

Panniculite pancréatique sur fistule pancréatico-portale

Judith Fournier^a, Romaine Pouget^a, Patrick Perrier^b, Cristina Nichita^c

CHUV, Lausanne

^a Département de Médecine Interne

^b Service de Dermatologie

^c Service de Gastro-entérologie

Introduction


La panniculite est définie par la présence d'une inflammation du tissu adipeux sous-cutané. Elle est la manifestation d'un large spectre de pathologies cutanées et systémiques, et sa présentation clinique est peu spécifique de l'une ou l'autre de ces conditions. L'histologie des lésions et un bilan étiologique étendu sont indispensables à la mise en route d'un traitement adapté. Nous décrivons ci-dessous un cas de panniculite dans un contexte de fistule pancréatico-portale.

Présentation du cas

Il s'agit d'un homme caucasien de 49 ans, connu depuis 5 ans pour une cirrhose hépatique CHILD C d'origine éthylique, actuellement sevré, avec hypertension portale. On relève la survenue, il y a 20 ans, d'une pancréatite nécrotico-hémorragique compliquée de multiples fistules pancréatico-duodénales et pancréatico-cutanées ayant nécessité la réalisation d'une anastomose

pancréatico-jéjunale sur anse en Y. Dans ce contexte se sont développées une thrombose de la veine porte ayant évolué en cavernome et une insuffisance pancréatique endocrine.

Récemment, la récurrence d'épisodes d'encéphalopathie hépatique sévères motive la mise en place d'un stent portal par voie percutanée transhépatique. Les suites opératoires sont simples et le patient quitte l'hôpital 6 jours après l'intervention. 24 heures après son retour à domicile, il consulte pour des lésions cutanées apparues aux quatre membres, très douloureuses. Il n'a pas d'autre plainte.

A l'examen clinique, on objective de multiples nodules sous-cutanés, indurés et violacés, sur les parties distales des bras et des jambes, d'un diamètre de 2 à 3 cm, parfois confluents, douloureux au simple effleurement, sur fond d'œdème marqué (fig. 1 et 2 ). Le reste de l'examen clinique est dans la norme.

Au laboratoire, il n'y a pas de syndrome inflammatoire ni cytolyse hépatique mais une légère perturbation des tests de choléstase (1½ fois la norme). Les tests pancréatiques n'ont pas été dosés à l'admission.



Figure 1
Lésions cutanées au membre inférieur droit.



Figure 2
Lésions cutanées au membre supérieur gauche.

Les auteurs n'ont pas déclaré des obligations financières ou personnelles en rapport avec l'article soumis.

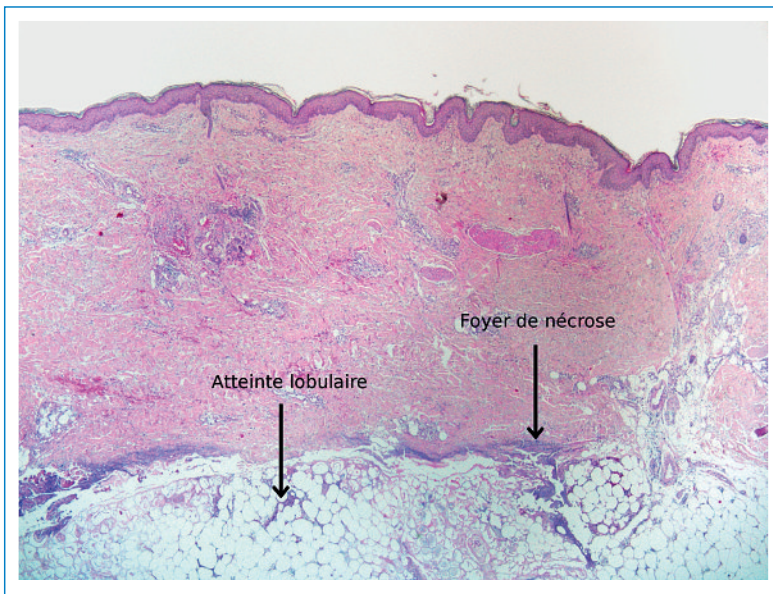


Figure 3
Panniculite avec atteinte lobulaire, foyers de nécrose tissulaire à la jonction dermo-hypodermique et dans les lobules hypodermiques (liponécrose), sans signe en faveur de vasculite (lames Dr I. Hegyi).

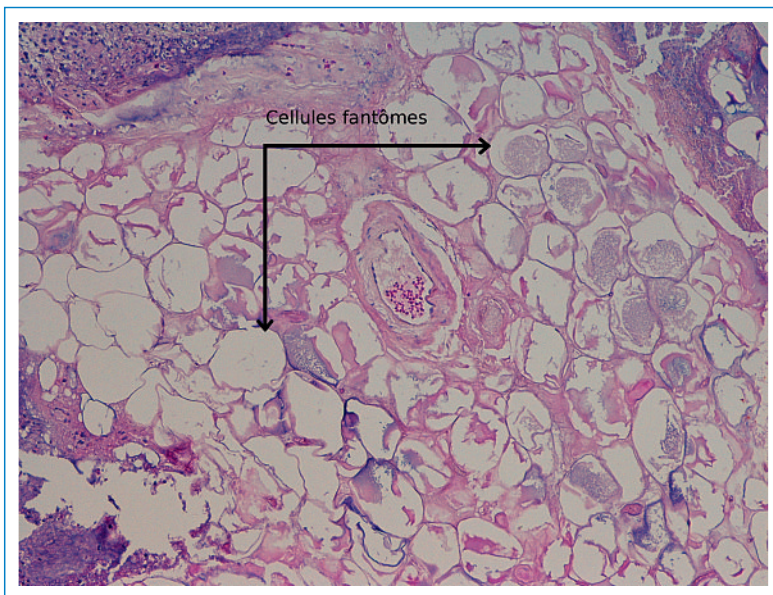


Figure 4
Foyer de liponécrose lobulaire, avec la présence de «cellules-fantômes» (adipocytes à la membrane épaissie, ayant perdu leur noyau; lames Dr I. Hegyi).

La biopsie d'un nodule sous-cutané montre une image de panniculite lobulaire avec liponécrose. Des dépôts calciques focaux sont présents, de même que des cellules «fantômes» (adipocytes dénuclés et calcifiés), parlant en faveur d'une panniculite enzymatique (fig. 3 et 4 [6]).

Après 8 jours apparaît une douleur abdominale péri-ombilicale d'intensité modérée. Biologiquement, la choléstase s'est améliorée. La lipase est augmentée à 2252 U/l. Le CT scanner abdominal ne montre pas de cholélithiase ni d'altération morphologique du pancréas mais une thrombose du stent portal.

Sur la base de la clinique et des examens complémentaires, le diagnostic retenu est celui d'une pancréatite biologique aiguë d'étiologie inconnue (absence de cause métabolique, toxique, médicamenteuse, infectieuse ou enzymatique sur carence en α -1-antitrypsine) et d'une panniculite pancréatique. Néanmoins, l'ultrason, le CT scanner et l'IRM n'ont montré aucun signe radiologique d'atteinte pancréatique (pancréatite, tumeur, pseudo-kyste) pouvant expliquer l'élévation des enzymes pancréatiques.

Un traitement d'octréotide (Sandostatine®, 50 μ g 2 fois/jour par voie sous-cutanée) est instauré afin de diminuer la sécrétion des enzymes pancréatiques. L'antalgie est assurée par des mesures physiques (surélévation et compression veineuse des membres inférieurs) et par des opiacés par voie systémique et en application locale.

L'évolution est marquée par des taux de lipase très fluctuants, dosés jusqu'à plus de 6000 U/l, et des poussées de lésions cutanées qui s'ulcèrent en laissant sourdre un liquide huileux brunâtre. En dehors de la plainte cutanée, le patient reste asymptomatique et l'imagerie abdominale inchangée. Sur le plan du traitement, l'octréotide est suspendu, et la minocycline (Minocyclin®), molécule inhibitrice de la lipase in vitro, est introduite sans succès. Un traitement de colchicine (Colchicine®) a également été tenté en vain, pour son efficacité décrite dans d'autres types de panniculite.

Le diagnostic de pancréatite aiguë est remis en question et l'hypothèse d'une fistule pancréatico-portale est évoquée. Après un échec d'ERCP, une telle fistule est objectivée par portographie et couverte par un nouveau stent. Une tentative de repermeabilisation du stent portal fut tentée sans succès.

Le patient présentera par la suite de nouveaux épisodes d'encéphalopathie hépatique. En l'absence d'alternative thérapeutique, des soins palliatifs sont organisés à domicile et il décèdera trois semaines plus tard d'une hémorragie digestive haute sur rupture de varices œsophagiennes.

Discussion

La panniculite est une inflammation du tissu adipeux sous-cutané, signe d'un large spectre de pathologies cutanées et systémiques (tab. 1 [6]).

La biopsie cutanée permet de préciser le type d'atteinte (lobulaire, septale ou mixte), de déterminer l'atteinte vasculaire et enfin de relever d'autres éléments histologiques spécifiques [1]. Cet examen permet d'orienter le clinicien vers l'étiologie qui se cache derrière la manifestation cutanée.

La panniculite pancréatique est une affection rare qui touche 2 à 3% des patients souffrant d'une pathologie pancréatique. Elle est décrite principalement en cas de pancréatite aiguë et de carcinome pancréatique acinaire, occasionnellement en cas de pancréatite chronique avec pseudo-kyste et en cas d'anomalie anatomique congénitale (pancréas divisum) et rarement en cas d'anomalie anatomique acquise (fistule pancréatico-mésentérique ou pancréatico-portale). Elle est souvent

Tableau 1. Classification clinique (non exhaustive) des panniculites (inspiré de [6]).

| | |
|----------------------------------|--|
| Infectieux | <ul style="list-style-type: none"> – Infection bactérienne: <i>Streptococcus</i> sp, <i>Staphylococcus aureus</i>, <i>Pseudomonas</i> sp, <i>Mycobacterium</i> sp (y compris tuberculose et lèpre), <i>Actinomyces</i> sp, <i>Hemophilus</i> sp, <i>Nocardia</i> sp, <i>Klebsiella</i> sp, autres – Infection fongique – Infection parasitaire: <i>Leishmania</i>, <i>Toxoplasmosis gondii</i>, <i>Cryptococcus neoformans</i> – Infection virale (rare) |
| Néoplasique | <ul style="list-style-type: none"> – Néoplasie pancréatique (surtout type acinaire) – Néoplasie d'autres organes solides: prostate, sein (très rare) |
| Hématologique | <ul style="list-style-type: none"> – Néoplasie hématologique (lymphome hodgkinien et non-hodgkinien, leucémie) – Syndrome hémophagocytaire – Histiocytose – Déficit en facteur du complément |
| Rhumatologique/ immunologique | <ul style="list-style-type: none"> – Lupus érythémateux disséminé – Polyarthrite rhumatoïde – Polymyosite/dermatomyosite – Sclérose systémique – Vasculites – Fasciite à éosinophiles – Maladie de Behçet – Sarcoidose |
| Dérmalogique | <ul style="list-style-type: none"> – Erythème noueux – Erythème induré – Autre |
| Physique | <ul style="list-style-type: none"> – Lésions au froid ou au chaud – Traumatisme physique: coup, injection – Traumatisme chimique |
| Autre | <ul style="list-style-type: none"> – Insuffisance rénale – Déficit en alpha-1-antitrypsine – Pancréatite aiguë/chronique – Goutte – Après sevrage de corticoïdes – Panniculite néonatale |
| Idiopathique | <ul style="list-style-type: none"> – Maladie de Weber-Christian |

associée à une éosinophilie, des arthrites, des sérosites et parfois même à une nécrose de la composante graisseuse de la moelle osseuse. La manifestation cutanée peut survenir à tout moment de l'évolution de la pathologie pancréatique sous-jacente. Sa présence est associée à un plus mauvais pronostic [2].

La physiopathologie de cette affection n'est pas entièrement élucidée: elle serait due à la libération d'enzymes pancréatiques (lipase, amylase, trypsine, entre autres) dans la circulation systémique et l'extravasation de ces enzymes provoquerait une nécrose du tissu adipeux sous-cutané [3]. Sa rareté dans les pancréatites aiguës et sa survenue dans des pancréatopathies à lipasémie normale soutiennent l'hypothèse que d'autres facteurs sont impliqués [4].

D'un point de vue thérapeutique, la seule mesure reconnue consiste à traiter la pathologie pancréatique sous-jacente. Ni les AINS, ni les stéroïdes, ni les immunosuppresseurs ne se sont révélés efficaces. L'antalgie consiste en des mesures physiques (pour diminuer la

tension provoquée par l'œdème) et médicamenteuses. Les complications locales, principalement les surinfections bactériennes, doivent être traitées. L'administration d'octréotide, en diminuant la sécrétion des enzymes pancréatiques, a été efficace dans un certain nombre de cas [5]. Un traitement par plasmaphérese fut anecdotiquement mentionné comme éventuelle approche thérapeutique mais non curative et certainement associée à des risques non négligeables en présence de co-morbidités actives.

L'évolution des lésions n'est pas prédictible mais est en principe liée à l'évolution de la pathologie pancréatique. Des cas de guérison sans séquelle sont décrits mais la situation évolue généralement vers l'écoulement du contenu huileux brunâtre des nodules, l'ulcération, au prix final de cicatrices déprimées.

Conclusion

La panniculite pancréatique, bien que rare, est une entité importante à connaître pour le clinicien car elle est parfois la seule manifestation d'une pathologie pancréatique grave qu'il convient de rechercher. De plus, elle est associée à un plus mauvais pronostic. Il n'existe pas de recommandations en matière de traitement mais l'évolution de la pathologie pancréatique est déterminante.

Il est évoqué que la déviation des enzymes pancréatiques dans la circulation sanguine se ferait dans tous les cas via une fistule pancréatico-portale mais cette anomalie anatomique est extrêmement difficile à mettre en évidence ce qui explique la rareté des cas décrits.

Remerciements

Dr I. Hegyi, Dermatopathologie, Inselspital, Berne; Prof. A. Denys, Radiologie Interventionnelle, CHUV, Lausanne; Prof. G. Waeber, Département de Médecine Interne, CHUV, Lausanne.

Correspondance:

Dr Judith Fournier
Département de Médecine Interne
CHUV
CH-1011 Lausanne
judith.fournier@chuv.ch

Références

- 1 Poelman SM, Sasseville D. La panniculite: une approche pratique. Dermatologie – Conférences scientifiques. 2007;6(5).
- 2 Potts DE, Mass MF, Iseman MD. Syndrome of pancreatic disease, subcutaneous fat necrosis and polyserositis. Am J Med. 1975;58:417–22.
- 3 Heykart B, Anseeuw M, Degreef H. Panniculitis caused by acinous pancreatic carcinoma. Dermatology. 1999;198:182–3.
- 4 Requena L, Sanchez YE. Panniculitis. Part II. Mostly lobular panniculitis. J Am Acad Dermatol. 2001;45:325–61.
- 5 Hudson-Peacock MJ, Regnard CFB, Farr PM. Liquefying panniculitis associated with acinous carcinoma of the pancreas responding to octreotide. J R Soc Med. 1994;87:361–2.
- 6 Weber-Christian disease and other forms of panniculitis. In: UpToDate, Basow DS [Ed]. Waltham, MA, USA, 2011. Pour plus d'informations: www.uptodate.com.