

Case report

La lipodystrophie membrano-kystique: à propos d'un cas



Membran-cystic lipodystrophy: a case report

Fatima-Zahra Agharbi^{1,&}

¹Hôpital Cheikh Khalifa, Casablanca, Maroc

[&]Auteur correspondant: Fatima-zahra Agharbi, Hôpital Cheikh Khalifa, Casablanca, Maroc

Received: 10 Dec 2019 - Accepted: 13 Feb 2020 - Published: 02 Apr 2020

Domain: Dermatology

Mots clés: Panniculite, lipodystrophie membrano-kystique, traumatisme, panniculite lipomembraneuse, histologie

Résumé

La lipodystrophie (panniculite) membrano-kystique est une forme de panniculite rare dont le diagnostic est histologique devant la présence de cavités kystiques bordées par des membranes hyalines crénelées éosinophiliques Periodic Acid-Schiff (PAS) positif. Décrite la première fois par Nasu comme étant une caractéristique morphologique de la maladie de Nasu-Hakola. Cette panniculite a été rapportée ultérieurement par certains auteurs au cours de plusieurs autres circonstances cliniques dominées par les troubles vasculaires. Nous rapportons un cas de lipodystrophie membrano-kystique post-traumatique.

Case report | Volume 2, Article 134, 02 Apr 2020 | 10.11604/pamj-cm.2020.2.134.21247

Available online at: <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com/content/article/2/134/full>

© Fatima-zahra Agharbi et al PAMJ - Clinical Medicine (ISSN: 2707-2797). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Abstract

Membran-cystic lipodystrophy (panniculitis) is a rare forme of panniculitis diagnosed histologically by the presence of cystic cavities bordered by eosinophilic crenated hyaline membranes Periodic Acid-Schiff (PAS) PAS-positiv. First described by Nasu as a morphological characteristic of Nasu-Hakola disease. This panniculitis has been reported subsequently by some authors in several other clinical circumstances dominated by vascular disorders. We report a case of post-traumatic membran-cystic lipodystrophy.

Key words: Panniculitis, membran-cystic lipodystrophy, traumatisme, lipomembranous panniculitis, histology

Introduction

La lipodystrophie (panniculite) membrano-kystique ou encore appelée la panniculite lipomembraneuse est une forme particulière de nécrose de la graisse sous cutanée initialement décrite par Nasu en 1973 dans le cadre d'une entité pathologique rare qui a porté son nom: la maladie de Nasu-Hakola [1]. Cette entité associant des lésions pseudo-kystiques de la graisse sous cutanée et de la moelle osseuse à une leuco-encéphalite sudanophile, était considérée au début comme une conséquence d'un déficit enzymatique d'origine génétique intervenant dans le métabolisme lipidique [1]. Ultérieurement il a été démontré que ces formations membrano-kystiques ne sont pas spécifiques de cette maladie et qu'ils peuvent être observées au cours d'autres circonstances pathologiques [2]. Nous rapportons un cas de lipodystrophie membrano-kystique post-traumatique.

Patient et observation

Il s'agit d'une patiente âgée de 24 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui présentait des lésions bleuâtres douloureuses des cuisses et de la jambe gauche, quelques jours après un traumatisme avec point d'impact les membres inférieurs, suite à un accident de la voie publique. L'interrogatoire ne révélait pas d'autres signes cliniques et l'examen physique trouvait des plaques indurées, bien limitées, douloureuses à la palpation, surface en regard bleuâtre. Le reste de l'examen somatique était sans anomalie.

L'étude histologique était en faveur d'une lipodystrophie membrano-kystique (Figure 1, Figure 2).

Discussion

La lipodystrophie membrano-kystique est une forme particulière de nécrose adipocytaire de définition histologique. Elle est caractérisée par la présence de cavités kystiques bordées par des membranes hyalines crénelées formées d'un matériel éosinophile PAS positif [2]. Sur le plan clinique, elle se présente sous la forme de nodules ou de plaques indurés des membres inférieurs, principalement des jambes. Ces formations membrano-kystiques étaient considérées au début comme une caractéristique morphologique de l'ostéodysplasie polykystique lipomembraneuse avec leuco-encéphalopathie sclérosante ou maladie de Nasu-Hakola. Cette leucodysrophie héréditaire rare est caractérisée par des lésions pseudo-kystiques de la graisse sous-cutanée, une leuco-encéphalite sudanophile entraînant une démence présénile progressive et des lésions pseudo-kystiques de la moelle osseuse des os longs responsables de fractures osseuses récurrentes des extrémités supérieures et inférieures [1]. Par la suite, des cas de panniculite lipomembraneuse étaient décrits au cours de plusieurs autres circonstances cliniques [2]. L'étiologie la plus fréquemment rapportée dans la littérature était l'insuffisance veineuse [3, 4]. Des cas étaient également décrits avec: l'ischémie artérielle [5, 6], la thrombophlébite [3], le diabète [7], l'érythème noueux [2], le lupus [8], la sclérodermie ou la

morphee [9], la dermatomyosite [10] et les vascularites [11]. Plus rarement la survenue d'une panniculite lipomembraneuse était rapportée au cours d'autres maladies auto-immunes [3, 12-14], de panniculites inflammatoires [15, 16], d'infections [17-19], de lymphome T sous cutané de type panniculite [20] ou encore après une chimiothérapie. Seulement 8 cas de lipodystrophie membrano-kystique post-traumatique étaient jusqu'à maintenant rapportés dans la littérature [2]. Le mécanisme responsable de l'apparition de ces lésions pseudo-membraneuses dans le tissu adipeux reste mal connu. La plupart des auteurs considèrent que la nécrose des cellules adipeuses constitue le substrat de la formation des pseudo-membranes. D'autres hypothèses étaient proposées impliquant le rôle de troubles circulatoires et du métabolisme lipidique. Chez notre patiente l'origine traumatique des lésions était retenue devant le contexte clinique et l'absence d'autres signes orientant vers une autre étiologie.

Conclusion

La panniculite membrano-kystique est une forme de panniculite rare qui n'est pas spécifique d'un désordre particulier et qui peut se voir au cours de plusieurs contextes cliniques. Son diagnostic est histologique devant la présence de cavités pseudo-kystiques bordées par des membranes hyalines crénelées formées d'un matériel éosinophile PAS positif. Son évolution est généralement bénigne et ne nécessite pas de recours à un traitement particulier.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la conduite de ce travail de recherche.

Figures

Figure 1: coloration PAS; membrane éosinophile par places indentée bordant la cavité kystique

Figure 2: coloration PAS (grossissement x 100): membrane éosinophile par places indentée bordant la cavité kystique

Références

1. Nasu T, Tuatara Y, Theravada K. A lipid metabolic disease- "membranous lipodystrophy" - an autopsy case demonstrating numerous peculiar membrane-structures composed of compound lipid in bone and bone marrow and various adipose tissues. *Acta Pathol Jpn.* 1973;23(3):539-58. **PubMed | Google Scholar**
2. Sonia Segura. Lipomembranous fat necrosis of the subcutaneous tissue. *Dermatol Clin.* 2008;26(4):509-517. **PubMed | Google Scholar**
3. Alegre VA, Winkelmann RK, Aliaga A. Lipomembranous changes in chronic panniculitis. *J Am Acad Dermatol.* 1988;19(1 pt 1):39-46. **PubMed | Google Scholar**
4. Jorizzo JL, White WL, Zanolli MD, Greer KE, Solomon AR, Jetton RL. Sclerosing panniculitis. *Arch Dermatol.* 1991;127(4):554-8. **PubMed | Google Scholar**

5. Machination R. Incidence of membranous lipodystrophy-like change among patients with limb necrosis caused by chronic arterial obstruction. *Arch Pathol Lab Med.* 1984;108(10):823-6. **PubMed | Google Scholar**
6. Machinami R. Membranous lipodystrophy-like changes in ischemic necrosis of the legs. *Virchows Arch A.* 1983;399(2):191-205. **PubMed | Google Scholar**
7. Sueki H, Shinmura Y, Fujisawa R, Jitsukawa K, Sato S. Ultrastructural study of the histogenesis of membranocystic lesions (Nasu) in diabetics. *J Cutan Pathol.* 1986;13(5):390-401. **PubMed | Google Scholar**
8. Machinami R. Degenerative change of adipose tissue ; the so-called membranous lipodystrophy. *Virchows Arch A.* 1990;416(5):373-4. **PubMed | Google Scholar**
9. Snow JL, Su WPD, Gibson LE. Lipomembranous (membranocystic) changes associated with morphea: a clinicopathologic review of three cases. *J Am Acad Dermatol.* 1994;31(2 Pt 1):246-50. **PubMed | Google Scholar**
10. Ishikawa O, Tamura A, Ryuzaki K, Kurosawa M, Miyachi Y. Membranocystic changes in the panniculitis of dermatomyositis. *Br J Dermatol.* 1996;134(4):773-9. **PubMed | Google Scholar**
11. Ramdial PK, Chetty R. Vasculitis-induced membranous fat necrosis. *J Cutan Pathol.* 1999;26(8):405-10. **PubMed | Google Scholar**
12. Takeda U, Kuroda K, Shinkai H. Encapsulated necrosis associated with Behcet's syndrome. *J Dermatol.* 1999;26(8):522-6. **PubMed | Google Scholar**
13. Corniller H, Martaille V, Maitre F, Estève E. Panniculite lipomateuse survenant au cours d'un rhumatisme psoriasique. *Annales de dermatologie et de vénéréologie.* Décembre 2016;143(12):S258-259. **PubMed | Google Scholar**
14. Halvorson CR, Kwon SY, Kao GF, Germanas JP. Lipomembranous fat necrosis in a patient with mixed connective tissue disease. *J Am Acad Dermatol.* 2011 May;64(5):1010-1. **PubMed | Google Scholar**
15. Diaz-Cascajo C, Borghi S. Subcutaneous pseudomembranous fat necrosis: new observations. *J Cutan Pathol.* 2002;29(1):5-10. **PubMed | Google Scholar**
16. Chun SI, Cheng KY. Membranous lipodystrophy: secondary type. *J Am Acad Dermatol.* 1994;31(4):601-5. **PubMed | Google Scholar**
17. Wood C, Rupp M, Hafiz MA. Membranous lipodystrophy: a distinctive change in adipose tissue with many causes. *J Cutan Pathol.* 1986;13:79.
18. Snow JL, Su WPD. Lipomembranous (membranocystic) fat necrosis. *Am J Dermatopathol.* 1996;18(2):151-5. **PubMed | Google Scholar**
19. Yeh LJ, Shively NR, Isacke RN, Dowling CA, Stogsdill PB. Miliary tuberculosis characterised by lipomembranous fat necrosis. *Lancet Infect Dis.* 2015;15(12):1497. **PubMed | Google Scholar**
20. Ohtake N, Shimada S, Mizoguchi S, Setoyama M, Kanzaki T. Membranocystic lesions in a patient with cytophagic histiocytic panniculitis associated with subcutaneous T-cell lymphoma. *Am J Dermatopathol.* 1998;20(3):276-80. **PubMed | Google Scholar**

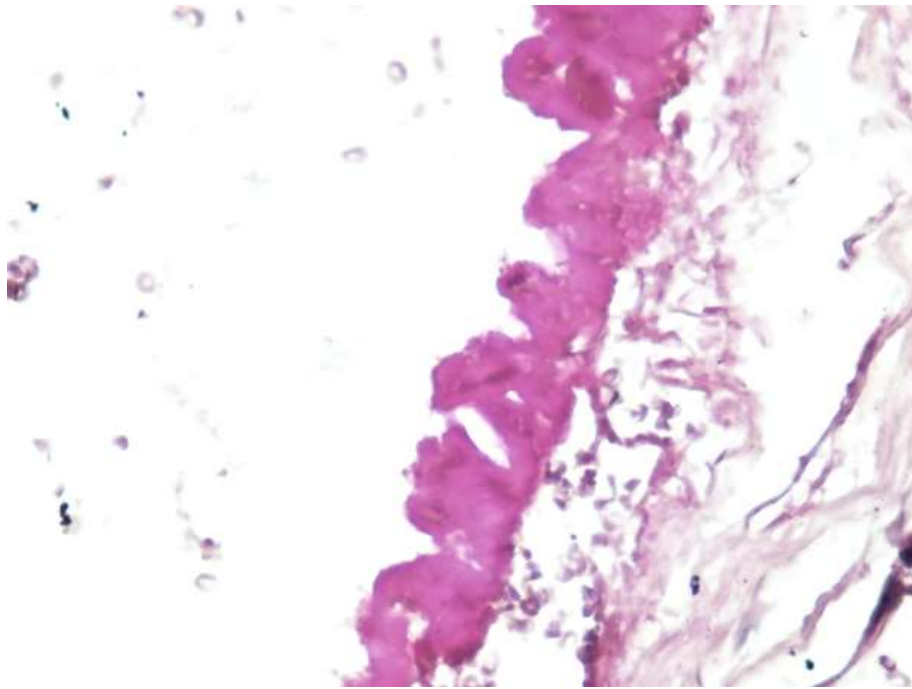


Figure 1: coloration PAS; membrane éosinophile par places indentée bordant la cavité kystique

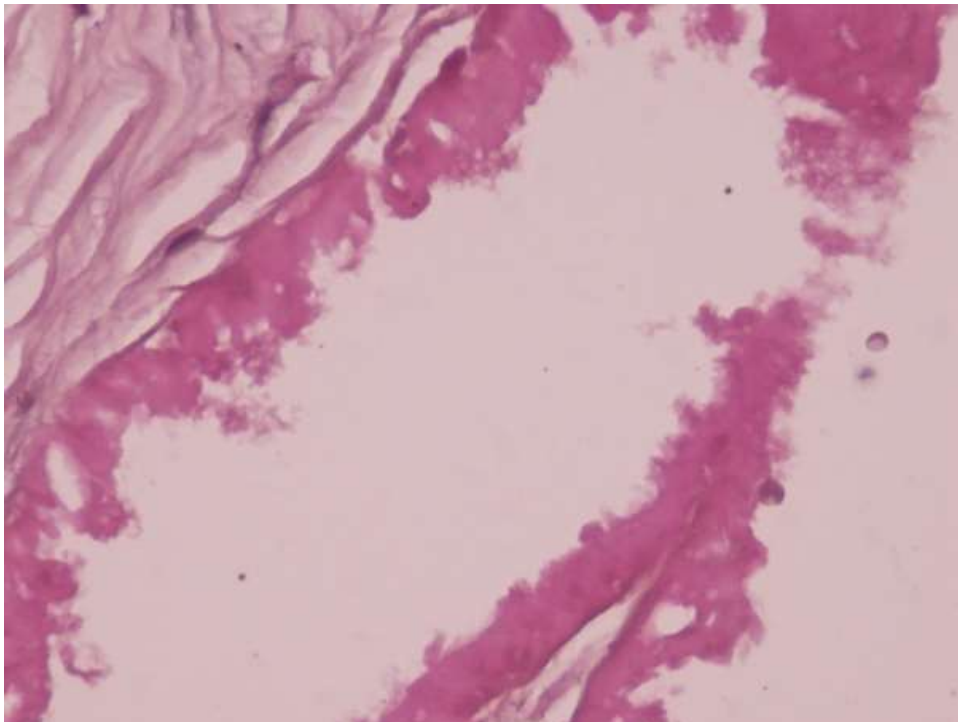


Figure 2: colorationPAS (Grossissement 100 x) : Membrane éosinophile par places indentée bordant la cavité kystique