

ITEM 211 : SARCOÏDOSE

Sarcoïdose : maladie systémique, de cause inconnue, due à l'infiltration des organes atteints par des **granulomes immunitaires épithélioïdes et giganto-cellulaires** sans nécrose caséuse (on parle de **granulomatose**)

- Atteinte principalement **médiastino-pulmonaire** : 90% des cas, dont atteinte isolée dans 50% des cas
- Répartition géographique ubiquitaire, maladie rare = prévalence variable selon les régions/ethnies , prévalence en France = 30/100 000 habitants
- 3 fois plus fréquent (chronique et plus sévère) chez les sujets afro-américains/caribéens et sujets scandinaves, moins fréquent dans l'est asiatique
- Débute entre 25 et 45 ans dans 2/3 des cas, un peu plus fréquent chez la femme (sexe ratio F/M entre 1 et 1.5) , forme familiale dans 10% des cas

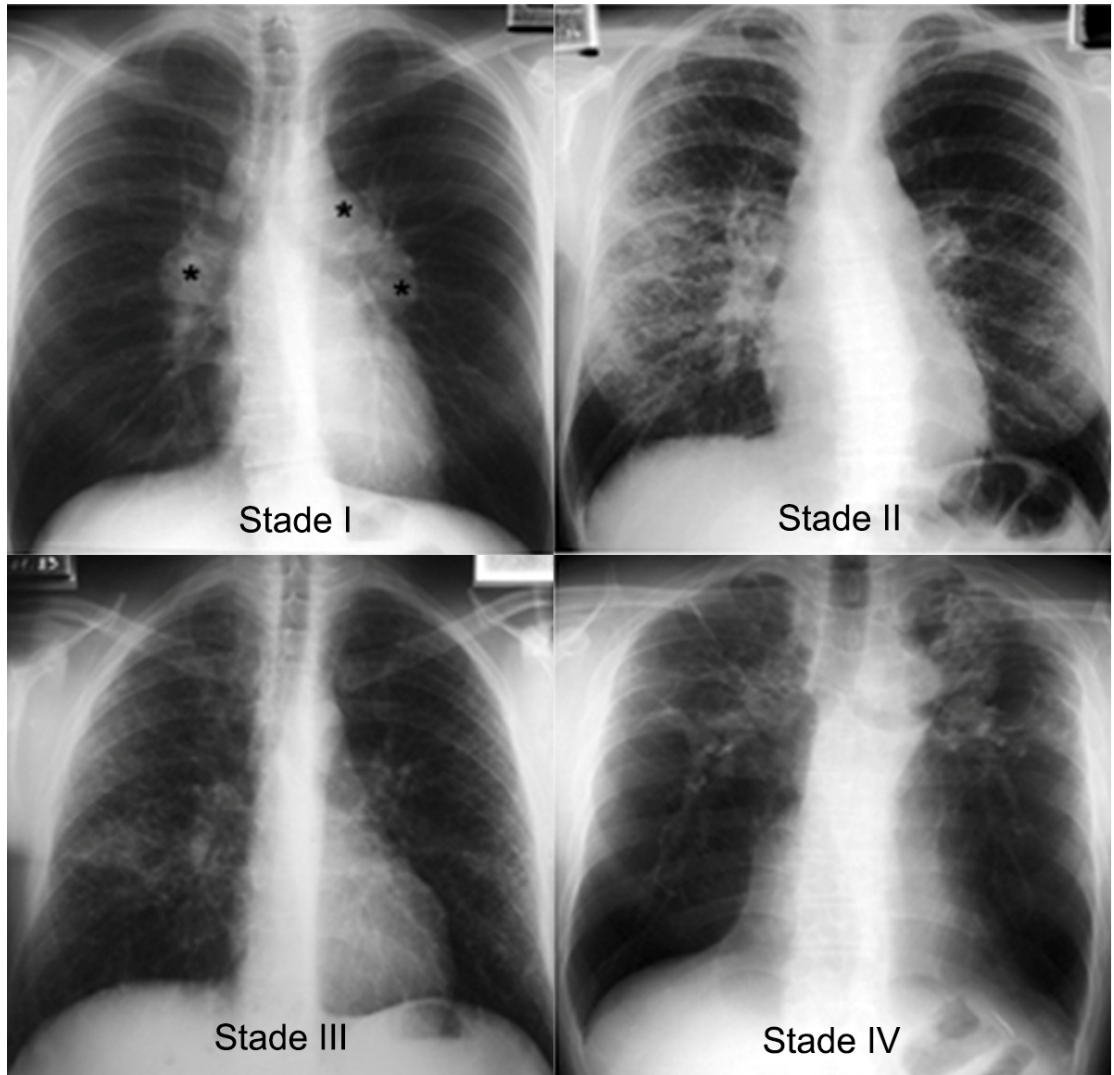
Physiopathologie	<p>Granulome = processus dynamique, conséquence d'une réaction immunitaire cellulaire spécifique dirigée contre un Ag inconnu (environnemental ou infectieux), d'élimination lente, chez des sujets prédisposés</p> <ul style="list-style-type: none"> - Profil immunitaire Th1 avec mise en jeu de LT et de cellules présentatrices d'Ag (monocytes et macrophages, se différenciant en cellules épithélioïde et cellules géantes), par production exagérée d'interféron γ, TNFα et IL2 - Association avec pesticide, insecticide, moisissures 		
	Histologie	<p>Granulome épithélioïde et giganto-cellulaire sans nécrose caséuse (\neq tuberculose) = granulome tuberculoïde :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Follicule central : cellules épithélioïdes (macrophages activés) et cellules géantes (de Langhans) - Lymphocytes T regroupés en couronne autour du follicule - Evolution : résolution sans séquelle, persistance sans altération de l'architecture, ou moins souvent lésions de fibroses périphériques (valeur pronostique) - Distribution caractéristique au sein des organes : distribution lymphatique dans le poumon (tissu conjonctif péri-broncho-vasculaire, scissural, sous-pleural et péri-lobulaire) et au niveau de la muqueuse bronchique 	
	Cause	<ul style="list-style-type: none"> - Prédisposition génétique : prépondérance ethnique, formes familiales, association entre certaines formes cliniques et des haplotypes HLA - Influence environnementale : variations saisonnières (syndrome de Löfgren surtout), cas épidémiques, association avec certains facteurs environnementaux - Environnement (Trigger antigénique) : mycobactéries commensales, bactéries propioniques et <i>Herperviridae</i> 	
Manifestations respiratoires	Clinique	<ul style="list-style-type: none"> - Toux sèche persistante : fréquente \rightarrow principal signe fonctionnel respiratoire - Dyspnée lentement progressive : rare, surtout aux stades avancés (atteinte du parenchyme pulmonaire) - Douleur thoracique rechercher de volumineuses ADP intrathoraciques - Auscultation généralement normal (ou rare crépitations des bases) - Hippocratisme digital (rare, même aux stades évolués) 	
	RP	<p>\rightarrow Grande valeur diagnostique, pronostique et pour le suivi de la maladie ; examen systématique</p> <p>\rightarrow Anormale dans 90% des cas</p> <p>\rightarrow Corrélation entre stade radiographique et probabilité de guérison spontanée</p>	
		ADP intrathoracique	<ul style="list-style-type: none"> - ADP hilare : bilatérale, symétrique, homogène, non compressive (95% des cas) - ADP médiastinale : latéro-trachéale droite dans > 70% des cas - Plus rarement asymétriques ou compressives \rightarrow éliminer un diagnostic alternatif - Calcifications dans les formes très prolongées
		Atteinte parenchymateuse	<ul style="list-style-type: none"> - Aspect micronodulaire diffus, prédominant dans les parties moyennes et supérieures des champs pulmonaires
Fibrose	<p>= Prédomine dans les parties supérieures et postérieures</p> <ul style="list-style-type: none"> - Atélectasies segmentaires : opacités parenchymateuses rétractile avec ascension des hiles pulmonaires et distorsion broncho-vasculaire - Parfois masse pseudotumorale péri-hilaire ou aspect en rayon de miel apical - Lésions associées : <ul style="list-style-type: none"> . Lésions emphysémateuses para-cicatricielle . Déformation en tente des coupoles diaphragmatiques (phénomène de traction) . Lésions cavitaires (risque de greffe aspergillaire) : aspergillome, aspergillose pulmonaire chronique 		

Stade radiographique

- Stade 0 : RP normale (forme extra thoracique isolée)
- Stade 1 : ADP hilaires bilatérales et médiastinales isolées
- Stade 2 : ADP hilaires et médiastinales + atteinte parenchymateuse pulmonaire
- Stade 3 : atteinte parenchymateuse pulmonaire isolée sans fibrose
- Stade 4 : fibrose pulmonaire diffuse (isolée ou associée) avec lésions parenchymateuses irréversibles, destructrices et rétractiles (ascension des coupoles diaphragmatiques), atelectasie segmentaire et lésions d'emphysèmes souvent à prédominance apicale

→ Le contraste entre l'importance de l'atteinte radiologique et la discrétion des signes respiratoires est un élément en faveur du diagnostic de sarcoïdose

RP



TDM haute résolution

- Non indispensable si stade 1 typique sur la RP ; intérêt dans les autres cas et si présentation atypique / suspicion de complication
- Aide pour différenciation lésions inflammatoires actives réversibles des lésions fibreuses irréversibles
- Atteinte parenchymateuse : **micronodules**, confluents, bilatéraux, **prédominant dans les moitiés supérieures**, **distribution lymphatique** (le long des axes péri-broncho-vasculaires (épaissis) et des zones sous pleurales et scissures), **prédominant en péri-lobulaire ± réticulations septales**
- Détection précoce des **signes débutant de fibrose** : **bronchiectasie par traction, distorsion des scissures et des axes broncho-vasculaires, rayon de miel apical-postérieur**
- Détection précoce de **la greffe aspergillaire** (image en grelot décline avec la position du patient)

EFR

- Généralement normale ou peu altéré dans les stades 1 ou atteintes parenchymateuses minimales
- **Syndrome restrictif** (CPT < 80%) ou **mixte**, plus rarement **syndrome obstructif** isolé
- **Diminution précoce de la diffusion alvéolo-capillaire** (DLCO)
- GDS longtemps normaux, possible désaturation à l'effort au test de marche de 6 minutes (TM6)

	Endoscopie bronchique	= Essentielle, non systématique en cas de prélèvement histologique d'un site plus accessible ou si syndrome de Lofgren	
		Macroscopie	- Normale dans la majorité des cas - Muqueuse « en fond d'œil », granulations blanchâtres des bronches proximales (rare)
		LBA	= Orientation diagnostique : réalisé en 1 ^{ère} intention - Alvéolite lymphocytaire modérée (20-50%) à LT CD4+ - ↗ Ratio CD4/CD8 (> 3,5) : inconstant - Recherche d'agents pathogènes (pour diagnostics différentiels)
		Prélèvement histologique	1 ^{ère} intention
	2 ⁿ intention		- Ponction échoguidée à l'aiguille des ADP médiastinales en cas d'ADP accessible : se discute en 1 ^{ère} intention si stade 1 - Biopsie pulmonaire transbronchique : plus sensible, risque hémorragique ou de pneumothorax
Médiastinoscopie	3^e intention = En présence d'une ADP médiastinale, si échec des techniques endoscopiques, sous AG (très rarement utilisé car supplée par la ponction échoguidée à l'aiguille) - Diagnostic histopathologique dans ≈ 100% des cas		
PET-scan	<u>Indications restreintes :</u> - Recherche d'un site superficiel occulte à biopsier - Confirmation d'une atteinte cardiaque active (protocole dédié TEP-cœur) - Recherche du mécanisme d'une asthénie profonde inexpliquée - Evaluation de l'activité de la maladie dans les stades IV radiographiques		
Manifestations extra-respiratoires	→ Très polymorphe, apport diagnostique important si associé à l'atteinte médiastino-pulmonaire, peuvent avoir un impact pronostique - Atteintes les plus fréquentes : cutanée, oculaire, ganglionnaire périphérique et hépatique		
	Signes généraux	- Asthénie importante : parfois au 1 ^{er} plan (même dans les formes limitées) - Fièvre : rare en dehors du syndrome de Löfgren, d'Heerfordt ou d'une atteinte hépatique ou rénale - Amaigrissement : possible dans un syndrome de Löfgren ou dans les formes multi-viscérales	
	Syndrome de Löfgren	= Sarcoïdose aiguë : révélatrice dans 5 à 10% des cas, touchant principalement la femme caucasienne - Erythème noueux + anergie tuberculinique (négativation de l'IDR à la tuberculine) + ADP hilaires et médiastinales bilatérales + arthralgie/arthritis des chevilles + fièvre - Preuve histologique non nécessaire en cas de présentation typique → Résolution spontanée dans plus de 90% 95% des cas en 12 à 24 mois sous traitement symptomatique	
	Atteinte cutanée (15-25%)	Erythème noueux	= Dermohypodermite septale aiguë inflammatoire prédominant sur les faces d'extension des membres, notamment des jambes (en regard des crêtes tibiales près des genoux) - Cause la plus fréquente en France avec l'infection post-streptococcique - Nouures érythémateuses sous-cutanées : fermes, douloureuses, guérit sans séquelles - Lésion aspécifique : biopsie inutile (panniculite septale), ne montrant pas de granulome
<i>Lésions cutanées spécifiques</i>		Préférentiellement au visage (50%), d'aspects multiples et d'évolution chronique Caractéristiques : - Violacé ou brunâtre , ferme, non œdémateux, non inflammatoire - Indolore et non prurigineux - Grains lupoïdes jaunâtres à la vitropression (infiltrats granulomateux) - Sarcoïde à petit nodule : papule de 3 à 5 mm, évoluant par poussée, souvent symétriques, préférentiellement cervico-faciales et tronculaires - Sarcoïde à gros nodule et en plaques : nodules dermiques de 5 à 10 mm infiltrant la peau, pouvant persister plusieurs années, en plaques (aux membres ++), séquelle cicatricielle	

<p>Atteinte cutanée (15-25%)</p>	<p><i>Lésions cutanées spécifiques</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> - Lupus pernio : plaque violacée infiltrée du nez et des joues (en aile de papillon) ou parfois des oreilles, mains et doigts → chez la femme, s'observe surtout dans les formes chroniques et doit faire rechercher une atteinte ORL - <u>Autres</u> : <ul style="list-style-type: none"> . Sarcoïde sur cicatrice ou tatouage . Forme angioloïde . Nodule sous-cutané . Alopécie → Consultation dermatologique ± biopsie cutanée : nodules de cellules épithélioïdes arrondis, bien circonscrits, entourés d'une étroite couronne lymphocytaire, sans nécrose caséuse
<p>Atteinte oculaire (15-30%)</p>	<p>→ Tous les segments de l'œil peuvent être atteints : uvéïte (antérieure, postérieure et/ou moyenne), atteinte lacrymale, conjonctivite, kératite, syndrome sec (+/- kératite ponctuée superficielle), névrite optique, nodule conjonctivale (à biopsier) ...</p>	
	<p>Uvéïte antérieure (+fréquent)</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Forme aiguë : évoquée devant un œil rouge et/ou douloureux avec BAV → examen à la lampe à fente - Forme chronique = iridocyclite chronique, typiquement chronique, bilatérale et granulomateuse (précipités rétro-cornéens épais et nodules) → Peut menacer l'AV par synéchies irido-cristallinienne, cataracte ou glaucome
	<p>Uvéïte postérieure</p>	<p>→ A rechercher systématiquement</p> <ul style="list-style-type: none"> - Menace le pronostic visuel : risque d'œdème maculaire cystoïde - Souvent associée à une atteinte neurologique centrale - Parfois associée à une vascularite rétinienne (éliminer Behçet et SAPL)
	<p>Autres</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Uvéïte intermédiaire (hyalite) : Doit faire évoquer une sarcoïdose, une SEP ou idiopathique (> 50%) - Pan-uvéïte : atteinte des 3 segments
<p>ADP extra-thoracique (15%)</p>	<ul style="list-style-type: none"> - ADP périphérique : ferme, indolore, non inflammatoire, de taille modérée, par ordre de fréquence aires cervicales > sus-claviculaires > axillaires > épitrochléenne et inguinale → biopsie ganglionnaire ADP épitrochléenne = valeur sémiologique forte (causes : infections de la main, sarcoïdose, syphilis, lymphome) - ADP profonde plus rarement : abdominale - Peuvent être localisées par PET-TDM ++ 	
<p>Atteinte hépatosplénique (15%)</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Atteinte histologique (granulomes hépatiques) sans symptômes : 60 à 80% des cas - Hépatomégalie, splénomégalie, cholestase anictérique dans 20% des cas - Rare : hypertension portale et IHC, compression de la voie biliaire principale par une ADP 	
<p>Atteinte ORL (2-4%)</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Atteinte parotidienne (la plus fréquente) : parotidomégalie bilatérale → Syndrome de Mikulicz : avec hypertrophie des glandes lacrymales → Syndrome de Heerfordt : avec uvéïte, fièvre, paralysie d'un nerf crânien (facial centrale périphérique surtout) et méningite lymphocytaire aseptique - Atteinte infraclinique des glandes salivaires (30%) : diagnostic histologique possible par BGSA - Syndrome sec - Atteinte nasale (associée à un <i>lupus pernio</i>, rare) : obstruction, croûtes endo-nasales - Atteinte laryngée (exceptionnelle) : dyspnée inspiratoire, stridor, enrouement, dysphagie <p>Atteinte ORL = valeur pronostique péjorative</p>	
<p>Atteinte cardiaque (<5%)</p>	<p>→ 2^{ème} cause de mortalité de sarcoïdose (insuffisance cardiaque, mort subite)</p> <p>= Granulomes retrouvé dans 20 à 30% des cas, préférentiellement localisé au septum inter-ventriculaire et de la paroi libre du VG : symptomatique dans 5% des cas</p> <ul style="list-style-type: none"> - Signes cliniques non spécifiques : palpitations, malaises, syncopes, signes d'insuffisance cardiaque - Trouble de conduction : bloc de branche complet (BBB : anomalie la plus fréquente), BAV - Trouble du rythme : extrasystole, tachycardie ventriculaire, fibrillation ventriculaire, mort subite - Insuffisance ventriculaire gauche <p>→ Recherche systématique (ECG) quelle que soit la forme de sarcoïdose et à renouveler périodiquement</p>	

Manifestations extra-respiratoires	Atteinte ostéo-articulaire (<5%)	<ul style="list-style-type: none"> - Rhumatisme sarcoïdique (rare) : polyarthrite ou oligoarthrite, le plus souvent symétrique, parfois migratrice, le plus souvent distale, des chevilles (évoctrice), poignets et genoux surtout - Arthropathie chronique (exceptionnelle) : non destructrice, non déformante, évoluant par poussées - Dactylite inflammatoire uni- ou bilatérale des 2 et 3^{èmes} phalanges - Ostéite chronique : de Perthes-Jungling (dactylite érosive distale sans réaction périostée) 	
	Atteinte musculaire	<ul style="list-style-type: none"> - Myalgies : habituellement modérée, prédominant aux ceintures ± avec myosite ou atteinte nodulaire (nodule musculaire avec hypodermite en regard) - Élévation des CPK / ASAT / Aldolase 	
	Atteinte neurologique (5-10%)	SNP	<ul style="list-style-type: none"> - Paralysie faciale périphérique = atteinte fréquente (20-50%) : bilatérale (rarement synchrone), 1/3 récidivante - Atteinte de nerfs crâniens : névrite optique, nerfs oculomoteurs (VI ++)... - Polyneuropathie sensitivo-motrice axonale symétrique - Mono- ou multinévrite : touchant surtout le nerf sciatique poplité externe et le nerf ulnaire - Diplégie faciale évoctrice ++ (mais aussi VIH, Guillain-Barré, Melkersson-Rosenthal, Lupus)
		SNC	<ul style="list-style-type: none"> - Troubles psychiques et/ou troubles cognitifs - Manifestations pseudo-tumorales - Hydrocéphalie par infiltration ventriculaire - Myélite : généralement cervicale, possiblement à l'origine d'un handicap important - Infiltration hypophysaire (par ordre décroissant) : insuffisance gonadotrope, thyroïdienne, diabète insipide, hyperprolactinémie, IRM = hypophysite, rehaussée au gadolinium - Panhypophysite (diabète insipide central + signes d'insuffisance antéhypophysaire) signe une neurosarcoïdose jusqu'à preuve du contraire (si atteinte antéhypophysaire seule -> évoquer adénome hypophysaire ++) - Méningite lymphocytaire aseptique, restriction oligo-clonale dans 1/3 des cas (DD avec la SEP) -> IRM cérébrale : épaississement méningé nodulaire ou diffus, lésions périventriculaires et de la substance blanche, lésions multiples infra- ou supratentorielles ou médullaires, avec rehaussement en T1 Gado
	Atteinte Rénale (2%)	<ul style="list-style-type: none"> - Néphrocalcinose ou lithiase secondaire à l'hypercalciurie - Néphrite interstitielle granulomateuse (2%) : leucocyturie, hématurie, protéinurie absente/modérée - Rein pseudo-tumoral (masse granulomateuse) - Glomérulopathie extramembraneuse (PLA2R négatif classiquement) - Insuffisance rénale chronique 	
	Manifestation biologique (hors atteinte organique)	<ul style="list-style-type: none"> - 1-α-hydroxylase macrophagique : - Hypercalciurie fréquente (35%) - Hypercalcémie (5-10%) surtout l'été (exposition solaire, ↗ d'apport en calcium), avec ↗ 1-25-OH-vitamine D - Si corticothérapie : pas de supplémentation par Ca et Vit D - Lymphopénie prédominante sur les LT CD4+ - Hypergammaglobulinémie polyclonale à l'EPS - Négatification de l'IDR = anergie tuberculinique : dans 80% des cas environ (Attention : la sarcoïdose ne s'accompagne classiquement pas d'un déficit immunitaire) - ↗ Enzyme de conversion de l'angiotensine (ECA) dans 60% des cas : peu spécifique (↗ dans toute les granulomatoses), peut être négativé par la prise d'IEC, corrélé à l'étendue de la masse granulomateuse - Cholestase en cas d'atteinte hépatique - Augmentation de la créatinine en cas d'atteinte rénale 	
Diagnostic	Evoqué	<ul style="list-style-type: none"> - Conjonction d'une histoire clinique, d'éléments radiologiques et biologiques compatibles - Exclusion des autres causes de granulomatose 	
	Bilan systématique	<ul style="list-style-type: none"> - Bilan standard : NFS, iono, CRP, créatinine, calcémie, EPS, bilan hépatique, calciurie/24h, ECA, sérologie VIH, hépatites B et C (aucun examen biologique n'est spécifique de la sarcoïdose) - RP (face + profil), test tuberculinique, ECG, examen ophtalmologique orienté, EFR 	

Diagnostic	Confirmation	<ul style="list-style-type: none"> = Mise en évidence de granulomes épithélioïdes et giganto-cellulaire sans nécrose caséuse → Prélèvement : selon le caractère invasif, la rentabilité et les sites atteintes - Sites d'accès aisé : <ul style="list-style-type: none"> . Biopsie de lésion cutanée, d'un nodule conjonctival ou d'une ADP périphérique . Biopsies bronchiques étagées proximales à la fibroscopie en l'absence de lésions superficielles, bon rendement diagnostique - 2^{ème} intention : <ul style="list-style-type: none"> . Biopsie hépatique si anomalie biologique . Biopsie transbronchique si atteinte parenchymateuse . Ponction à l'aiguille des ganglions médiastinaux en cas d'ADP médiastinal qui peut être réalisé en 1^{ere} intention . Biopsie des glandes salivaires accessoires (rentabilité de 40%) . Prélèvement orienté par la 18 FDG-TEP . Médiastinoscopie en 2nd intention cas d'ADP médiastinale - Biopsie pulmonaire chirurgicale : en dernière intention, rarement nécessaire
	Exceptions à la preuve histo	<ul style="list-style-type: none"> - Syndrome de Löfgren de présentation typique - Syndrome d'Heerfordt ou lupus pernio associés à des ADP médiastino-hilaire bilatérales - Stade 1 radiographique isolé asymptomatique : surveillance régulière
DD	Granulomatose tuberculoïde	<ul style="list-style-type: none"> - Infection : - Tuberculose ++ ou mycobactérie atypique <ul style="list-style-type: none"> - Autres bactéries : maladie de Whipple, bartonellose, fièvre Q, syphilis - Mycose : histoplasmose, cryptococcose, coccidioïdomycose... - Granulomatose sarcoid-like : <ul style="list-style-type: none"> . Iatrogène : interféron α, anti-TNFα, injection intravésicale de BCG . Reconstitution immunitaire chez un patient VIH - Granulome à corps étranger - Maladie inflammatoire : maladie de Crohn, GPA de Wegener, cirrhose biliaire primitive - Réaction granulomateuse péri-tumorale : lymphome, carcinome - Exposition : béryllose, talcose, silicose - Déficit immunitaire : DICV, granulomatose septique familiale - Pneumopathie d'hypersensibilité
	Signes évocateurs d'un diagnostic différentiel	<ul style="list-style-type: none"> - Terrain : enfant ou sujet âgé > 50 ans - Présentation : AEG, fièvre, hémoptysie, crépitations, hippocratisme digital - Atteinte radiographique : lésions excavées, atteinte unilatérale, atteinte du médiastin postérieur, ADP compressive, absence d'ADP médiastinale, micronodules de distribution non lymphatique - Radiographie de thorax normale - Hypogammaglobulinémie - Résistance aux corticoïdes - IDR à la tuberculine positive
Evolution	Forme aiguë	<ul style="list-style-type: none"> = Evoluant depuis < 2 ans : évolue le plus souvent spontanément favorablement en < 2 ans - Syndrome de Löfgren : forme aiguë, régresse généralement en 12 à 24 mois (rémission : 90% des cas) - Stade I
	Forme chronique	<ul style="list-style-type: none"> = Evoluant depuis > 3-5 ans : régression spontanée moins probable - Suivi trimestriel/semestriel pour détecter précocement des localisations viscérales : cardiaque, SNC, fibrose respiratoire, segment postérieur de l'œil... - Formes chroniques ou graves : ALD hors-liste (PEC à 100%)
	Suivi	<ul style="list-style-type: none"> = Consultation tous les 3 à 6 mois jusqu'à guérison : examen clinique, RP, EFR, ECA (si initialement élevée), NFS, fonction rénale, calcémie, bilan hépatique et ECG ± bilan orienté - Rechute le plus souvent dans les 2 à 6 mois après arrêt de traitement - Guérison = rémission stable en dehors de tout traitement pendant 3 ans (rechute exceptionnelle)
	Risques évolutifs	<ul style="list-style-type: none"> → Evolution favorable dans 80% des cas, séquelles dans 10 à 20% des cas ou décès dans 1 à 5% des cas - Atteinte pulmonaire évoluant vers des lésions fibrosantes : insuffisance respiratoire chronique, hypertension pulmonaire (HTP du groupe 5), insuffisance cardiaque droite - Si lésions cavitaires = risque de colonisation : infection à pyogène, aspergillome (hémoptysie grave) - Atteintes extra pulmonaire : peut engager le pronostic vital (cardiaque, neurologique) ou fonctionnel (oculaire), morbidité importante (atteinte hépatique, cutanée du visage)

	Pronostic	→ Espérance de vie globalement similaire à la population générale - Fibrose et ses conséquences : 1 ^{ère} cause de mortalité par sarcoïdose en Occident		
			<p align="center">Critères défavorables</p>	<p align="center">Critères favorables</p>
		Majeur	<ul style="list-style-type: none"> - Début > 40 ans - Evolution chronique - Stade radiographique 3 ou 4 - Syndrome obstructif - Localisation extra-respiratoire grave : neurologique centrale, cardiaque, lupus pernio, uvéite chronique, hypercalcémie chronique, néphrocalcinose, osseuse 	<ul style="list-style-type: none"> - Erythème noueux - Début récent - Stade 1 asymptomatique
Mineur	<ul style="list-style-type: none"> - Origine africaine noire ou antillaise - Dissémination - Progression rapide 			

ÉRYTHÈME NOUEUX	
Diagnostic	<ul style="list-style-type: none"> - Nouures = nodules hypodermiques : fermes, non fluctuantes, en relief, avec surface érythémateuse ou de couleur normale, habituellement douloureuse ou sensible à la palpation, chaude, adhérentes aux plans superficiels et profonds - D'apparition aiguë - Localisation : régions pré-tibiales et aux genoux ++, généralement bilatérale, ou plus rarement aux mollets, cuisses, fesses, membres supérieurs - Nombre variable de quelques-uns à plusieurs dizaines, diamètre de 1 à plusieurs cm - Régression spontanée en 2 à 3 semaines en passant par les stades de la biligénie (bleu-violet, vert-jaune puis brun) - A l'exception de la lèpre
DD	<p>= Hypodermite nodulaire aiguë :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Syndrome de Sweet profond - Vasculite cutanée (nodules de plus petite taille) - Hémopathie de localisation cutanée (évolution chronique) - Piqûre d'arthropode - Panniculite pancréatique
Cause	<p align="center">Causes principales</p> <ul style="list-style-type: none"> - Sarcoïdose - Infection streptococcique du groupe A - Tuberculose (primo-infection) - Yersiniose (<i>enterocolitica</i> ou <i>pseudotuberculosis</i>) - MICI : rectocolite hémorragique, maladie de Crohn - Maladie de Behçet - Idiopathique dans 50% des cas
	<p align="center">Causes rares</p> <ul style="list-style-type: none"> - Grossesse - Autres infections : <i>Chlamydia psittaci</i>, <i>Mycoplasma</i>, rickettsies, bartonellose, <i>Salmonella</i>, brucellose, <i>Pasteurella</i>, leptospirose, <i>Campylobacter</i>, tularémie, EBV, CMV, VHB, VHC, parvovirus B19, histoplasmose, dermatophytose, coccidioïdomycose... - Médicaments : infiximab, certolizumab, vemurafenib, isotrétinoïne, G-CSF - Autre MAI : - Connectivite : lupus, syndrome de Gougerot-Sjögren <ul style="list-style-type: none"> - Vasculite : maladie de Horton, maladie de Takayasu, polychondrite chronique - Lymphome (Hodgkin ou non hodgkinien)