transitoires, liés à l'enfant.

Les causes maternelles reconnues ou suspectées comme favorisant la survenue de CSN sont : l'hypertension artérielle gravidique et la pré-éclampsie, le diabète gestationnel, la prise d'inhibiteurs calciques ou de cocaïne pendant la grossesse. Le tabagisme pendant la grossesse ou l'âge maternel élevé ont aussi été discutés comme des étiologies possibles. Seules des études contrôlées pourraient faire la part des choses entre ces différents facteurs afin d'éliminer d'éventuels facteurs confondants. Ainsi, l'âge maternel élevé pourrait favoriser la fréquence des facteurs généraux associés.

Les étiologies de souffrances de l'enfant liées à l'accouchement ou à la période néonatale rapportées avant l'apparition des lésions de CSN sont : le travail prolongé, l'hypothermie, l'hypoxie (inhalation de méconium, cardiopathies congénitales...), les infections materno-foetales, l'incompatibilité sanguine fœto-maternelle et l'utilisation d'objets contondants tels que forceps ou spatules. Une fréquence élevée (44%) de macrosomies à la naissance chez les enfants atteints de CSN a récemment été rapportée comme possible facteur favorisant et retrouvé rétrospectivement dans plusieurs publications. Cette macrosomie pourrait être la conséquence d'un diabète gestationnel mais ceci n'est pas retrouvé systématiquement dans les publications. Le surpoids pourrait favoriser les traumatismes obstétricaux eux-mêmes responsables de CSN. Un terrain lié à l'enfant a été suspecté dans plusieurs observations: anémie ou thrombocytose. Ces deux facteurs pourraient être responsables d'une hypoxie périphérique. Un autre facteur discuté dans trois publications est l'existence d'une dyslipidémie familiale. Ces observations décrivent des hypertriglycéridémies majeures lors de CSN chez des enfants issus de mères atteintes de dyslipidémies, faisant discuter des anomalies du métabolisme des graisses dans la physiopathologie de la CSN.

Plus récemment, l'implication d'une thrombophilie de la mère (syndrome des antiphospholipides, thrombose veineuse inexplicée) ou de l'enfant (déficit en protéine C) a été discutée comme étiologie potentielle de la CSN. La première, par la survenue de microthromboses localisées au placenta pourrait être responsable d'hypoxémies ou d'ischémies placentaires. La thrombophilie de l'enfant pourrait elle-même induire des microthromboses périphériques et ainsi une ischémie cutanée chez le nouveau-né.

C'est probablement la conjonction de plusieurs de ces facteurs et de facteurs encore non identifiés qui induit chez un petit nombre d'enfants la CSN.

4. Examens complémentaires

Le diagnostic de CSN est le plus souvent clinique. Lorsqu'il existe un doute diagnostique avec une hématomie, des tumeurs ou une panniculite au froid, une cytoponction ou une biopsie cutanée confirmeront le diagnostic. La cytoponction permet d'affirmer le diagnostic en montrant des cellules multinucléées avec inclusions vides arciformes correspondant aux cristaux lipidiques (figure 17).

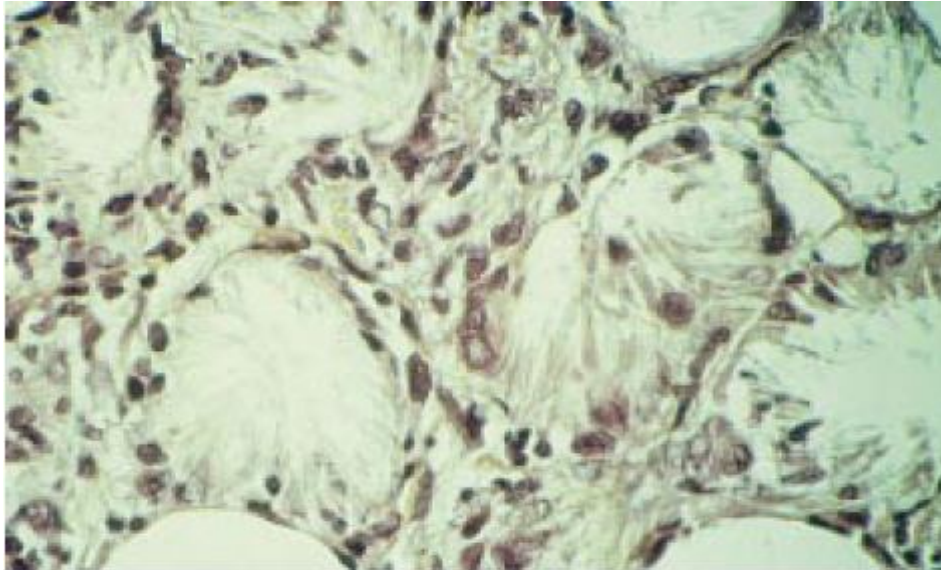


Figure 17 : Cytostéatonécrose du nouveau-né: images de cristallisation intra-adipocytaire des graisses.

La biopsie révèle sous un épiderme et un derme normaux, un granulome lipophagique cernant un tissu adipeux nécrosé. Des calcifications intra ou extra-adipocytaire peuvent aussi être observées. Les autres explorations ont peu d'intérêt diagnostique. Elles permettent essentiellement d'éliminer une infection ou une hémopathie.

L'imagerie, notamment l'échographie, corrigera l'hypothèse d'une tumeur cutanée. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) serait fortement évocatrice de CSN en montrant, au niveau de la graisse sous-cutanée, une diminution du signal en T1 et une augmentation du signal en T2.

5. Complications

L'hypercalcémie est la complication la plus fréquente de la CSN. La prévalence de cette hypercalcémie est évaluée par deux séries entre 28 et 75% des cas. La prévalence réelle est cependant difficile à évaluer. Ces deux séries, totalisant 27 patients, étant hospitalières, recensent des formes a priori plus sévères de CSN. L'hypercalcémie est le plus souvent asymptomatique et alors découverte dans le cadre de la surveillance hebdomadaire de la calcémie. Les hypercalcémies les plus sévères peuvent être responsables d'irritabilité, hypotonie, insomnie, anorexie, vomissements, constipation, voire retard de croissance et insuffisance rénale. Cette hypercalcémie apparaît plusieurs jours après le début des symptômes de CSN et jusqu'à 2 mois après le début de la CSN. Une fois installée, en l'absence de traitement, elle peut durer jusqu'à 4 mois après le début des signes cutanés. Si l'hypercalcémie est très fréquente en cas de forme disséminée de CSN, elle peut aussi se développer sur des formes localisées de CSN.

Cela impose d'être vigilant quant à la surveillance de la calcémie quelle que soit l'extension de la CSN.

Des dépôts calciques viscéraux secondaires à l'hypercalcémie ont été fréquemment rapportés. Les plus « classiques » sont les néphrocalcinoses et les lithiases rénales, mais des dépôts cutanés, veineux, cardiaques (septum interauriculaire, valves) et hépatiques ont aussi été décrits. À notre connaissance. En aucun cas une exploration systématique à la recherche de dépôts calciques au niveau de ces organes ne doit être proposée. Plusieurs hypothèses physiopathologiques sont émises pour expliquer l'hypercalcémie.

L'élévation de la prostaglandine E secondaire à la CSN est l'une de ces hypothèses. La prostaglandine E stimule la résorption osseuse ostéoclastique et augmente ainsi la calcémie. Cette élévation de la prostaglandine E pourrait aussi expliquer certaines thrombopénies observées lors de CSN. Une autre hypothèse est la libération de calcium par les adipocytes nécrosés. Mais l'apparition tardive de l'hypercalcémie par rapport à la nécrose adipocytaire, ainsi que la description d'hypercalcémies secondaires à des CSN localisées, s'opposent à cette hypothèse. Enfin, l'hypothèse la plus souvent évoquée est la synthèse extra-rénale de 1-25(OH)₂ vitamine D3 par le granulome lipophagique. Cette hypothèse a été étayée par plusieurs études endocrinologiques prospectives. Ce mécanisme est responsable d'hypercalcémies dans d'autres maladies granulomateuses comme la sarcoïdose et la tuberculose. L'élévation de la 1-25(OH)₂ vitamine D3 entraîne une augmentation de l'absorption intestinale de calcium et une élévation de la calcémie.

Les complications locales sont dominées par la douleur et la survenue d'atrophies sous-cutanées (figure 18). La liquéfaction de la nécrose sous-cutanée peut être responsable de douleurs, fistulisations et surinfections.

Enfin, la persistance tardive de nodules sous-cutanés serait le témoin de calcifications dystrophiques des nodules hypodermiques.



Figure 18 : Lipoatrophie séquellaire d'une cyto-stéatonecrose :
dépression de la face externe du bras gauche, à 3 mois.

Une hypertriglycéridémie, parfois majeure, peut être observée pendant la CSN. Dans la littérature, cette complication a toujours été asymptomatique. Une libération de triglycérides par les adipocytes a été la première hypothèse émise. L'activation des macrophages, comme dans le syndrome d'activation macrophagique pourrait aussi être incriminée.

Une thrombopénie sévère ($< 50\,000$ plaquettes/ml), asymptomatique, peut être observée. Elle se développe avant les premiers symptômes de CSN et régresse avec la CSN. La réalisation d'un myélogramme chez un enfant oriente vers une origine périphérique de la thrombopénie. Plusieurs hypothèses physiopathologiques ont été émises pour expliquer cette thrombopénie. Elle pourrait être secondaire à l'activation macrophagique, comme observé dans le syndrome d'activation macrophagique. Une hypersécrétion de prostaglandine E a été rapportée dans les CSN ; cette élévation du taux de prostaglandine E pourrait aussi être responsable de cette thrombopénie, comme observé chez les enfants traités par de la prostaglandine E.

Enfin, des cas d'hypoglycémie ont été décrits. La chronologie par rapport à la survenue de la CSN et son étiologie ne permettent pas de préciser si la CSN induit une hypoglycémie ou pourrait en être une conséquence.

b. Déficit en alpha-1 antitrypsine [24][25][26][27][39]

Le déficit en alpha 1 antitrypsine (AAT) est un désordre génétique commun qui se manifeste principalement par des maladies pulmonaires obstructives, une atteinte hépatique, et parfois par des panniculites. La découverte de l'alpha 1 antitrypsine en tant qu'inhibiteur de protéases a abouti à la théorie du déséquilibre de la balance protéase-antiprotéase, qui demeure encore la clé de voute de la physiopathologie de l'emphysème pulmonaire.

L'AAT est une molécule de 52 kDa synthétisée essentiellement par les hépatocytes. C'est le principal inhibiteur de protéases du plasma humain, avec des concentrations circulantes normales de 0,9 à 2 g/L. Malgré la diffusion de l'AAT dans tous les organes du corps, sa fonction principale s'exerce dans le parenchyme pulmonaire, où elle sert à protéger le tissu alvéolaire fragile de la destruction par l'élastase des polynucléaires neutrophiles (NE), une protéase très puissante capable de détruire les protéines structurales majeures des alvéoles.

Les mutations au niveau du gène SERPINA1, qui code l'AAT, sont à l'origine d'anomalies de synthèse et de sécrétion d'AAT. La transmission génétique du déficit est autosomique dominante.

Les panniculites par déficit en AAT représentent 15 à 20 % de l'ensemble des panniculites nodulaires neutrophiliques.

Sur le plan clinique, la panniculite par déficit en AAT se manifeste comme des nodules de 1 à 2 cm de diamètre, formant parfois des placards de plus grande taille. Ces nodules sont chauds, inflammatoires, douloureux à la palpation. La peau en regard est érythémateuse. Ils siègent sur les membres inférieurs, les fesses, la face postérieure des bras. La face est respectée. Ces

nodules évoluent vers un ramollissement, voire une liquéfaction, avec évacuation par un orifice cutané d'un liquide huileux, jaunâtre. Puis les lésions disparaissent, laissent une atrophie cupuliforme séquellaire, parfois une hyperpigmentation post inflammatoire.

Le début se fait à n'importe quel âge de la vie par des lésions nodulaires ou des plaques inflammatoires, profondes, à évolution fluctuante et fistulisante. Certaines lésions peuvent être déclenchées par des traumatismes ou aggravées par le débridement chirurgical pour évacuer la graisse nécrosée.

Le tableau anatomopathologique est celui d'une panniculite lobulaire neutrophilique. Cependant, certains signes sont particuliers et ont une valeur d'orientation: il existe souvent une nécrose associée des septums interlobulaires et du derme profond, les hémorragies sont importantes et l'on note parfois des images de thrombose vasculaire. La présence de polynucléaires neutrophiles entre les fibres de collagène dermique serait un signe précoce et évocateur. De façon très particulière, on note la proximité de lobules détruits par la nécrose hémorragique avec des lobules sains au voisinage immédiat.

c. Panniculites liées au froid [2]

Elles ont été décrites par Haxthausen et touchent l'enfant et le nourrisson après une exposition au froid. Les lésions siègent souvent sur les régions malaires ou les extrémités, apparaissent dans un délai court après l'exposition (1 à 2 jours, au maximum 1 semaine). Il s'agit de lésions nodulaires ou de plaques, infiltrées, rouges, inflammatoires, non fluctuantes. L'ingestion de crèmes glacées est un autre facteur déclenchant classique avec localisation des lésions sur les joues. Les lésions peuvent être reproduites par application d'un cube de glace sur la peau. Elles disparaissent spontanément sans laisser d'atrophie cicatricielle en l'espace de 3 à 6 semaines.

Des panniculites à frigore ont été décrites dans la période néonatale chez des enfants exposés au froid avec des lésions œdémateuses, infiltrées, qu'il convient de différencier de la CSN néonatale. (Figure 19)



Figure 19 : Panniculite a frigore : localisation à la face interne de la cuisse, survenue après exposition au froid en montagne.

d. Panniculite post-stéroïdienne [2][28]

Elle survient exclusivement chez le nourrisson et l'enfant au cours de la décroissance rapide d'une corticothérapie générale instituée pour des pathologies variées (syndrome néphrotique, leucémie, rhumatisme inflammatoire...). Il s'agit de l'éruption de nodules ou de plaques dermohypodermiques, infiltrés, rouges, parfois sensibles à la palpation, siégeant sur les joues, les membres. Les lésions surviennent volontiers dans le pannicule adipeux développé sous l'influence de la corticothérapie. Leur évolution est spontanément résolutive en l'espace de quelques semaines ou mois, même en l'absence de reprise de la corticothérapie aux doses antérieures. Elle n'est pas décrite chez l'adulte. L'examen anatomopathologique montre une panniculite granulomateuse avec cellules géantes, réaction lipophagique et images de cristallisation des graisses comme dans la CSN néonatale. Le diagnostic différentiel se fait avec les panniculites à frigore.

e. Lipogranulomatose de Rothmann-Makai [31]

Il s'agit d'une entité controversée : simple stade évolutif d'une panniculite lobulaire ou authentique affection autonome caractérisée par l'absence de signes systémiques, la localisation préférentielle des lésions sur les jambes et le petit nombre de lésions nodulaires souvent solitaires mais susceptibles d'évoluer par poussées. L'aspect anatomopathologique est celui d'une panniculite lobulaire granulomateuse avec images de pseudokystes résultant de la nécrose contiguë de plusieurs adipocytes. Le bilan étiologique est négatif ; on ne connaît pas de traitement efficace. Certains rapprochent cette affection des panniculites lipoatrophiantes.

f. Panniculite histiocytaire cytophagique [2][30]

Il s'agit d'une entité très rare. Le tableau clinique est celui d'une éruption de nodules hypodermiques, parfois ecchymotiques (figure 20). Cette éruption est la localisation cutanée d'un syndrome d'activation macrophagique (SAM) celui-ci se caractérise par de la fièvre, une altération de l'état général, une hépatosplénomégalie, une pancytopénie (75 % des cas), une cytolyse hépatique (100%). Les signes cutanés sont présents dans 20 % des cas. L'aspect anatomopathologique est caractéristique avec présence d'un infiltrat histiocytaire avec hémophagocytose et lymphocytophagocytose au niveau de l'hypoderme. Les facteurs déclenchants et favorisants sont les infections bactériennes (tuberculose...) et virales (virus de l'herpès, parvovirus B19, VIH...) et l'existence d'un déficit immunitaire associé. La recherche d'un lymphome doit être systématique, mais la population cellulaire lymphomateuse peut être masquée par la prolifération réactionnelle histiocytaire.



Figure 20 : Panniculite histiocytaire cytophagique :
lésions nodulaires ulcérées.

g. Lymphomes à localisation hypodermique [32][33]

Ils peuvent être associés à une panniculite histiocytaire cytophagique. Il existe également une variété hypodermique de lymphome T périphériques caractérisés par la survenue de nodules inflammatoires se multipliant rapidement et pouvant s'accompagner d'une atteinte leucémique. Ce lymphome est homologué dans la classification de Kiel (subcutaneous panniculitic T-cell lymphoma). Dans de nombreux autres lymphomes cutanés B ou T, l'atteinte de l'hypoderme n'est pas isolée et s'accompagne d'une atteinte dermique.

h. Hypodermites physiques traumatiques [2][38]

- Hypodermites post-traumatiques accidentelles [38]

Elles surviennent après un traumatisme connu ou encore après des traumatismes légers, oubliés ou non reconnus. Les lésions siègent dans des zones de pannicule adipeux important et exposées à des traumatismes (cuisses, fesses, seins, régions postérieures des bras).

L'allure clinique est celle d'une lésion nodulaire de taille variable, de consistance ferme, enchâssée dans la peau, non adhérente aux plans profonds, avec un phénomène de peau d'orange en surface. Cette lésion solitaire est le plus souvent asymptomatique.

À la phase aiguë, la biopsie montrerait des images de nécrose graisseuse, des foyers hémorragiques et un infiltrat inflammatoire polymorphe.

À la phase tardive, on note la présence d'un granulome lipophagique, de pseudokystes et une fibrose des zones atteintes, sans cristallisation des graisses et sans matériel étranger. Le diagnostic est basé sur l'anamnèse, l'absence des étiologies classiques et l'aspect anatomopathologique.

- Hypodermites provoquées par des injections

L'aspect est fonction des substances injectées. Il peut s'agir d'hypodermites aiguës suppuratives après injection de substances médicamenteuses (pentazocine [Fortalt], buprénorphine [Subutex, Temgésict], apomorphine [Apokiront], mépéridine, interleukine 2, gahexate mesilate. La présence de dépôts amorphes, de cristaux biréfringents en lumière polarisée ou de vacuoles optiquement vides permettent de suspecter la présence d'une substance injectée. Son identification plus précise nécessite le recours à des moyens plus sophistiqués (spectroscopie...).

- Lipoatrophies secondaires à des injections médicamenteuses

La réaction inflammatoire clinique ou anatomopathologique est absente ou discrète. Les lipoatrophies (LA) à l'insuline sont devenues exceptionnelles depuis l'utilisation d'insulines purifiées ou humaines. Les LA post cortisoniques surviennent quelques semaines après administration parentérale d'un corticoïde retard, surtout lorsque l'injection n'est pas strictement intramusculaire. Elles sont partiellement et spontanément réversibles en quelques années.

Des cas plus isolés ont été rapportés après injections de sérums, vaccins, pénicilline...

i. Adiponécrose multinodulaire disséminée aiguë de l'enfant [29]

Il s'agit d'une entité exceptionnelle, survenant chez l'enfant avec éruption de lésions nodulaires sous-cutanées, sans atteinte de l'état général ni arthralgies.

La biopsie montre une image de panniculite granulomateuse sans image de cristallisation des graisses. Cette affection non récidivante doit être distinguée des panniculites type Weber-Christian de l'enfant, qui ont volontiers une évolution récidivante et comportent des signes généraux et de la lipogranulomatose de Rothmann-Makai.

C. Hypodermites mixtes

a. La panniculite lupique [20][21][22][23][40]

La panniculite lupique est une maladie rare, qui pose le double problème de l'intégration au sein des panniculites en général et au sein de la maladie lupique par ailleurs. En effet, la panniculite lupique peut être parfaitement isolée pendant très longtemps, voire le rester complètement sans aucun autre signe de maladie lupique. Le diagnostic repose alors purement sur des critères anatomo-cliniques, sans les signes habituels de la série lupique.

La panniculite lupique ou lupus érythémateux profond est donc une atteinte primitive des lobules adipocytaires, caractérisée par un infiltrat lymphocytaire, à évolution fibrosante et cicatricielle. La panniculite lupique est une maladie rare, souvent considérée comme une forme clinique distincte de l'ensemble des autres manifestations lupiques. Elle est rare aussi bien au sein du lupus, qu'au sein du vaste groupe des panniculites. On considère ainsi que seuls 2 à 3% des patients atteints de lupus érythémateux systémique peuvent développer une panniculite lupique. Celle-ci se distingue de toutes les autres formes cutanées du lupus par la fréquente absence d'atteinte de l'épiderme au départ. Le processus se situe très en profondeur, avec parfois un infiltrat dermique, mais moins important que dans le *lupus tumidus*. Le terme de "*lupus profundus*" est parfois employé pour désigner la panniculite lupique, mais on ne doit pas le confondre avec celui de "*lupus tumidus*". L'éponyme "Kaposi-Irgang" est parfois utilisé, principalement dans la littérature allemande.

1. Manifestations cliniques

La panniculite lupique est beaucoup plus fréquente chez le sexe féminin avec un sexe ratio estimé à 3 F/1 H. Elle survient préférentiellement chez l'enfant et l'adulte jeune, rarement, des signes de panniculite lupique peuvent être présents au cours du lupus néonatal.

a. Localisation

Chez l'enfant, le visage est souvent concerné. Les localisations préférentielles sont la joue et le front. L'aspect clinique peut être très inquiétant, avec une augmentation de volume unilatérale de la joue, formant une masse mal limitée ou plutôt une infiltration de la totalité d'une hémiface. Dans ces cas, l'épiderme n'est que très peu modifié ou seulement discrètement inflammatoire. Les signes fonctionnels sont peu fréquents. Il n'y a pas d'altération de l'état général.

Les autres localisations sont celles des panniculites en général, c'est-à-dire les zones les plus grasses du tégument (les fesses, les cuisses et les jambes). Toutefois, ces localisations sont moins fréquentes ; ceci est un des éléments importants dans le diagnostic différentiel des autres formes de panniculite qui se situent le plus souvent dans ces zones grasses.

b. Examen clinique

La maladie se caractérise par des nodules profonds ou des nouures, dont la limite est mal définie. L'inflammation en surface est facultative. Une des caractéristiques de ces panniculites est le déclenchement de douleurs à la palpation ; certaines lésions peuvent aussi être spontanément douloureuses.

L'apparition de nodules de panniculite après un traumatisme ou une injection est classiquement décrite plus particulièrement dans la région deltoïdienne où des vaccinations peuvent précéder la formation des lésions. De la même façon, il existe des cas où la biopsie cutanée est suivie par une récurrence ou une augmentation de taille de la lésion.

Un nodule isolé de panniculite lupique ne peut être reconnu cliniquement à sa phase active. C'est l'évolution qui peut être évocatrice. En effet, après des semaines ou des mois d'évolution, ou sous l'influence du traitement, le nodule a tendance à s'affaïsser, à devenir moins inflammatoire et cicatriciel. L'involution de la lésion peut entraîner des cicatrices dystrophiques extrêmement visibles, La zone devient très scléreuse, avec une peau épaissie et lisse, sans infiltration en profondeur. La lésion devenue stable prend l'aspect d'une cicatrice ancienne dystrophique.

Outre l'atrophie cutanée, d'autres modifications de surface plus rares sont possibles : on décrit ainsi des hypertrichoses, voire des zones alopeciques de cuir chevelu, simulant une pelade.

Cette évolution atrophique est caractéristique et permet aussi d'individualiser la panniculite lupique au sein des autres hypodermes. L'évolution peut se faire en passant par une phase œdémateuse initiale suivie par une lente régression atrophique qui s'étale sur plusieurs mois. Le plus souvent, une zone seule ou deux sont atteintes. C'est ce caractère mono-lésionnel qui est toujours un problème diagnostique puisqu'il pourrait faire évoquer un lymphome primitivement localisé dans la graisse. Il existe toutefois des cas rares où de multiples lésions peuvent se développer simultanément, en particulier chez des patients avec un déficit en complément, ou un syndrome des anticorps antiphospholipides.

2. Aspect histologique

a. Architecture

La panniculite lupique touche primitivement les lobules adipeux alors que les septums qui les séparent ne sont pas primitivement atteints. L'aspect caractéristique est celui d'un infiltrat lymphocytaire en petits éléments nodulaires, situés à la périphérie des lobules, semblant alors à faible grossissement être accrochés aux septums, comparé à des "boules de gui". Elles sont constituées en grande majorité de lymphocytes. Des dépôts mucineux peuvent être présents dans le derme, comme dans d'autres formes de lupus.

b. Infiltrat

Les éléments lymphoïdes peuvent avoir une structure folliculaire, avec des centres germinatifs faits de lymphocytes clairs de grande taille, entourés par une couronne de petits lymphocytes T. Les immunomarquages permettent de faire la différence entre les lymphocytes B du centre germinatif qui expriment le CD20 et les lymphocytes T CD3+ de la couronne périphérique. Dans les autres cas, nous remarquons un infiltrat lymphocytaire plus diffus qui déborde le lobule lui-même et qui a tendance à remplacer progressivement la graisse (figure 21). Il est à nette prédominance de lymphocytes T. Sur le plan cytologique, il s'agit de lymphocytes réguliers, de petite taille, sans atypies nucléaires majeures. Une des caractéristiques de la panniculite lupique serait la présence de débris nucléaires de lymphocytes ("poussière nucléaire").

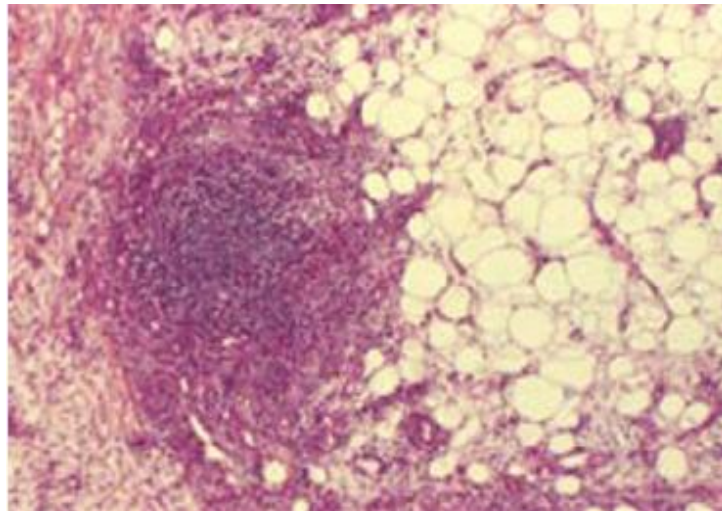


Figure 21 : Aspect de panniculite lymphocytaire ; noter la présence d'un follicule lymphoïde (hématoxyline – éosine x 200)

c. Atteinte graisseuse

Dans tous les cas, sauf à la phase très précoce, l'atteinte graisseuse se traduit par des dégâts adipocytaires, sans véritables zones de nécrose massive. La libération des acides gras contenus dans les adipocytes entraîne presque toujours une réaction macrophagique. La présence de cellules épithélioïdes, de cellules géantes multinucléées et de cellules de Touton contenant de multiples petites vacuoles lipidiques est alors détectée. Plus la lésion évolue, plus l'aspect lipophagique peut être évident. Comme dans tous les cas d'atteinte graisseuse intense, une calcification des lésions est possible. Un autre mode de résorption graisseuse parfois observé dans la panniculite lupique est la "lipodystrophie membranokystique". Cet aspect n'est toutefois pas spécifique de cette forme de panniculite.

d. Involution

Lors de l'involution de la lésion, l'infiltrat disparaît progressivement. Le lobule ne comprend plus que quelques adipocytes atrophiques, quelques lymphocytes et une fibrose. Progressivement, une vaste zone hyaline caractéristique persiste, ce qui va entraîner une rétraction très visible cliniquement. Avec le temps, l'aspect devient véritablement scléreux et toute la zone de pannicule adipeux est remplacée par la fibrose. (figure 22)

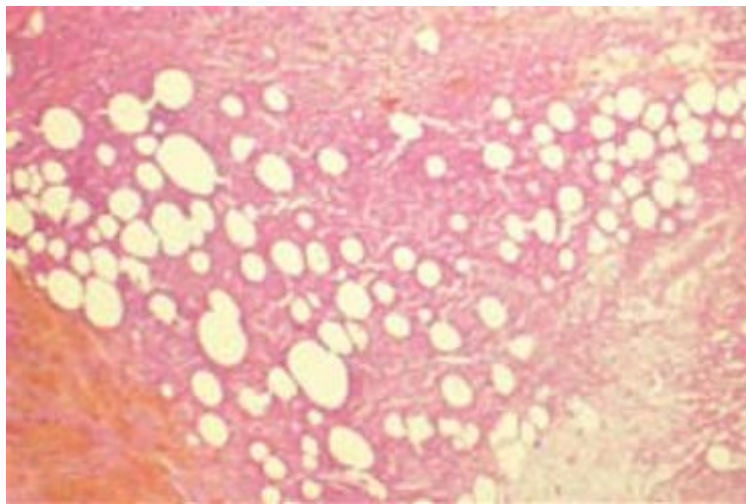


Figure 22 : Hyalinose complète du tissu adipeux, lésion séquellaire (hématoxyline – éosine x 140).

e. Immunofluorescence directe

Une bande lupique, c'est-à-dire un dépôt épais linéaire d'IgM et de C3 à la jonction dermo-épidermique à la surface de la lésion, est évocatrice mais inconstante. De ce fait, l'immunofluorescence directe négative en peau lésée n'est pas un argument pour éliminer le diagnostic de panniculite lupique. Dans certains cas, on observe des dépôts d'immunoglobulines et de C3 au sein du tissu adipeux. L'interprétation de ces images est plus difficile.

f. Biologie moléculaire

En cas de doute, une recherche de clonalité de l'infiltrat lymphocytaire peut être effectuée. Toutefois, la présence d'un clone minoritaire au sein de l'infiltrat ne peut pas être considérée comme un argument définitif en faveur de la malignité.

3. Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel se fait sur les données histopathologiques, qui sont absolument indispensables et sur les résultats de l'immunofluorescence et des investigations générales. La biopsie doit être large et profonde, réalisée au bistouri et emportant au moins plusieurs lobules adipeux ; elle doit porter si possible sur une lésion relativement récente.

a. Le diagnostic différentiel le plus important

Le lymphome T pléomorphe profond est de mauvais pronostic. Dans ce cas, l'état général s'altère souvent et des phénomènes d'activation macrophagique apparaissent, l'infiltrat malin étant associé à des signes de panniculite histiocytaire cytophagique. Les arguments en faveur du lymphome sont les atypies nucléaires, l'érythrophagocytose, la perte d'expression de certains marqueurs lymphocytaires comme le CD5 et le CD7, la diminution du ratio CD4/CD8 dans l'infiltrat et la présence d'un réarrangement clonal.

Il est important de garder en tête la possibilité du lymphome quand un résultat anatomopathologique suggère le diagnostic de panniculite lupique. Il existe en effet des cas pour lesquels il est difficile de trancher et qui sont parfois mis dans un cadre d'attente ("panniculite lymphocytaire indéterminée").

Très souvent, le tableau des panniculites aboutit au diagnostic d'attente peu spécifique "d'hypodermite nodulaire", ce qui n'est évidemment pas très précis. Il faut signaler que, dans près de 50% des cas, on n'arrive pas à mettre une étiquette claire sur ces hypodermes.

b. Les autres diagnostics différentiels

- Les panniculites à neutrophiles (panniculite de Weber-Christian)

Elles diffèrent sur le plan clinique par la multiplicité des lésions, l'atrophie cupuliforme non scléreuse, le caractère récidivant des lésions, la fièvre qui accompagne les poussées. L'infiltrat hypodermique comprend principalement des neutrophiles

- La panniculite par déficit en alpha 1-antitrypsine

Elle a des localisations atypiques, à l'abdomen et au haut du corps. Dans cette forme, il existe un infiltrat neutrophilique initial, mais surtout une grande dissection des septums, avec phénomènes nécrotiques aigus, s'accompagnant d'élastolyse.

- Les panniculites dites enzymatiques

Principalement consécutives à des anomalies pancréatiques, leur phénomène histologique principal est la cytotéatonécrose. Dans la panniculite de cause pancréatique (cancer, pseudokystes), la nécrose est massive, extrêmement importante et centrolobulaire. Le contexte général est celui d'une maladie grave, avec fièvre, douleurs et épanchement pleural ou péricardique.

b. Hypodermites infectieuses [1][2][37]

Elles résultent de la propagation à la graisse d'une maladie infectieuse à inoculation cutanée ou d'une atteinte de contiguïté à partir d'un organe sous-jacent ou encore d'une dissémination septicémique. Le terme d'hypodermite ou de dermohypodermite infectieuse est à préférer à celui de cellulite.

Le diagnostic des hypodermites infectieuses repose sur des examens bactériologiques ou mycologiques appropriés comprenant les hémocultures, la culture après aspiration à l'aiguille du foyer infectieux ou mise en culture d'un fragment de biopsie cutanée.

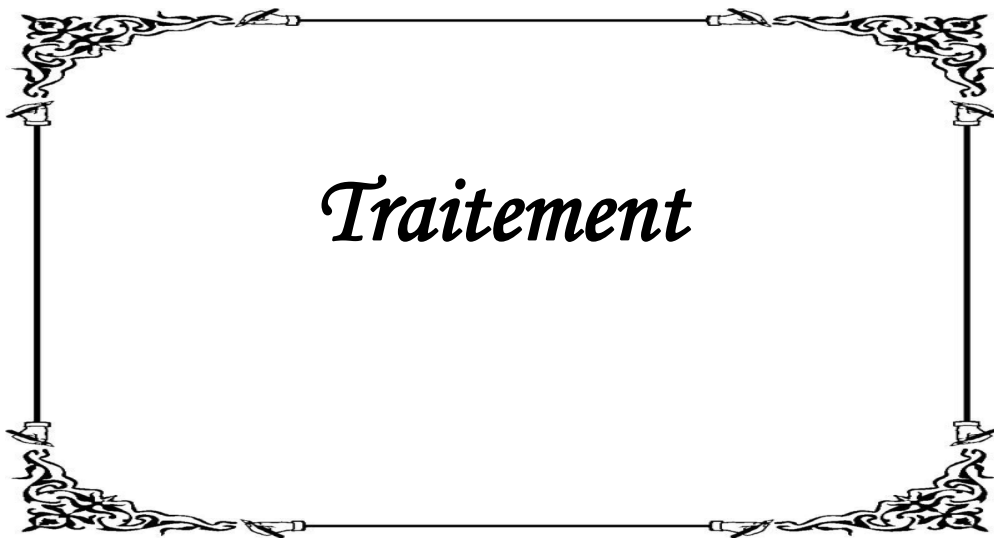
Seules quelques entités seront envisagées. Des lésions nodulaires étagées sur un membre doivent faire évoquer la possibilité d'une sporotrichose, d'une leishmaniose, avec dissémination sporotrichoïde ou encore, plus rarement, d'une mycobactériose atypique. Dans ces éventualités, on retrouve souvent la présence d'un chancre d'inoculation et les lésions disséminées se retrouvent sur des trajets lymphatiques. L'image anatomopathologique est celle d'une hypodermite suppurative dans laquelle les colorations spéciales (PAS, Gomori-Grocott, Giemsa et Ziehl) et les cultures permettent l'identification des agents responsables. Des mycobactéries d'inoculation (*Mycobacterium chelonae*, *Mycobacterium fortuitum*) peuvent survenir sur des sites d'injections sous-cutanées ou intramusculaires ou après mésothérapie. L'aspect anatomopathologique est habituellement celui d'une hypodermite suppurative ; plus rarement on note la présence de structures tuberculoïdes avec ou sans nécrose caséuse. Les gommes tuberculeuses ou les abcès froids dus à *Mycobacterium tuberculosis* ou *Mycobacterium bovis* ou à d'autres mycobactéries (*Mycobacterium avium*, *Mycobacterium intracellulare*) ne se voient guère que dans des contextes d'immunodépression. Les gommes syphilitiques ont disparu. Des localisations hypodermiques de borrelioses à *Borrelia burgdorferi* ont été rapportées.

c. Autres causes des hypodermites mixtes

Elles comprennent les affections suivantes :

- La Périartérite noueuse ;
- Les vasculites allergiques ;
- Les vasculites granulomateuses : maladie de Churg et Strauss, granulomatose de Wegener, vasculite lymphomatoïde de Liebov.

Outre les lésions nodulaires hypodermiques, ces maladies sont caractérisées par la présence d'autres manifestations cutanées : livedo inflammatoire, purpura, plaques de gangrène, ulcérations.



VII. TRAITEMENT

Le traitement des panniculites repose essentiellement sur la corticothérapie, qu'il faut mener très prudemment car elle-même peut aggraver l'atrophie qui va se produire avec l'évolution de la lésion. Cette corticothérapie doit être systématiquement associée au traitement de la maladie causale.

A. Panniculites septales

a. Erythème noueux [2][14]

L'hospitalisation en «hôpital de jour» est discutée au cas par cas et selon l'état clinique de l'enfant. Un bilan est prescrit seulement en présence de signes associés particuliers pour rechercher une maladie causale.

Les mesures de soutien comprennent classiquement le repos au lit et l'utilisation de paracétamol comme antalgique et/ou d'un anti-inflammatoire non stéroïdien pour soulager l'enfant.

Dans le cas où la cause a été identifiée, il faudra instituer le traitement approprié.

b. Erythème induré de Bazin ou vasculite nodulaire [34][35]

Dans cette entité de panniculites, généralement seul le repos améliore les lésions, la dapsone (Disulonet 100) est souvent efficace et certains auteurs ont proposés les sels d'or comme adjuvant du traitement.

B. Les panniculites lobulaires

a. Cytostéatonécrose du nouveau-né [2][16]

La CSN régressera totalement spontanément, mais très lentement. Il faudra donc rassurer les parents en les prévenant cependant de la persistance de dépressions cutanées asymptomatiques au décours de l'épisode inflammatoire. Cette atrophie sera sans conséquence esthétique ou fonctionnelle. La prise en charge locale impose l'évaluation de la douleur probablement sous-estimée. L'utilisation de morphiniques peut être nécessaire. Si la nécrose se liquéfie, des ponctions évacuatrices sont proposées. L'hypercalcémie, de par sa gravité potentielle, doit être prise en charge spécifiquement. Certains auteurs proposent un traitement préventif systématique associant l'interdiction de l'exposition solaire responsable de la synthèse de vitamine D endogène et la contre-indication à l'apport de vitamine D exogène. Si ces mesures semblent légitimes dans les formes sévères de CSN ou en cas d'hypercalcémie authentifiée, elles ne doivent pas être proposées de façon systématique, notamment dans des formes très localisées. Cela est d'autant plus vrai que le délai d'apparition de l'hypercalcémie par rapport au développement des premières lésions n'est pas clairement défini dans la littérature (quelques jours à plusieurs semaines ou mois ?). D'autres mesures sont plus consensuelles : apprentissage aux parents des signes cliniques faisant suspecter une hypercalcémie tels que vomissements, constipation, irritabilité et retard de croissance qui, s'ils apparaissent, imposeront une consultation pour réalisation d'un dosage de la calcémie ; surveillance hebdomadaire de la calcémie dès le diagnostic de CSN et pendant 2 à 3 mois ; prise en charge de l'hypercalcémie avérée par des centres de pédiatrie afin d'adapter le traitement : régime pauvre en calcium, arrêt de la vitamine D, hyperhydratation, glucocorticoïdes, diurétiques, voire calcitonine, biphosphonates ou kétoconazole dans les formes les plus sévères.

b. Déficit en alpha-1 antitrypsine [24][26]

Le traitement repose sur les inhibiteurs des polynucléaires neutrophiles : anti-inflammatoires non stéroïdiens, dapsone, colchicine ou tétracycline.

En cas de manifestations viscérales sévères, l'administration d'AAT peut être réalisée. La transplantation hépatique, quand elle est nécessaire, entraîne la rémission des lésions cutanées.

c. Panniculites liées au froid [2]

Les lésions disparaissent spontanément sans laisser d'atrophie cicatricielle en l'espace de 3 à 6 semaines.

d. Panniculite post-stéroïdienne [2]

L'évolution est spontanément résolutive en l'espace de quelques semaines ou mois, même en l'absence de reprise de la corticothérapie aux doses antérieures.

e. Lipogranulomatose de Rothmann-Makai [31]

Jusqu'à présent aucun traitement efficace n'a été prouvé pour cette entité pathologique.

f. Lymphomes à localisation hypodermique [30]

Le traitement repose sur la chimiothérapie.

C. Hypodermites mixtes

a. La panniculite lupique [20][22]

La plupart des auteurs s'accordent à mettre la panniculite à part au sein des lésions de la série lupique. Dans la majorité des cas, il s'agit d'un lupus de sévérité moyenne, sans atteinte systémique grave. Si le lupus semble de pronostic favorable quand il existe une panniculite, l'atteinte graisseuse elle-même peut être réellement problématique en raison des séquelles qu'elle induit, principalement quand les lésions touchent le visage ou le cuir chevelu. Il est donc difficile de parler dans ces cas de maladie bénigne. De plus, les lésions peuvent être douloureuses. Il existe donc une demande thérapeutique importante.

❖ Traitement local

L'option la plus simple, mais qui est peu efficace, est l'application d'un corticoïde topique puissant, éventuellement sous occlusion. Toutefois, il est rare que les signes profonds disparaissent, en particulier la douleur. Par ailleurs, les corticoïdes puissants appliqués pendant longtemps peuvent aggraver l'atrophie qui va se produire avec l'évolution de la lésion. Pour cette même raison, les corticoïdes injectables ne sont utilisés qu'avec parcimonie.

Ils sont le cas échéant utilisés en association avec les antipaludéens.

❖ Antipaludéens de synthèse (APS)

Le premier choix reste, comme dans beaucoup de formes cutanées de lupus, la prescription d'APS, soit la chloroquine, soit l'hydroxychloroquine. L'efficacité se traduit par une diminution de volume des masses faciales ou orbitaires. Les APS sont régulièrement efficaces chez l'enfant, et constituent donc le traitement de référence. Quelques cas font mention de succès avec la combinaison hydroxychloroquine + quinacrine, après résistance à

l'hydroxychloroquine seule ou associée aux corticoïdes. En cas d'échec, une corticothérapie est en effet parfois associée, soit localement par voie injectable, soit par voie orale. En cas de lésion calcifiée, l'association de la chloroquine au diltiazem est indiquée, les calcium-bloqueurs permettant parfois la régression des calcinoses cutanées.

Globalement, l'efficacité des antipaludéens de synthèse est moins probante que dans le lupus érythémateux chronique ou subaigu. Certains cas répondent complètement, mais les APS ne permettent pas toujours d'éviter la constitution de zones atrophiques.

❖ Corticothérapie générale

En cas de résistance aux APS, le traitement le plus employé est la corticothérapie générale, à une dose moyenne d'environ 0,5 mg/kg, en maintenant toutefois l'association avec l'hydroxychloroquine. Le plus souvent, l'infiltration du pannicule disparaît, mais des récurrences sont fréquentes à l'arrêt du traitement.

❖ Autres options thérapeutiques

Elles ne sont pas très nombreuses et reposent surtout sur des cas anecdotiques. Elles incluent la dapsons, à une dose initiale de 100 à 200 mg/jour, le thalidomide, l'azathioprine. Certains patients peuvent résister à l'azathioprine et la ciclosporine pourrait alors apporter une rémission

Même si la panniculite lupique n'est pas très fréquente aussi bien en pathologie pédiatrique qu'en pathologie de l'adulte, mais elle pose souvent un problème à la fois diagnostique et thérapeutique.

b. Hypodermes infectieuses [37]

Le traitement repose sur le traitement de l'infection causale.



Conclusion

VIII. CONCLUSION

Les panniculites représentent un groupe de maladies inflammatoires hétérogènes qui touchent le tissu adipeux sous-cutané.

L'analyse clinique est souvent décevante. Seul l'érythème noueux a une séméiologie et une évolution caractéristiques.

L'étiopathogénie globale des panniculites est expliquée par une agression de l'un des constituants de l'hypoderme, soit atteinte du lobule dans les hypodermes lobulaires, du septum dans les hypodermes septales ou bien atteinte mixte c'est le cas des hypodermes mixtes. La nature de cette agression diffère en fonction de l'étiologie de la panniculite, ça peut être d'origine immunologique les exemples types en est l'érythème noueux et le lupus, comme ça peut être d'origine métabolique c'est le cas de la cytotéatonecrose du nouveau-né, l'origine de l'agression peut parfois être en rapport avec un traumatisme c'est la panniculite post-traumatique ou bien d'origine thermique c'est le cas des panniculites liées au froid et sans oublier l'agression d'origine médicamenteuse.

Malgré cette diversité étiologique des panniculites, un interrogatoire bien orienté et un examen clinique complet et bien mené permettront d'orienter les examens complémentaires avant d'arriver à la biopsie parmi lesquels on peut citer la numération formule sanguine, frottis sanguin périphérique, Calcium, phosphate, créatinine, PTH, ANA, ANCA, et facteur rhumatoïde, afin de poser, dans la majorité des cas, un diagnostic étiologique.

Si après toute cette panoplie d'examen clinique et para clinique on n'arrive toujours pas à étiqueter l'étiologie de la panniculite, dans ce cas-là l'indication de la biopsie avec examen anatomopathologique se pose et c'est elle seule qui permet un diagnostic étiologique de certitude.

Cependant l'étude histopathologique de la panniculite reste difficile en raison d'une corrélation clinicopathologique inadéquate et de la nature évolutive changeante des lésions.

Le traitement des panniculites repose essentiellement sur la corticothérapie, qu'il faut mener très prudemment car elle-même peut aggraver l'atrophie qui va se produire avec l'évolution de la lésion. Cette corticothérapie doit être systématiquement associée au traitement de la maladie causale.



RESUME

Titre : Panniculites chez l'enfant.

Auteur : Fatima MADDA

Directeur de thèse : Pr.F. JABOUIRIK

Mots clés : Panniculites-enfant-étiologies-histologie

Les panniculites désignent les atteintes inflammatoires de l'hypoderme, se présentent cliniquement comme des lésions nodulaires ou en plaques, sensibles à la palpation, pouvant être ou non inflammatoires.

De nombreuses pathologies peuvent se présenter sous forme de panniculites, ce qui rend leur analyse souvent difficile, et seule l'étude anatomopathologique d'une lésion récente, intéressant la totalité de l'épaisseur de l'hypoderme jusqu'à l'aponévrose en profondeur, permet un diagnostic étiologique de certitude.

Cette étude histologique permet de classer les panniculites en trois entités : les panniculites septales dont le chef de file est l'érythème noueux, les panniculites lobulaires qui sont nombreuses mais représentées essentiellement par la cytotéatonecrose du nouveau-né et les panniculites mixtes dont la plus fréquente est la panniculite lupique.

Malgré cette diversité étiologique des panniculites, un interrogatoire bien orienté et un examen clinique complet et bien mené permettront d'orienter les examens complémentaires afin de poser, dans la majorité des cas, un diagnostic étiologique.

Le traitement des panniculites repose essentiellement sur la corticothérapie, associée au traitement de la maladie causale.

ABSTRACT:

Title: Panniculitis in children.

Author: Fatima **MADDA.**

Thesis Director: Pr.F. **JABOUIRIK**

Key words: Panniculitis- Child- Etiologies- Histology.

Panniculitis is an inflammation of the subcutaneous fat that present clinically as nodules or plaques, sensitive to palpation and which can be or not inflammatory.

Many diseases may be presented as panniculitis, which make their analysis often difficult and it's only the histopathologic examination of a recent lesion involving the whole thickness of the hypodermis to the deep fascia that allows an etiological diagnosis of certainty.

This histopathologic examination allows classifying the panniculitides into three entities: Septal panniculitis whose leader is the erythema nodosum, lobular panniculitis that are numerous but mainly represented by the subcutaneous fat necrosis of the newborn, and mixed panniculitis which the most frequent is lupus panniculitis.

Despite this etiological diversity of panniculitides, a well oriented interrogation, a complete and a well done clinical examination will allow to guide complementary examinations in order to put, in most cases, an etiological diagnosis.

The treatment of panniculitides is essentially based on corticosteroid therapy associated to the treatment of the causal disease.

ملخص

العنوان: إلتهاب السلبة الشحمية عند الأطفال

من طرف: فاطمة مد

المشرف : الأستاذة . ف. جابوريك

الكلمات الأساسية : إلتهاب السلبة الشحمية. طفل. أمراض مسببة. فحص نسيجي

إلتهاب السلبة الشحمية يعرف على أنه كل إلتهاب يصيب اللحمية، و يظهر سريريا على شكل طفحات عقدية أو مسطحة، مؤلمة عند الضغط عليها وقد تكون في بعض الحالات إلتهابية.

وهناك العديد من الأمراض التي يمكن أن تظهر على شكل إلتهاب السلبة الشحمية، و هذا ما يجعل تفصيلها صعب المنال، و يبقى التحليل النسيجي لطفحة حديثة تشمل كل سمك اللحمية إلى حدود الفاسيا في العمق هو الحل الأنسب الذي يمكن من تشخيص الأمراض المسببة بكل دقة.

هذا التحليل النسيجي يمكن من تصنيف إلتهاب السلبة الشحمية إلى ثلاث أصناف : تلك التي تصيب الحاجز و أهمها هو العقدية الحمامية، و منها تلك التي تصيب الفصيصات وهي كثيرة لكنها ممثلة أساسا بنخر الدهون لدى الأطفال حديثي الولادة و منها تلك التي تكون مختلطة و أكثرها اتشارا هي إلتهاب السلبة الشحمية الدئبية.

و رغم هذا التنوع في الأمراض المسببة للإلتهاب السلبة الشحمية إلا أن استجواب المريض بطريقة دقيقة و إخضاعه لفحص طبي معمق يمكنان من توجيه التحاليل الطبية و كل هذا يمكن في غالب الأحيان، من تحديد المرض المسبب.

و يعتمد علاج إلتهاب السلبة الشحمية أساسا على مضادات الإلتهاب بالإضافة إلى علاج المرض المسبب.



Bibliographie

- [1] **SUSAN M. POELMAN, M.D. et DENIS SASSEVILLE, M.D** ,la panniculite une approche pratique. *Dermatologie Conférences scientifiques* **2007** ;6 ,5.
- [2] **E.HIED , C.Chartier**,Hypodermites aiguës et chroniques.*Encyclopédie Médico-chirurgicale* **98-490-A-10**.
- [3] **William James Larsen, Antoine Dhem**. Embryologie humaine; édition **2003**; p 467-473.
- [4] **Prost-Squarcioni C. Heller M. Fraitag S.**.Histologie et histophysiologie de la peau et de ses annexes. *Ann Dermato Vénereol* **2005** ; 132 ;8S5-48.
- [5] **Prost- Squarcioni C, Heller M, Fraitag S**. Histologie moléculaire de l'épiderme, de la jonction dermo-épidermique, du derme, du tissu conjonctif et des annexes cutanées._www.histo-moléculaire.com
- [6] **B. Dréno**. Anatomie et physiologie de la peau et de ses annexes. *Annales de dermatologie (2009)* 136, supplément 6, S247-S251
- [7] **Catherine Prost-Squarc**. Histologie de la peau et des follicules pileux. *médecine sciences, vol. 22, n° 2, 2006, p. 131-137*.
- [8] **Abbas O, Mahalingam M**. Epidermal stem cells: practical perspectives and potential uses. *Br J Dermatol* **2009**: on line
- [9] **Fichard A, Chanut-Delalande H, Ruggiero F**. Le syndrome d'Ehlers-Danlos : l'architecture matricielle en question. *Med Sci (Paris)* **2003** ; 19 : 443-52.

- [10] **B. DRÉNO.** Anatomie, immunologie de la peau et de ses annexes. *Ann Dermatol Venereol* **2008**;135:S149-52
- [11] **B Cribier E Grosshans.** Histologie de la peau normale et lésions histopathologiques élémentaires. *Encycl Méd Chir Dermatologie*, 98-085-A-10, **2002**, 16 p.
- [12] **Pierard- Franchimont, GE Pierard.** Comprendre la peau. *Annales de Dermatologie*, Novembre **2005**
- [13] **B Cribier, E Groshans.** Histologie de la peau normale et lésions histopathologiques élémentaires. Encyclopédie Médico-chirurgicale **98-085-A-10.**
- [14] **Mustapha Mazouni, Lausanne.** A propos de l'érythème noueux chez l'enfant. *Paediatrica Vol. 20 No. 2* **2009**
- [15] **E. MAHÉ (1), Y. DE PROST.** La cytotéatonécrose du nouveau-né. *Ann Dermatol Venereol* **2007**;134:494-8
- [16] **Mahé E, Descamps V, Belaïch S, Crickx B.** La cytotéatonécrose du nouveau-né. *Presse Med* **2002**;31:612-6.
- [17] **Barbier C, Cneude F, Deliège R, El Kohen R, Kremy O, Leclerc F.** Cytostéatonécrose néonatale : attention à l'hypercalcémie sévère. *Arch Pediatr* **2003**;10:713-5.
- [18] **Mahé E, Girszyn N, Hadj-Rabia S, Hamel-Teillac D, Bodemer C, de Prost Y.** Subcutaneous fat necrosis of the newborn. A systematic evaluation of risk factors, clinical aspects, complications, and evolution in 16 children. *Br J Dermatol* **2007**;156:709-15.

- [19] **Alos N, Eugène D, Fillion M, Powell J, Kokta V, Chabot G.** Pamidronate: treatment for severe hypercalcemia in neonatal subcutaneous fat necrosis. *Horm Res* **2006**;65:289-94.
- [20] **Bernard Cribier.** Panniculite lupique. *Presse Med* **2005**; 34: 243-8
- [21] **Grosshans E.** Clinique, diagnostic et traitement des maladies de l'hypoderme. In: *Dermatologie et infections sexuellement transmissibles*, Paris **2004**; 343-8.
- [22] **Wimmershoff MB, Hohenleutner U, Landthaler M.** Discoid lupus erythematosus and lupus profundus in childhood: a report of two cases. *Pediatr Dermatol* **2003**; 20: 140-5.
- [23] **Pei-Lin P, Tan SH, Tan T.** Lupus erythematosus panniculitis : a clinicopathologic study. *Int J Dermatol* **2002**; 41: 488-90.
- [24] **Sabri Denden, Jalel Knani, Pascale Perrin, Gérard Lefranc.** Mise au point: déficit en alpha 1 antitrypsine. *Denden et al., Rev Med Genet Hum*, **2010**. 1:26-33
- [25] **LS Aboussouan, JK Stoller.** Detection of alpha 1 antitrypsin deficiency: a review. *Respiratory Medicine* **2009**; 103: 335-341.
- [26] **M Luisetti, N Seersholm:** Epidemiology of alpha-1 antitrypsin deficiency. *Thorax* **2004**; 59: 164-169.
- [27] **S Denden, et al.** Screening for Alpha 1 antitrypsin deficiency in Tunisian subjects with obstructive lung disease: a feasibility report. *Orphanet journal of rare diseases* **2009**; 4: 12.

- [28] **SilvermanAK, MichelsEH, LevineMJ.** Post-steroid panniculitis a *case* report. *Pediatr Dermatol* **1988** ; 5 : 92-93
- [29] **Ruiz-Rodriguez R, Winkelmann RK.** Erythema nodosum and diverticulitis. *Arch Dermatol* **1990** ; 126 : 1242-1243
- [30] **Capesius-Dupin C, Hornstein OP.** Aspects cliniques, histologiques et immunohistochimiques des « hypodermes graves ». *Ann Dermatol Vénéréol* **1993** ; 120 : 88-99
- [31] **Matukas T, Reisner RM.** Panniculitis possibly Rothmann- Makaï type. *Arch Dermatol* **1972** ; 108 : 105-287
- [32] **Craig AJ, Cualing H, Thomas G, Lamerson C, Smith R.** Cytophagic histiocytic panniculitis: asyndromeassociated with benign and malignant panniculitis case comparison and review of the literature. *J AmAcad Dermatol***1998** ; 39 : 721-736
- [33] **Wasik F, Kolodziej T, Jelen M et al.** Subcutaneous T-cell lymphoma: report of two cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* **1998** ; 10 : 62-66
- [34] **Baselga E, Margall N, BarnadasMA,Coll P,DeMoragas JM.** Detection of Mycobacterium tuberculosis DNA in lobular granulomatous panniculitis (erythema induratum-nodular vasculitis). *Arch Dermatol* **1997** ; 133 : 457-462
- [35] **Park YM, Hong JK, Cho SH, Cho BK.** Concomitant lichen Scrofulosorum and erythema induratum. *JAmAcadDermatol* **1998** ; 38 : 841-843
- [36] **Schneider JW, Jordaan HF.** The histopathologic spectrum of erythema of Bazin. *Am J Dermatopathol* **1997** ; 19 : 323-333

- [37] **Bonnchai W, Suthipinittharm P, Ma Hai Sa Va Riya P.** Panniculitis in tuberculosis: a clinico-pathologic study of nodular panniculitis associated with tuberculosis. *Int J Dermatol* **1998** ; 37 : 361-363
- [38] **Nikhil Shellagi, Gabriel Rodrigues.** Traumatic Panniculitis of the Right Thigh: A Case Report. *Oman Medical Journal* (2011) Vol. 26, No. 6:436-437
- [39] **M Needham, R A Stockley.** α 1-Antitrypsin deficiency : Clinical manifestations and natural history. *Thorax* **2004**;59:441–445. Doi
- [40] **Vasileios C. Kyttaris.** Systemic Lupus Erythematosus: From Genes to Organ Damage. *Methods Mol Biol.* **2010** ; 662: 265–283
- [41] **E. Bégon, L. Bluma, B. Petitjean b, L. Jacometc, S. Merbouche, P. Mogueletd, C. Bachmeyere.** Adiponécrose souscutanée du nouveau-né (cytostéatonécrose) et hypercalcémie après hypothermie thérapeutique. *Annales de dermatologie et de vénéréologie* (2012) 139, 601—602
- [42] **Rachid Abilkassem, Nezha Dini, Mohamed Oukabli, Mohamed Kmari, Aomar Agadr.** Association d'une cytostéatonécrose néonatale, d'une hypertriglycéridémie et d'une hypercalcémie: à propos d'une observation. *Pan African Medical Journal.* **2012**; 11:26
- [43] **Inbal Braunstein, and Victoria P. Werth.** Update on Management of Connective Tissue Panniculitides. *Dermatol Ther.* **2012** March ; 25(2): 173–182
- [44] **Cengiz A B et coll.** Erythema nodosum in childhood: evaluation of 10 patients Turk. *J Pediatr* **2006**, 48, 38–42

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
 - < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
 - < وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
 - < وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
 - < وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
 - < وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
 - < وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
 - < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
 - < وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
 - < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في .
- والله على ما أقول شهيد .

إلتهاب السلبة الشحمية عند الأطفال

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرفه

السيدة : فاطمة هد

المزودة في: 22 غشت 1986 بتارودانت

طبيبة داخلية سابقة بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: إلتهاب السلبة الشحمية - طفل - أمراض مسببة - فحص نسيجي.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: عبد العالي بنتهييلة

أستاذ في طب الأطفال

مشرفة

السيدة: فاطمة جابويريك

أستاذة في طب الأطفال

السيد: اتهامي بنوشان

أعضاء

أستاذ في طب الأطفال

السيدة: فاطمة المنصوري

أستاذة في علم التشريح المرضي