



Cas clinique : de volumineux nodules...

*Sandrine PEULTIER
Service dermatologie Pr HUMBERT
Besançon, le 17 décembre 2009*



Mr. P, 43 ans

Consultation du 15/07/09

Adressé par l'ORL pour
Tuméfactions nucales et
cervicales s'aggravant.

ATCD :

-OH chronique ; tabac 25 PA

Mode de vie :

-Cuisinier ; divorcé, 3 enfants

- pas de voyage

- 1 chat

Jabot sous mentonnier...



Tuméfaction parotidienne et rétroauriculaire...





Hypothèses

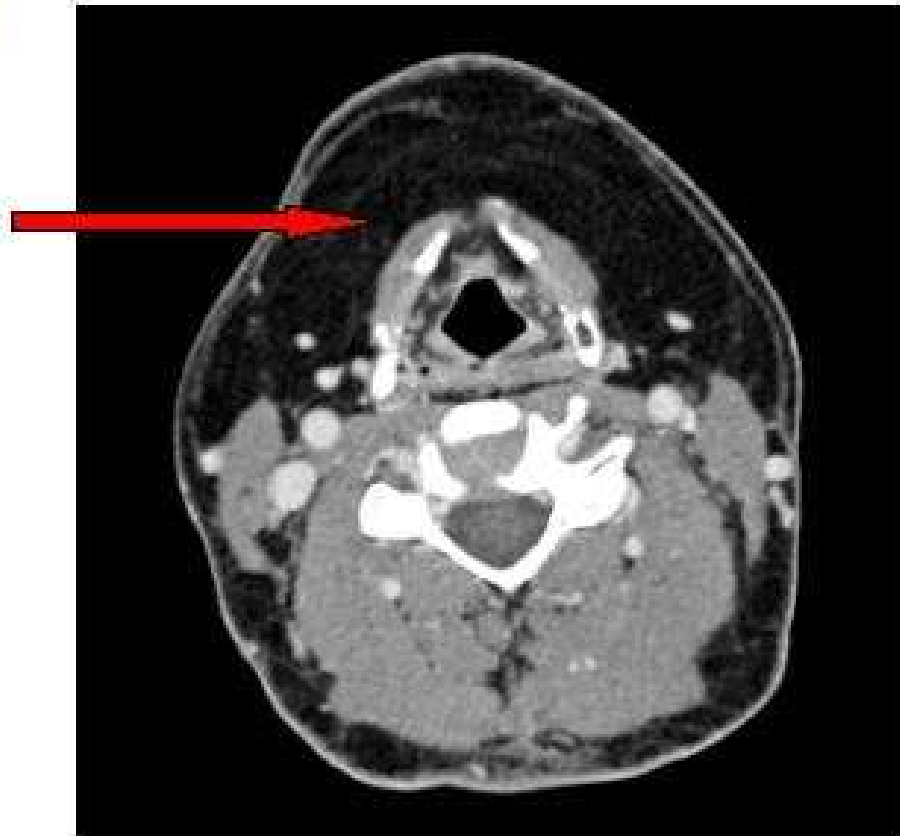
- néoplasie ORL
- goître thyroïdien
- sous maxiliite
- lipomatose
- ...



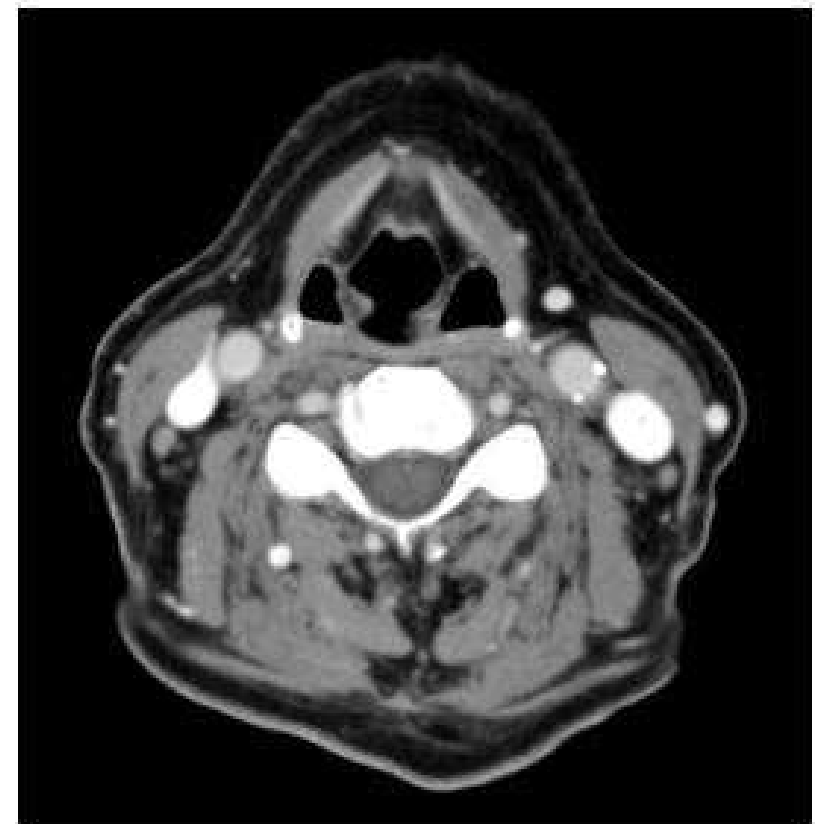
Examens complémentaires

- **Examen ORL :**
 - examen endobuccal : N
 - aucune lésion pharyngolaryngée à la nasofibroscopie
- **Bilan thyroïdien :**
 - TSH, T3 et T4 : N
- **Imagerie...**

Infiltration graisseuse en région cervicale antérieure



Mr P.



Témoin

Infiltration graisseuse région parotidienne ; région rétroauriculaire



Mr P.



Témoin



Maladie de Launois-Bensaude

*« lipomatose bénigne symétrique (LBS) à
prédominance cervico-facio-tronculaire »*



Epidémiologie

- rare : 1/25 000 hommes en Italie
- prédominance masculine
- début : 35-50 ans
- fr déclenchant : OH (60 à 90 % cas) ; traumatisme
- évolution :
 - 1. croissance rapide sur qq années
 - 2. ralentissement, stabilisation



Caractéristiques des masses lipomateuses (1)

- **Indolores** (*sauf compression nerveuse ou médiastinale*)
- Souples mais texture plus dense que lipomes isolés
- **pas de capsule** : caractère infiltrant +++
- Peau en regard : N
- Anatomopathologie :
 - idem tissu adipeux normal mais :
 - cloisons fibreuses plus épaisses
 - nombreux adipocytes de petite taille (comme dans lipoatrophie)
 - dégénérescence exceptionnelle

Caractéristiques des masses lipomateuses (2)

Classification Enzi

Type 1 : masses lipomateuses profondes.

- risque de compression
- aspect pseudo-athlétique

● ***Type 2 : lipomatose diffuse sous cutanée.***

- pas de compression
- mime une obésité

- Classification Donhauser
 - collier de Madelung ;



Diagnostic

- tétrade symptomatique de Launois Bensaude :
 - lipome / symétrie / diffusion / prédominance cervicale
 - respect des extrémités +++
 - répartition symétrique des masses adipomateuses (parfois asymétrie au début de la maladie)



- terrain OH +++ (mais l'absence d'OH n'élimine pas)
- biopsie cutanée inutile



Maladies associées

- *Sd X métabolique*
- *Hépatopathies*
- *Neuropathie (≠ neuropathie OH)*
 - *destruction axonale vs démyélinisation*
 - *SM + végétative : sudation, tachycardie*
- *NEM 1 (Werner) PPP (pancréas, paraT, pituitaire)*

Physiopathologie

Proliférations localisées de tissu adipeux

Origine supposée : adipocytes de la **graisse brune**

- Ultrastructure
- expression de UCP1

Caractéristiques des adipocytes de BSL

- **Insensibilité à la NA**
⇒ Pas de différenciation, prolifération,
⇒ Accumulation d'adipocytes

(NA ⇒ récé β 3 ⇒ iNOS ⇒ PPAR δ ⇒ PGC1
⇒ UCP1 ⇒ mtARN)

Anomalies mitochondriales

- Mitochondries ++ ds graisse brune
- rôle dans lipolyse
- tableau clinique de mitochondriopathie

Inné

- Mutation MERRF
- Mutation MELAS

Acquis

- OH
- INTI



Traitement (1)

- Medical

- **aucun**
- arrêt de OH n'entraîne pas régression mais diminue les récurrences (indisponible pour la chirurgie)
- perte de poids n'entraîne pas de régression
- prévention du DT +++

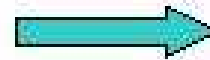
Traitement (2)

chirurgie : problème des récives

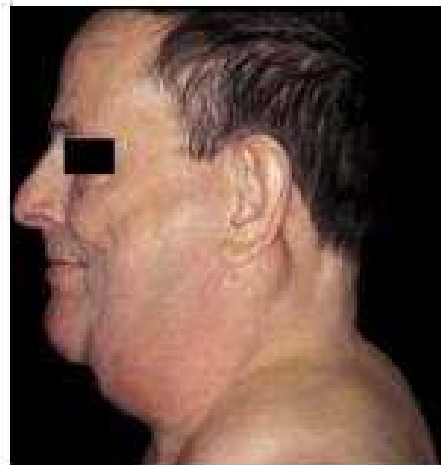
1993



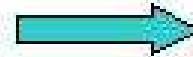
*Liposuction
et exérèse chir*



1999



*Exérèse chirurgicale
pure*

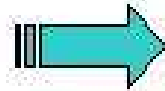


Mr C, 50 ans gérant de bar.

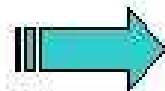
Pauchot J, Golay A, Gumener R, Montandon D, Pittet B.
Ann Chir Plast Esthet. 2009 Apr;54(2):135-45. Epub 2008 Nov 29. French.

Traitement (3)

chirurgie : dissection difficile



*Dermolipectomie cervicofaciale
sans liposuction*



Mr D, 57 ans alcoolique, chronique, terrain familial

Pauchot J, Golay A, Gumener R, Montandon D, Pittet B.
Ann Chir Plast Esthet. 2009 Apr;54(2):135-45. Epub 2008 Nov 29. French.

Traitement (4)

chirurgie : interventions hémorragiques



*Liposuction abdominale
diffuse*



Mr B, 52ans, ancien grand buveur de bière



Conclusion

- « lipomatose bénigne symétrique à prédominance cervico-brachio-tronculaire » +/- OH
- dépister maladies associées
 - maladies métaboliques
 - K VADS
- traitement difficile... mais possible !