

Séance du jeudi 10 mars 2011

MEDECINE INTERNE – MALADIES INFECTIEUSES

COMMUNICATIONS

ETUDE RÉTROSPECTIVE D'UNE COHORTE DE 31 PATIENTES ATTEINTES DE VESTIBULODYNIE PROVOQUÉE AU CHU DE BESANÇON

S. Penz^{1,*}, F. Pelletier^{1,2}, J.-P. Moréno³, C. Saccomani¹, F. Aubin^{1,4}, B. Parratte⁵, P. Humbert^{1,2}

¹Dermatologie, ²Université de Franche-Comté, Inserm U645, IFR133, CHU SAINT-JACQUES,

³Département de Médecine générale, UFR SMP, ⁴Université de Franche-Comté, EA3181, IFR133, CHU SAINT-JACQUES, ⁵Service de Médecine physique, CHU Jean Minjot, Besançon, France

Introduction:

La vestibulodynie provoquée (ex vestibulite vulvaire) est une entité bien définie parmi les vestibulodynies dont la physiopathogénie est discutée et les thérapeutiques difficiles. L'objectif est d'étudier rétrospectivement une cohorte de patientes suivies pour vestibulodynie provoquée afin de la comparer aux données de la littérature.

Matériel et Méthodes:

Trente et une patientes porteuses de vestibulodynie provoquée ont été suivies en consultation de Dermatologie Gynécologie de janvier 2006 à juin 2009. Les données anthropométriques, les antécédents, les données cliniques, les examens complémentaires et les traitements réalisés ont été relevés par l'analyse des dossiers médicaux.

Résultats:

La moyenne d'âge au début des symptômes était de 22,35 ans, 90,3 % étaient caucasiennes, 80,6 % nullipares. Des antécédents de candidoses vulvo-vaginales étaient notés pour 67,7 %, un syndrome anxio-dépressif pour 22,5 % et 50,3 % prenaient une contraception orale oestroprogestative. Les patientes étaient en majorité étudiantes et de catégorie socio-professionnelle élevée. Le délai moyen entre le début des symptômes et le diagnostic était de 3,5 ans, posé pour la majorité des patientes lors de la consultation spécialisée. Le diagnostic de vestibulodynie était porté selon les critères de l'ISSVD 2003 : la douleur intense du vestibule provoquée au moindre contact (dont dyspareunie) et la douleur reproduite par le test au coton tige étaient présentes pour 100 % des patientes. D'autres signes cliniques étaient observés : un éréthisme vulvaire, ou contraction vulvaire réflexe à l'effleurement de la muqueuse vestibulaire pour 22,5 %, une douleur à la palpation des muscles périvaginaux pour 74,2 % et une hypertonie à la palpation des muscles périvaginaux pour 22,5 %. 48,4 % avaient une symptomatologie urinaire dont 35,4 % de cystalgies à urines claires. Les bilans à la recherche d'une IST et les imageries pelviennes étaient normaux. Les patientes ont reçu un traitement médical systémique antalgique dont l'amitriptyline pour 74,2 %, associé à des séances de kinésithérapie de type biofeedback pour 74,2 % et à un suivi psychothérapeutique pour 61,3 %. Cette stratégie a été efficace pour 25,8 %.

Discussion:

Notre cohorte concorde bien avec les données de la littérature. Nos patientes sont des femmes jeunes, en grande majorité caucasiennes et nullipares, au profil psychologique anxieux. Le délai diagnostique très long témoigne de la méconnaissance de cette pathologie. Les cystalgies à urines claires sont des pathologies associées connues et les antécédents de candidoses vulvo-vaginales sont un facteur de risque dont le rôle physiopathologique est discuté. Les critères habituels étaient constamment objectivés mais d'autres signes dont l'éréthisme vulvaire, la douleur et l'hypertonie des muscles périvaginaux semblent intéressants à étudier. Le traitement médical associé à une prise en charge kinésithérapique et psychothérapique n'a été efficace que pour 25,8 % des patientes, témoignant des difficultés thérapeutiques. En raison de l'hypothèse musculaire, l'utilisation de toxine botulique pourrait être une alternative prometteuse.

Conclusion:

La vestibulodynie est un syndrome douloureux complexe trop souvent méconnu, malgré des critères diagnostiques et une population touchée bien définis. Les difficultés thérapeutiques témoignent de la nécessité d'alternatives.

Mots-clés: toxine botulinique, traitement, vestibulodynie provoquée

EPIDERMODYSLASIE VERRUCIFORME CHEZ DES PATIENTS INFECTÉS PAR LE VIH : UN MARQUEUR D'IMMUNODÉPRESSION ET D'INFECTION DIFFUSE PAR DES PAPILLOMAVIRUS HUMAINS NON AMÉLIORÉ PAR LE TRAITEMENT ANTIRÉTROVIRAL.

S. Jacobelli^{1,*}, H. Laude², A. Carlotti³, F. Rozenberg², J. Deleuze¹, J.-P. Morini¹, N. Franck¹, I. Gorin¹, M.-F. Avril¹, N. Dupin¹

¹Dermatologie, Hôpital Cochin-Tarnier, ²Virologie, Hôpital Saint Vincent de Paul, ³Pathologie, Hôpital Cochin-Tarnier, Paris, France

Introduction:

Les éruptions cutanées mimant une épidermodysplasie verruciforme (EV) sont rares chez les sujets immunodéprimés. Nous avons étudié les caractéristiques des patients infectés par le VIH ayant une phénocopie d'EV.

Matériel et Méthodes:

Les patients avec des critères cliniques et histologiques d'EV ont été identifiés parmi les patients infectés par le VIH suivis dans le service entre 2003 et 2009. La recherche et le typage de papillomavirus humains (PVH) étaient effectués sur des biopsies cutanées. Les caractéristiques épidémiologiques et cliniques, la présence d'autres pathologies induites par les PVH et le statut immunitaire étaient précisés. Nous avons réalisé une revue de la littérature des précédents cas rapportés.

Résultats:

Onze patients (6 hommes, 5 femmes) ont été étudiés. L'âge médian au diagnostic de l'infection par le VIH était de 27 ans. Lors des premiers signes cutanés, l'âge médian était de 40 ans, avec des CD4 à 170/mm³ et une charge virale VIH indétectable seulement chez 3 malades. Les lésions cutanées comportaient : des verrues planes (n=11), des macules pityriasis like (n=5) et des papules lichénoïdes (n=3), en zones photo-exposées. Le typage des PVH cutanés, disponible chez 8 patients, trouvait toujours la présence de PVH du genre β , dont les PVH oncogènes 5 ou 8 (n=6). Des pathologies muqueuses anogénitales induites par les PVH (condylomes, papulose bowénoïde, CIN) étaient présentes dans 7 cas. Un antécédent de carcinome épidermoïde cutané était noté dans 3 cas. Quatre patients avaient un antécédent de syndrome lymphoprolifératif, dont l'évolution menait au décès dans 2 cas.

Le traitement antirétroviral de type HAART et l'ascension des CD4 n'étaient associés chez aucun des patients à une régression des lésions cutanées, qui restaient chroniques (durée médiane d'évolution : 10 ans). L'EV était associée à un syndrome de reconstitution immunitaire dans 2 cas.

Discussion:

Il s'agit de la plus grande série d'EV associée à l'infection par le VIH entièrement caractérisée, notamment par l'identification des PVH. Les cas antérieurement rapportés (n=25) sont dans la grande majorité isolés, les plus larges séries comportant 3 cas. Nous soulignons le caractère chronique de ces éruptions induites par les PVH, gênantes esthétiquement en zones photo-exposées. Comparativement, notre série se caractérise par la fréquence de pathologies anogénitales associées induites par les PVH et d'hémopathies lymphoïdes, en rapport avec le statut immunitaire des malades. Cependant, la résistance aux traitements locaux (cryothérapie, tretinoïne, imiquimod) et aux antirétroviraux modernes suggère un déficit sélectif local cutané de l'immunité anti-PVH. La prédisposition génétique de polymorphismes dans les gènes EVER a été évoqué également. Un syndrome de reconstitution immunitaire à type de phénocopie d'EV avait déjà été rapporté dans un cas. Cette série montre que le risque carcinogène cutané de ces éruptions doit être considéré, en particulier sur un suivi prolongé car étant lié à la durée d'évolution des lésions cutanées et à l'exposition aux UV, comme cela est connu pour l'EV génétique.

Conclusion:

En raison de la chronicité des lésions et de leur résistance au traitement antirétroviral, les patients infectés par le VIH ayant une phénocopie d'EV doivent être surveillés de manière étroite et prolongée. Un tel suivi permettrait de dépister des carcinomes cutanés, des pathologies muqueuses anogénitales induites par les PVH, et des syndromes lymphoprolifératifs, qui peuvent être associés.

EFFICACITÉ DE LA TRITHÉRAPIE ANTIRETROVIRALE HAUTEMENT ACTIVE AU COURS DES PSORIASIS ASSOCIÉS À L'INFECTION PAR LE VIRUS VIH: 14 OBSERVATIONS

E. Sbidian^{1*}, M. Kémula², M. Bastistella³, M. Viguier¹, J. M. Molina⁴, V. Descamps⁵, C. Rabian⁶, F. Lioté⁷, H. Bachelez¹

¹Dermatologie, Hôpital Saint Louis, Paris, ²Dermatologie, Hôpital Henri Mondor, Créteil, ³Pathologie,

⁴Maladie Infectieuse et médecine tropicale, Hôpital Saint Louis, ⁵Dermatologie, Hôpital Bichat,

⁶Immunologie, Hôpital Saint Louis, ⁷Rhumatologie, Hôpital Lariboisière, Paris, France

Introduction:

La prévalence du psoriasis (0.6 à 4.8%) ne semble pas augmentée chez les patients infectés par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH), mais les formes sévères représentent environ 25% des cas. Elles semblent corrélées à un déficit immunitaire important. La pathogénie de l'association HIV-psoriasis n'est pas encore élucidée. Des études ont évoqué la possibilité d'un rôle du VIH dans la pathogenèse du psoriasis associé au VIH en montrant la présence de transcrit d'ARN VIH dans la peau lésée de patients VIH atteints de psoriasis. Pourtant, l'évolution favorable sous trithérapie antirétrovirale hautement active (HAART) n'a été rapportée que dans un cas isolé. Notre objectif était d'étudier l'effet de HAART sur les paramètres cliniques et paracliniques d'une série de patients VIH présentant un psoriasis

Matériel et Méthodes:

14 patients VIH présentant un psoriasis ont été inclus dans cette étude multicentrique. 6 patients étaient au stade A de la classification du CDC pour le VIH, 1 au B, 7 au C. Des données virologiques et hématologiques étaient disponibles pour chaque patient. 5 patients prenaient irrégulièrement leur traitement antirétroviral avant le début des symptômes cutanés, les autres n'en avaient jamais reçu. Après HAART, la réponse clinique était évaluée à 3 et 6 mois: la rémission complète (RC) était définie par la disparition de la totalité des symptômes cutanés et la réponse partielle (RP) en cas de régression d'au moins 50% de la surface des lésions cutanées

Résultats:

Entre 1997 et 2009, 13 hommes et 1 femme âgés de 41.2 ans (26-61) présentaient un psoriasis révélateur de VIH (n=3) ou suivant le diagnostic de VIH avec un délai médian de 10.5 ans [3-13] (n=6) ou enfin précédent le diagnostic du VIH avec un délai médian de 6 ans [3-15] et tous aggravés sur le plan cutané depuis le sérodiagnostic (n=5). 3 patients présentaient des antécédents familiaux de psoriasis. 4 avaient reçu un traitement par acitrétine sans efficacité, 5 des dermocorticoïdes et 2 une combinaison des 2. A l'inclusion 2 étaient érythrodermiques, 11 présentaient un psoriasis en plaques, 1 un psoriasis inversé. 3 rapportaient un atteinte articulaire non destructrice. Un prurit invalidant était noté chez tous les patients avec une EVA prurit médiane de 7/10 [5-9]. Le PASI médian avant HAART était de 17.3 [6.1 – 49], le DLQI de 16 [9 – 2]. Une lymphopénie CD4 était constante avant HAART (93/mm³ [1-614]). La charge virale médiane était de 37 000 copies/ml [270 – 3 939 800c/ml]. 3 patients ont été évalués à 3 mois : 1 en RC, 1 en RP, 1 en absence de rémission. 10 ont été évalués à 6 mois : 5 en RC et durable, 4 en RP, 1 en absence de rémission. 1 était perdu de vue. L'EVA prurit était à 3 après HAART. Le taux de CD4 avait augmenté plusieurs mois après le début de HAART (377/mm³) et la charge virale était indétectable chez tous les patients en RC

Discussion:

L'évolution constamment favorable du psoriasis sous HAART chez 9 des 11 patients, et la corrélation avec l'amélioration des paramètres immunologiques (reconstitution immunitaire) et virologiques (diminution de la réplication virale), sont des arguments cliniques pour une hypothèse physiopathologique d'une dérégulation immunitaire de la réponse lymphocytaire T CD4/CD8 (qu'il reste à définir), et plaide pour une utilisation précoce de l'HAART dans ce syndrome, plutôt que des traitements systémiques et/ou immunosuppresseurs

Mots-clés: psoriasis, Traitement antirétroviral, VIH

ÉPIDÉMIOLOGIE DES MOLLUSCUM CONTAGIOSUM CHEZ L'ADULTE EN ILE-DE-FRANCE: ÉTUDE PROSPECTIVE MULTICENTRIQUE SUR 114 PATIENTS EN DERMATOLOGIE LIBÉRALE.

N. Kramkimel^{1,*}, M. Sepaser², P. Morel¹, F. Guibal¹ et Association RESEDA

¹Dermatologie, HÔPITAL SAINT-LOUIS, Paris, ²Dermatologie, Cabinet de dermatologie, 75011, Paris, France

Introduction:

Le molluscum contagiosum (MC) est une tumeur cutanée bénigne, induite par une infection à *Molluscipoxvirus*. Elle concerne majoritairement l'enfant avant 10 ans. Chez l'adulte, les MC sont surtout décrits chez les patients séropositifs pour le VIH. Afin de connaître précisément les caractéristiques des MC chez l'adulte, quel que soit leur statut immunitaire, nous avons mené une étude prospective multicentrique en dermatologie libérale en Ile-de-France (IDF).

Matériel et Méthodes:

Du 6 septembre 2006 au 7 septembre 2007, dans 27 cabinets de dermatologie d'Ile de France (Association RESEDA), ont été inclus tous les patients consécutifs âgés d'au moins 15 ans présentant des MC. Les données suivantes ont été analysées: âge, sexe, ethnie, antécédent personnel ou familial d'atopie, pathologie responsable d'une immunosuppression, traitements immunosuppresseurs par voie générale ou locale, antécédent d'IST, durée d'évolution des MC, notion de récurrence, nombre de MC et localisations, présence de MC atypiques, présence de lésions de dermatite atopique (DA) à l'examen, présence de MC dans l'entourage vivant sous le même toit, vaccination contre la variole et loisirs pratiqués.

Résultats:

114 patients ont été inclus, 52,6% d'hommes, d'âge moyen 32,9 ans. 89,5% étaient caucasiens. 16,7% avaient un antécédent personnel et 18,4% un antécédent familial de DA. 7 patients étaient immunodéprimés dont 5 séropositifs pour le VIH. 1 patient prenait un traitement immunosuppresseur par voie générale et 3 par voie topique (dermocorticoïdes). 14% des patients avaient un antécédent d'IST. Les MC évoluaient depuis 3,8 mois en moyenne; 24,6% des patients avaient déjà eu des MC. Les MC étaient principalement localisés au niveau des organes génitaux externes (25,4%), de l'abdomen, des cuisses et du visage. 51,7% des patients avaient moins de 5 lésions, 43% 5 à 20 et 5,3% plus de 20. 14,9% des patients présentaient des MC supérieurs à 5 mm, 17,5% des MC inflammatoires et 2,6% au moins une lésion entourée d'un halo eczématiforme. 4,4% avaient des lésions de DA à l'examen. La présence de MC dans l'entourage était notée dans 14% des cas. 26,3% étaient vaccinés contre la variole. 14% des patients allaient régulièrement à la piscine et 9,6% en salle de sport. 6,1% pratiquaient un sport de contact.

Discussion:

Nous présentons la plus grande série prospective multicentrique de MC chez l'adulte en dermatologie libérale publiée à ce jour. Les MC touchent les sujets jeunes avec un sex-ratio de 1,1. 4,4% des patients étaient infectés par le VIH, ce qui confirme son association aux MC, puisque la prévalence de l'infection VIH, en IDF, est inférieure à 0,2%. Le faible taux de patients VIH + de notre étude par rapport à d'autres études sur les MC de l'adulte peut s'expliquer par le recrutement des patients (dermatologie libérale) et par un biais d'information (questionnaire). Un antécédent d'IST est également un facteur de risque de MC. La pratique de sports de contact ou piscine est également un facteur favorisant comme le montre le taux élevé de patients pratiquant ces sports. Contrairement, à l'enfant, les MC chez l'adulte ne sont pas associés à la présence d'une DA, qui n'est pas plus fréquente chez nos patients que dans la population générale.

Conclusion:

Notre étude confirme que l'infection par le VIH est associée à la présence de MC, et que leur constatation chez un adulte doit faire pratiquer un bilan d'IST. Contrairement à l'enfant, la présence de MC n'est pas associée à la DA.

Mots-clés: Adultes, Dermatologie libérale, Molluscum contagiosum

PRÉVALENCE DU PSORIASIS DANS UNE POPULATION DE PATIENTS CORONARIENS, PAR COMPARAISON À LA POPULATION GÉNÉRALE.

P. Joly^{1,*}, C. Sin¹, C. Abasq¹, E. Houivet², R. Koenig³, J. P. Berland³, J. Benichou²

¹Dermatologie, ²Unité de Biostatistiques, HOPITAL CHARLES NICOLLE, ³Cardiologie, Clinique St Hilaire, ROUEN, France

Introduction:

Le psoriasis est associé au syndrome métabolique mais son association comme facteur de risque (FdR) indépendant de coronaropathie reste débattue (Wakkee M et al, JID 2010). Le but de cette étude a été de comparer la prévalence du psoriasis dans une population de patients coronariens (PC) et dans une population non coronarienne (PNC).

Matériel et Méthodes:

PC: les patients ont été recrutés dans les services de cardiologie d'un CHU et d'une clinique interventionnelle sur la présence d'une coronaropathie identifiée sur une coronarographie. PNC : les patients ont été recrutés aux urgences chirurgie du même CHU. Les PC et PNC étaient appariées sur l'âge et le sexe. Les patients ayant un ATCD de cardiopathie ischémique, des anomalies ECG ou prenant des dérivés nitrés ont été exclus de la PNC. Chaque population a été examinée par le même dermatologue. Le diagnostic de psoriasis a été porté cliniquement. Les FdR cardiovasculaires et les traitements étaient recueillis. En se basant sur une prévalence attendue du psoriasis de 1.5% dans la PNC, l'effectif a été fixé à 500 PC et 500 PNC pour détecter un OR³² avec une puissance de 80%.

Résultats:

500 PC d'âge moyen 66.6±11.6 ans (4.2 H/1 F) ont été inclus. Les motifs de la coronarographie étaient : syndrome coronarien aigu 61%, angor d'effort 25%, ischémie silencieuse 14%. 27% des patients avaient des lésions tritronculaires et 29% des lésions bi tronculaires. 41% prenaient des bêtabloquants, 19% IEC, 16% sartans. 40 patients avaient un psoriasis depuis en moyenne 18.2±16.2 ans, le plus souvent en plaques (90%), de surface moyenne: 4.0±7%, avec un PGA de 2.05±1.65. 17 patients (47%) avaient une intoxication éthylique, 20% avaient un traitement systémique (photothérapie n=4, MTX n=2, acitrétine n=2). 500 PNC appariés en sexe et âge ont été inclus. Le motif de consultation était fracture ou traumatisme 27%, AVP 16%, plaies-brûlures 27%, sciatique 10%, autres (épistaxis, coliques néphrétiques) 10%. Un psoriasis était retrouvé chez 17 patients avec une surface moyenne de 2.6±2.5%, un PGA de 2.1±.32. La prévalence du psoriasis dans la PC était de 8% (IC 95 % : 5.6-10.4) et de 3.4% (IC 95% : 2.6-4.2) dans la PNC (p=0.02). En analyse multivariée après ajustement sur les FdR cardiovasculaires (âge, diabète, HTA, traitement hypolipémiant, tabagisme), la différence de prévalence du psoriasis entre la PC et la PNC n'était plus significative (OR=1.84, IC 95% : 0.79-4.28, p=0.115). Au sein de la PC, une atteinte tritronculaire était plus fréquente chez les patients psoriasiques : 45% que chez les patients n'ayant pas de psoriasis (26%)(p=0.009) (OR=2,96, IC 95% : 1.47-5.97).

Discussion:

La prévalence du psoriasis chez les coronariens (8%) est plus élevée que dans la population contrôle (3.4%). Ce chiffre de 3.4% est lui même légèrement plus élevé que dans la population générale, du fait de l'appariement nécessaire pour avoir une PNC de même âge que la PC, la prévalence du psoriasis augmentant avec l'âge.

Le psoriasis semble associé à une atteinte coronarienne plus sévère mais nous n'avons pas retrouvé de relation entre l'étendue, l'ancienneté du psoriasis ou l'utilisation de traitements systémiques et la sévérité de la coronaropathie. L'augmentation de prévalence du psoriasis dans la PC disparaît après ajustement sur les FdR cardiovasculaires, ce qui rejoint les conclusions de la récente étude de Wakkee.

Conclusion:

La prévalence du psoriasis est augmentée chez les coronariens, ce qui semble lié à des facteurs confondants cardiovasculaires.

Mots-clés: épidémiologie, psoriasis, syndrome métabolique

RÉACTIONS CUTANÉES À PIQÛRE D'INSECTE AVEC ASPECT HISTOLOGIQUE TROMPEUR DE SYNDROME DE SWEET

M. Battistella^{1,2,*}, E. Bourrat³, L. Fardet³, V. Saada³, A. Janin^{1,2}, M.-D. Vignon-Pennamen^{2,3}

¹Université Paris 7, ²Anatomie Pathologique, ³Dermatologie, HÔPITAL SAINT LOUIS, Paris, France

Introduction:

L'aspect histopathologique classique des réactions aux piqûres d'insecte associe un œdème dermique à un infiltrat inflammatoire superficiel et profond, de distribution périvasculaire et de densité maximale superficielle. La composition de cet infiltrat peut varier, mais un critère particulièrement évocateur est la présence de polynucléaires éosinophiles évidents entre les fibres de collagène. Le syndrome de Sweet est une dermatose neutrophilique caractérisée par un œdème dermique et un dense infiltrat neutrophilique, en association à des critères cliniques et biologiques bien définis.

Observations:

Deux patientes de 42 et 45 ans étaient vues en consultation pour des lésions érythémateuses papuleuses prédominant au tronc, souvent centrées par une croûte, une pustule, voire un décollement pré-bulleux. Les lésions étaient d'âges différents, et parfois regroupées de manière linéaire. Les patientes n'avaient ni fièvre ni asthénie majeure. Les lésions étaient résistantes au traitement corticoïde local et oral, qui n'empêchait pas la survenue de nouvelles lésions. Dans ce contexte, les lésions étaient biopsiées, montrant dans les deux cas un œdème dermique important associé à un dense infiltrat neutrophilique, parfois leucocytoclasique, sans vascularite associée. Il n'y avait pas d'éosinophile dans l'infiltrat. Les aspects histologiques étaient ceux d'un syndrome de Sweet. Cependant, les patientes ne remplissaient pas les critères clinico-biologiques de ce syndrome. L'interrogatoire retrouvait chez une patiente la notion d'insectes à domicile, et chez la deuxième la présence de lésions identiques chez son fils. Les lésions finissaient par régresser chez les deux patientes après désinsectisation du domicile et ne réapparaissaient pas.

Discussion:

Les réactions à piqûres d'insecte sont une cause fréquente de consultation en dermatologie. Le contexte clinique et anamnestique est le plus souvent évocateur, et ces lésions sont rarement biopsiées. Certains patients peuvent présenter des réactions exacerbées aux piqûres d'insecte, dans le cadre de leucémies lymphoïdes chroniques, syndromes myéloprolifératifs, infections par le VIH, et agammaglobulinémies congénitales. Il a également été décrit des lymphoproliférations T/NK cutanées EBV induites chez des patients présentant une hypersensibilité aux piqûres de moustiques. L'aspect histopathologique de dermatose neutrophilique des réactions à piqûres d'insecte que nous rapportons n'est pas connu dans la littérature. Il peut être trompeur car certaines lésions du tronc étaient proches de celles du syndrome de Sweet. Cependant, l'analyse sémiologique des lésions et l'absence des critères secondaires de syndrome de Sweet redressaient le diagnostic.

Des molécules chémoattractives des polynucléaires neutrophiles ont été identifiées dans la salive de divers insectes (*Anopheles stephensi*, *Loxosceles*, *Lutzomyia longipalpis*), pouvant expliquer le recrutement local de ces cellules chez nos patientes. Le recrutement des éosinophiles est classiquement expliqué par la réaction entre des antigènes salivaires d'insecte et des IgE spécifiques.

Conclusion:

Un aspect histologique de dermatose neutrophilique, proche de l'image histologique des syndromes de Sweet, peut se rencontrer dans le cadre de réactions cutanées à piqûres d'insecte. Cet aspect est trompeur et doit être connu, car il peut inciter le pathologiste à proposer par erreur le diagnostic de syndrome de Sweet, qui doit rester le fruit d'une analyse des critères non seulement histologiques, mais également cliniques et biologiques.

MACROCHÉILITE DE MIESCHER ET LMMC : ASSOCIATION FORTUITE OU SYNDROME PARANÉOPLASIQUE ?

C. Boulard^{1,*}, A. B. Duval-Modeste¹, P. Courville¹, F. Jardin², P. Joly¹

¹Dermatologie, CHU de Rouen, ²Hématologie, Centre Becquerel, Rouen, France

Introduction:

La macrochéilite de Miescher est la forme monosymptomatique du syndrome de Melkersson-Rosenthal qui associe une langue scrotale, un œdème récidivant du visage ou des lèvres et une paralysie faciale périphérique. Cette macrochéilite granulomateuse correspond parfois à une forme localisée d'une sarcoïdose ou d'une maladie de Crohn. De rares cas ont été décrits au cours d'hémopathies lymphoïdes. La leucémie myélomonocytaire chronique (LMMC) ou syndrome myélodysplasique-myéloprolifératif est définie par une monocytose persistante > 1G/l associée à une dysplasie d'une ou plusieurs lignées myéloïdes avec blastes < 20% dans le sang ou la moelle

osseuse et absence de chromosome philadelphia et de réarrangement BCR-ABL. Nous rapportons ici le premier cas décrit d'association d'une hémopathie myéloïde avec une macrochéilite de Miescher.

Observations:

Une femme de 59 ans, sans antécédent particulier, présentait un œdème récidivant de la lèvre supérieure droite, évoluant depuis six mois. Les poussées étaient spontanément résolutive en quelques jours sans syndrome fébrile associé. A l'examen clinique, il existait une plaque érythémateuse infiltrée de la lèvre supérieure droite extensive, sans adénopathie satellite palpée, sans paralysie faciale périphérique, avec un examen endobuccal normal. Il n'existait aucun signe orientant vers une sarcoïdose ou une maladie de Crohn. Le panoramique dentaire était normal, le bilan infectieux négatif. La biopsie cutanée retrouvait un respect de l'épiderme, un infiltrat dermique composé de lymphocytes T, d'histiocytes et de cellules géantes organisées en granulome sans nécrose, fortement évocatrice de chéilite granulomateuse. Le bilan biologique montrait un syndrome inflammatoire chronique et une monocytose à 2G/l (23,7%). Un myélogramme était réalisé et retrouvait une moelle riche, une dysgranulopoïèse et une hyperplasie de la lignée monocytaire avec éléments matures (10%) et blastose médullaire à 6%. L'étude cytogénétique était normale, la recherche de transcrite BCR-ABL et de mutation JAK2 était négative. Il était donc découvert de façon fortuite une leucémie myélomonocytaire chronique de type LMMC-1. Un traitement par clofazimine a permis une évolution locale favorable de la macrochéilite avec rechute à la décroissance du traitement. Aucun traitement spécifique n'a été introduit pour la monocytose qui est restée stable sans apparition de cytopénie ou de blastose sanguine à plus d'un an de suivi.

Discussion:

La physiopathologie de la chéilite granulomateuse (CG) est encore mal connue mais des mécanismes immunologiques ou infectieux ont été évoqués. Dans la littérature, de rares cas de chéilites granulomateuses ont été rapportés au cours de prolifération monoclonale lymphocytaire. Par ailleurs, de nombreuses manifestations cutanées (dermatose neutrophilique, vascularite) ont été décrites au cours des LMMC mais nous rapportons ici le premier cas associant une macrochéilite de Miescher et une LMMC. L'association de ces deux entités rares ne semble pas fortuite et suggère plutôt que la CG est une manifestation inhabituelle paranéoplasique de la LMMC. La LMMC de notre patiente a été révélée fortuitement par sa CG : il serait intéressant de suivre l'évolutivité de sa macrochéilite de Miescher dans l'hypothèse d'un traitement hématologique spécifique de sa LMMC.

Conclusion:

Cette observation est le premier cas décrit d'une possible macrochéilite de Miescher paranéoplasique révélatrice d'une LMMC.

MACRO CHÉILITE GRANULOMATEUSE SURVENANT PLUSIEURS ANNÉES AVANT UNE MALADIE DE CROHN : 2 OBSERVATIONS

C. Le Blanc^{1,*}, X. Balguerie¹, O. Mouterde², P. Joly¹

¹clinique dermatologique, CHU, ²gastro-pédiatrie, CHU, Rouen, France

Introduction:

Les macro chéilites granulomateuses peuvent classiquement s'associer à la maladie de Crohn. Nous rapportons deux observations particulières par le délai inhabituel de plusieurs années entre les lésions labiales et la symptomatologie digestive.

Observations:

Le premier cas concerne un enfant âgé initialement de 5 ans consultant pour des épisodes répétés d'œdème de la lèvre supérieure, avec fissure médiane profonde. L'analyse histologique montrait un infiltrat granulomateux épithélioïde évocateur de macro chéilite de Miescher. Un traitement par injection de corticoïde retard permettait une amélioration nette de la macro chéilite. A l'âge de 14 ans, soit neuf ans plus tard, un syndrome douloureux abdominal apparaissait associé à une perte de poids involontaire de 7 Kg. Le bilan biologique standard montrait un syndrome inflammatoire avec CRP à 35 et vitesse de sédimentation à 19, sans autre anomalie. Les anticorps anti-*Sacchariomyces cerevisiae* (ASCA) étaient positifs (IgA 21 et IgG 51). L'iléo-coloscopie retrouvait quelques ulcérations aphtoïdes de la valvule de Bauhin et du colon gauche. L'analyse histologique sur les biopsies étagées montrait des lésions d'iléite et de colite granulomateuse, en faveur d'une maladie de Crohn. Une corticothérapie générale était débutée, relayée par Azathioprine et permettait une nette amélioration de la maladie digestive et de la macro chéilite.

Le deuxième cas concerne un patient âgé de 30 ans ayant pour seul antécédent une sinusite chronique, adressé pour une macro-chéilite évoluant depuis un an. Les poussées inflammatoires

étaient précédées de fièvre à 39°, frissons et œdème du visage. L'analyse histologique montrait une macro chéilite granulomateuse et les explorations para-cliniques ne montraient pas d'argument pour une pathologie sous-jacente. Le diagnostic de syndrome de Melkersson-Rosenthal dans une forme monosymptomatique était posé. Les traitements successifs (Clofazimine, Cheiloplastie encadrée d'injections de corticoïde retard, Méthotrexate, Tétracyclines, Thalidomide, Anti-H1) ne permettaient qu'une amélioration partielle ou transitoire des lésions labiales. Cinq ans plus tard, l'apparition d'un syndrome douloureux abdominal associé à une diarrhée chronique et à un amaigrissement involontaire de 9 Kg conduisait à la réalisation d'une coloscopie complète qui était normale. Devant l'aggravation progressive des symptômes digestifs, une deuxième coloscopie était réalisée, quatre ans après la première, et montrait une muqueuse inflammatoire, purpurique et ulcérée sans intervalle sain, évoquant une poussée de maladie de Crohn. L'analyse histologique retrouve une colite subaiguë chronique compatible avec ce diagnostic. Un traitement par corticothérapie générale et Mésalazine permettait de contrôler la maladie digestive et de diminuer la fréquence des poussées de macro chéilite.

Discussion:

La survenue de maladie de Crohn plusieurs mois après l'apparition d'une macro chéilite est bien établie. Des délais très longs, de plusieurs années, comme dans ces deux observations sont assez inhabituels. La similitude des lésions histologiques et la réponse simultanée aux traitements incitent à penser que cette association n'est pas fortuite. Il apparaît donc utile de poursuivre une surveillance prolongée des patients porteurs de macro chéilite, et de prévoir et éventuellement de répéter comme dans notre deuxième observation des explorations digestives s'il apparaît une symptomatologie clinique pouvant faire suspecter une maladie de Crohn.

Conclusion:

La survenue possible d'une maladie de Crohn plusieurs années après une macro chéilite incite à une surveillance prolongée de ces patients.

MUCINOSE PAPULEUSE ATYPIQUE

G. De Cambourg^{1,*}, E. Frouin¹, B. Cribier¹

¹clinique dermatologique de Strasbourg, CHU, Strasbourg, France

Introduction:

La mucinose papuleuse ou lichen myxoedémateux se caractérise par l'accumulation de mucine dans le derme, selon un processus physiopathologique non élucidé. C'est une dermatose rare et d'évolution lente, qu'on classe en fonction de son étendue et de l'association ou non à une atteinte systémique, les formes généralisées péjoratives étant d'évolution imprévisible. Pour les différencier des formes localisées indolentes, des critères diagnostiques ont été proposés par Rongioletti et al. Nous présentons un cas de mucinose papuleuse atypique, pour lequel les critères diagnostiques classiques sont mis en défaut.

Observations:

Un homme de 55 ans, sans antécédent, consultait pour une éruption non prurigineuse évoluant depuis 6 mois et résistant à un traitement par dermocorticoïde. Cette éruption était constituée de papules de couleur chair, non folliculaires et non confluentes, très nettement limitées à la face d'extension des mains et des pieds, la région hypogastrique et la racine des cuisses. Le reste du tégument était sans particularité. L'examen histologique montrait dès le faible grandissement de petites papules bien séparées les une des autres. Sous un épiderme normal, il existait un derme bleuté en coloration standard, avec des fibres de collagène espacées par de la mucine colorée par le bleu alcian, ainsi qu'une nette augmentation des cellules résidentes dermiques. Nous retenions le diagnostic de mucinose papuleuse. Le patient n'avait pas d'altération de l'état général, ni d'aspect scléreux du tégument. La recherche d'une dysthyroïdie était infructueuse, mais il existait une immunoglobuline monoclonale IgG kappa sans pic et sans argument clinique ni paraclinique pour un myélome.

Discussion:

Les critères diagnostiques proposés par Rongioletti ont pour but d'individualiser les formes généralisées de mucinoses papuleuses ou scléromyxoedèmes, dont l'évolution peut être fatale par atteinte systémique. Ils comportent des critères cliniques (état sclérodermiforme et éruption généralisée), histologiques (dépôts de mucine, fibrose et prolifération de fibroblastes) et biologiques (existence d'une gammopathie monoclonale et absence de maladie thyroïdienne). A l'inverse, dans les mucinoses papuleuses localisées, l'aspect clinique est celui d'une éruption papuleuse sans infiltrat sclérodermiforme, les dépôts de mucines ne s'associent jamais à de la fibrose, et il n'existe ni

dysthyroïdie ni gammopathie monoclonale. Ces mucinoses papuleuses localisées sont alors classées selon leur localisation et leur aspect : forme discrète localisée au tronc, forme papuleuse acrale persistante limitée à la face d'extension des mains et des poignets, forme cutanée infantile et forme purement nodulaire en cas de confluence des papules. Leur traitement n'est pas indispensable. Notre patient avait une mucinose papuleuse localisée atypique, associant les localisations des formes discrète et acrale persistante, avec présence d'une gammopathie monoclonale IgG kappa. Ce cas souligne le spectre de manifestations cliniques et biologiques de la mucinose papuleuse encore mal connue, et dont la classification actuelle est parfois mise en défaut. En l'absence de gêne, nous avons proposé une abstention thérapeutique et une surveillance clinique et biologique.

Conclusion:

Les mucinoses papuleuses constituent un groupe hétérogène de maladies, et des critères diagnostiques permettent d'individualiser les formes au pronostic péjoratif. Nous rapportons un cas atypique échappant à la classification habituelle.

NECROSE DES 10 ORTEILS SECONDAIRE A LA CONSOMMATION DE COCAINE.

S. Thellier^{1,*}, A. MAZA¹, C. PAUL¹, N. MEYER¹

¹dermatologie, UNIVERSITE PAUL SABATIER, TOULOUSE, France

Introduction:

La cocaïne est un alcaloïde extrait de la coca. De par son action stimulante du système nerveux central sympathique, elle est un vasoconstricteur périphérique intense qui peut conduire à la nécrose des tissus insuffisamment irrigués. Le cas typique est celui de la nécrose du septum nasal.

Nous rapportons le cas d'une patiente ayant présenté une nécrose brutale non réversible des 10 orteils secondaire à une consommation excessive de cocaïne.

Observations:

Mme B., 41 était hospitalisée en octobre 2009, devant l'apparition brutale d'une cyanose hyperalgique du nez, des oreilles et des pieds avec nécrose des extrémités survenue lors d'un séjour à Palma de Majorque.

Il n'existait pas de syndrome infectieux clinique et biologique. Il existait des ACAN homogène et moucheté fin au 1/160^{ème}, sans Anticorps anti ADN double brin, ni ANCA. Il n'existait pas d'anticoagulant circulant, d'IgG anticardiolipides, d'anticorps anti phospholipides ni de cryoglobulinémie. Le dosage des protéines C et S, du facteur VIII et du fibrinogène étaient normaux. Le dosage du complément C3, C4, CH50 était normal. L'électrophorèse des protéines sériques ne révélait pas d'anomalie monoclonale. Les sérologies des hépatites virales et du VIH étaient négatives. L'histologie révélait un aspect aspécifique avec une inflammation et des altérations compatibles avec une étiologie toxique. Aucune vascularite ou thrombus n'était retrouvé. Le fond d'œil ne retrouvait pas d'emboles de cholestérol. L'échographie doppler artérielle des membres inférieurs était normale.

Après un interrogatoire poussé, la patiente avouait une polytoxicomanie avec une augmentation de sa consommation de cocaïne, devenue pluriquotidienne dans les jours précédents le début des symptômes.

Un traitement par Iloprost et anticoagulant était instauré. Ce traitement permettait une nette amélioration des symptômes avec une revascularisation du nez, des oreilles et des pieds, sans toutefois permettre la revascularisation des 10 orteils (figures 1 et 2) qui ont fait l'objet d'une amputation.

Discussion:

Les complications cardio-vasculaires de la cocaïne sont dominées par la pathologie coronarienne et l'atteinte myocardique. L'atteinte vasculaire associe une vasoconstriction, une activation des plaquettes et de la coagulation responsable de la formation de thrombus intra artériels. Les nécroses observées sont le plus souvent réversibles sous analogue de la prostacyclines ou limitées à 1 ou 2 doigts. Les nécroses étendues observées sont associées soit à une atteinte artérielle sous jacente comme une maladie de Buerger soit à une occlusion de vaisseaux de moyen calibres.

Dans notre cas, il est possible que la consommation massive de cocaïne ou d'une cocaïne à haut niveau de pureté (consommation à Palma de Majorque) soit à l'origine d'une nécrose étendue des extrémités.

Conclusion:

La « démocratisation » de la cocaïne conduit à une consommation massive et chronique. Son développement rapide, nous amène à voir plus fréquemment ses effets secondaires. Devant une nécrose étendue sans atteinte des gros vaisseaux, un interrogatoire orienté doit être réalisé.

PRURIGO D'ORIGINE PROFESSIONNELLE LIÉ À DES PIQÛRES DE DERMANYSSUS GALLINAE DANS LES ÉLEVAGES DE POULES PONDEUSES

B. Loddé^{1,*}, V. Bizien-Le Dez¹, A.-M. Roguedas-Contios², L. Misery², J.-D. Dewitte¹

¹Service de Santé au Travail et Maladies liées à l'environnement, ²Service de Dermatologie, CHU Brest, Brest, France

Introduction:

Le prurigo, qui se caractérise par des lésions excoriées secondaires à un prurit, peut avoir de nombreuses étiologies. Il est parfois secondaire à des piqûres d'arthropodes. *Dermanyssus gallinae* appartient à cet embranchement et est très répandu dans les élevages de poules pondeuses. Les dermatoses liées à ce parasite sont très souvent décrites comme des dermatoses nosocomiales ou citadines mais peu rapportés dans la sphère professionnelle. Les salariés en contact avec ce parasite ne réagissent pas tous de la même façon, nous pensons en effet que l'atopie peut avoir un rôle important dans l'apparition de ce prurigo.

Observations:

Nous décrivons le cas d'un patient qui présentait des lésions papuleuses, prurigineuses, excoriées, des parties distales des membres, de rythmicité professionnelle. Ces lésions s'accompagnaient de sensations de piqûres et le patient avait repéré des poux rouges (*Dermanyssus Gallinae* gonflés de sang). Le bilan réalisé pour explorer ce prurigo ne mettait pas en évidence de pathologie sous-jacente pouvant être responsable d'un prurit sine materia mais un terrain atopique avec une sensibilisation aux dermatophagoïdes.

Discussion:

Ce terrain pourrait être un des facteurs favorisants (en plus de la particularité du travail de ce salarié) de la réaction cutanée face à ce parasite dont l'écologie sera présentée.

Conclusion:

Les intérêts de cette observation sont représentés par le fait que cette dermatose est méconnue et par le fait que son origine professionnelle n'avait pas été rapportée à notre connaissance.

Mots-clés: acarien, *dermanyssus gallinae*, prurigo, prurit

RECTITE TROMPEUSE CHEZ UN PATIENT VIH

F. Brunet-Possenti^{1,*}, E. Pommaret², N. Dupin¹

¹75, Dermatologie, Hôpital Cochin., ²75, Gastroentérologie, Hôpital Cochin, Paris, France

Introduction:

Un patient de 41 ans a été adressé pour exploration d'un écoulement anal dans un contexte de découverte récente de séropositivité VIH. Le patient déclarait ne pas avoir eu de partenaire depuis un an mais avait eu de nombreux rapports homosexuels à haut risque l'année précédente.

Observations:

Le patient présentait une grande asthénie avec perte de poids, fièvre, ainsi qu'une diarrhée chronique. Par ailleurs il décrivait des symptômes de rectite sévère avec ténésmes, épreintes et faux besoins. L'examen clinique retrouvait des adénopathies inguinales supra centimétriques bilatérales, douloureuses à la palpation et un écoulement anal purulent. Les muqueuses génitales ne présentaient pas de lésions.

Ce tableau clinique s'accompagnait d'un syndrome inflammatoire biologique marqué avec une anémie à 7g/dl et une CRP à 114 mg/l.

L'examen fut complété par une rectosigmoïdoscopie qui montrait de profonds ulcères sur les 15 derniers centimètres du rectum ainsi qu'une fistule anale. (Figure 1)

Devant cette symptomatologie digestive bruyante avec ulcères rectaux et altération de l'état général, le diagnostic de maladie de Crohn fut initialement évoqué. Cette première hypothèse fut rapidement infirmée par les résultats des prélèvements microbiologiques retrouvant une PCR positive pour *Chlamydia Trachomatis* de sérotype L.

Le diagnostic était donc celui de Lymphogranulomatose vénérienne.

Après une semaine de traitement par Doxycycline, on constatait une nette régression des adénopathies, des symptômes de rectite ainsi que la disparition de la fièvre.

Discussion:

La lymphogranulomatose vénérienne (LGV) aussi appelée maladie de Nicolas Favre, est associée au sérotype L de *C. Trachomatis*.

La durée d'incubation varie de 3 à 60 jours. Trois stades sont décrits dans l'évolution de la LGV : la lésion initiale est une ulcération génitale qui passe souvent inaperçue du fait de son caractère

indolore et de sa petite taille. Par la suite, apparaissent de volumineuses adénopathies sensibles en région inguinale, accompagnées de symptômes de rectite d'intensité variable. En l'absence de traitement, après plusieurs mois ou années, l'infection peut aboutir à des complications locales telles que fibrose périnéale et fistules ganglionnaires ou anales

Cette infection est fréquente dans les pays exotiques, mais depuis 2003 un nombre croissant de cas de LGV ont été rapportés en Europe. La quasi totalité des patients concernés sont homosexuels, une majorité séropositifs pour le VIH. Le serotype L2b est à l'origine de tous les cas récents de LGV.

La présentation clinique de ce patient, associée aux ulcères rectaux retrouvés à l'endoscopie creusant est peu décrite et trompeuse. Elle peut s'expliquer par le long délai entre la contamination et la consultation (pas de rapports depuis un an).

Conclusion:

La recherche systématique de Chlamydia Trachomatis avec typage est donc recommandée face à des symptômes de rectite en contexte évocateur. Les co-infections gonocoque et syphilis sont fréquentes.

Un diagnostic précoce de LGV permet un traitement adapté par Doxycycline 200mg/jr pendant trois semaines et limite ainsi la survenue de complications locales et le risque de transmission.

L'augmentation du nombre des cas de LGV est inquiétante car elle traduit un relâchement dans la protection des relations sexuelles

TUBERCULOSE CUTANEE D'INOCULATION PROFESSIONNELLE PAR PIQURE ACCIDENTELLE

S. Consigny^{1,*}, M.-L. Mousel², P.-H. Consigny¹

¹CENTRE MEDICAL, ²Département de Santé au Travail, INSTITUT PASTEUR, PARIS, France

Introduction:

La tuberculose cutanée d'inoculation survenant lors d'un accident d'exposition professionnelle demeure rare. Plusieurs types d'exposition au bacille de Koch (BK) ont été rapportés. Nous rapportons un cas survenu lors d'une piqûre avec une seringue contenant une solution de BK, dans le cadre d'une expérience dans un laboratoire de recherche.

Observations:

Le 22 avril 2010 un homme de 22 ans travaillant dans un laboratoire de recherche est victime d'un accident d'exposition à une souche de bacille de Koch (BK) multi-sensible par piqûre avec une aiguille creuse à travers deux paires de gants. L'accident s'est déroulé lors de la manipulation d'une seringue montée, avec une aiguille intra musculaire contenant un inoculum de 10^8 cfu/ml de BK multi-sensible. Une antibiothérapie par pristinamycine est débutée deux jours avant pour une suspicion d'une pneumopathie infectieuse à la radiographie thoracique.

Dix jours plus tard apparaît une pustule reposant sur une base érythémateuse suivie quelques jours plus tard par une tuméfaction inflammatoire, rénitente, isolée, de la région péri-unguéale de l'index gauche. Le patient consulte le 4 mai 2010 pour cette tuméfaction. L'examen clinique ne montre pas de ganglions périphérique. Le prélèvement de celle-ci montre en culture des bacilles-acoolorésistants (BAAR) le 17 mai 2010. La recherche par hybridation moléculaire est positive avec la sonde complexe tuberculosis. La souche est sensible aux antituberculeux classiques. Une trithérapie anti antituberculeuse est débutée par rifater® (rifampicine, isoniazide et pirazinamide) associée à de la vitamine B1 et B6.

Discussion:

La peau est naturellement résistante à la tuberculose. Il est nécessaire qu'il y ait une brèche cutanée pour provoquer l'infection cutanée tuberculeuse. Cela peut se voir lors d'une circoncision, lors de piercing, lors de tatouage, lors d'une autopsie, d'une injection intra musculaire, lors de manœuvre de bouche à bouche ou lors d'un accident de laboratoire comme dans notre observation. Les premiers cas de tuberculose cutanée d'inoculation ont été rapportés par Laennec en 1803. Il a lui-même été victime d'un accident lors d'une autopsie d'un patient tuberculeux. Il a vu apparaître, 8 jours après une blessure de l'index, une tuméfaction compatible avec une gomme tuberculeuse traitée et guérit par hydrochlorate.

Diverses formes cliniques de tuberculose cutanée d'inoculation sont décrites à type d'ulcération, de tuméfaction fistulisée ou non, de lésion verruqueuse.

Pour le traitement de la tuberculose extra-pulmonaire, l'association américaine de pneumologie recommande une trithérapie de deux mois suivi d'une bithérapie de quatre mois, soit 6 mois de traitement. Compte de la précocité de la mise en route du traitement, du faible inoculum et d'une

souche multi-sensible nous avons prévu un traitement de 4 mois, sous réserve d'une évolution favorable. Quoiqu'il soit l'institution d'un traitement permet d'éviter la dissémination de l'infection.

Conclusion:

Notre observation permet de rappeler l'importance des précautions à prendre lors de la manipulation d'aiguilles par les professionnels en contact avec des liquides biologiques

LUPUS INDUIT PAR UN TRAITEMENT ANTI-TNF ALPHA ET RÉVÉLÉ PAR UNE DERMATITE INTERSTITIELLE GRANULOMATEUSE.

M. Guérin ^{1,*}, B. Haettich ², B. Prophette ³, P. Célérier ¹, H. Maillard ¹

¹Dermatologie, ²Rhumatologie, ³Anatomopathologie, CH Le Mans, Le Mans, France

Introduction:

La dermatite interstitielle granulomateuse (DIG) est une entité histopathologique rencontrée au cours de diverses situations pathologiques non infectieuses, principalement les polyarthrites dont la polyarthrite rhumatoïde, mais aussi le lupus érythémateux systémique. Elle peut également survenir après la prise d'un traitement par voie générale, constituant alors une éruption médicamenteuse granulomateuse interstitielle (IGRS), classiquement décrite après la prise de β bloquants, d'inhibiteurs de l'enzyme de conversion, d'inhibiteurs calciques, d'hypolipémiants, d'antihistaminiques, d'anticomitéux ou d'antidépresseurs. Nous rapportons le cas d'une patiente ayant présenté une DIG qui a fait discuter le lien entre sa polyarthrite rhumatoïde et la prise d'adalimumab.

Observations:

Madame A,... 61 ans, avait eu plusieurs traitements pour une polyarthrite rhumatoïde depuis 1999 (méthotrexate, leflunomide, corticoïdes oraux puis etanercept pendant 2 ans). Huit mois après l'introduction d'adalimumab (HUMIRA®) se développait une DIG des régions ischiatiques et péri-anales, et des flancs, confirmée histologiquement. Le bilan immunologique réalisé trouvait une élévation significative des anticorps anti-nucléaires et anti-ADN natifs, absents à la réalisation du bilan pré-thérapeutique trois ans auparavant. Les anticorps antiphospholipides et anti-cardiolipine étaient à la limite supérieure de la normale et la VS était augmentée alors que la CRP était normale. À l'arrêt du traitement, les lésions cutanées régressaient en moins de trois mois, et le bilan immunologique se normalisait en cinq mois.

Discussion:

Ce cas est particulier car la DIG a révélé un lupus induit au cours d'une polyarthrite rhumatoïde traitée par un anti-TNF. L'adalimumab est le plus vraisemblablement incriminé car aucune éruption cutanée n'avait été notée depuis le début de la maladie, même au cours de poussées inflammatoires marquées. Les DIG se présentent en général sous forme de plaques annulaires érythémato-cyaniques, indurées et infiltrées, asymptomatiques, pouvant évoluer vers la nécrose ou l'ombilication. Cette présentation est variable et la confirmation diagnostique est histologique : des foyers de nécrose collagène sont observés, entourés de polynucléaires neutrophiles à la phase précoce, ou d'histiocytes disposés en rosette ou en palissade autour de la nécrose à un stade tardif. Les IGRS, cliniquement semblables, semblent être particulières sur le plan histologique : l'infiltrat interstitiel est plus riche en lymphocytes et dépourvu de polynucléaires neutrophiles. Peu de cas de DIG liée à la prise d'anti-TNF ont été décrits dans la littérature, et de plus, il n'était pas spécifié si la recherche d'un lupus avait été réalisée. Biologiquement, les lupus induits par les anti-TNF semblent se différencier des lupus induits par d'autres molécules par l'élévation des anticorps anti-ADN natifs et des anticorps anti-antigènes solubles plus marquée que celle des anticorps antinucléaires et antihistones. L'élévation des anticorps antiphospholipides et anticardiolipine est également fréquente. Ils surviennent dans la première année suivant le début du traitement, et l'arrêt de l'anti-TNF permet la disparition des anomalies cliniques et immunologiques en quelques mois. Comme les lupus idiopathiques, ils peuvent s'associer à une DIG, mais la survenue d'un lupus induit par un anti-TNF et associé à ce type de granulomatose n'a, à notre connaissance, jamais été décrite.

Conclusion:

La survenue d'une DIG au cours d'un traitement par anti-TNF doit conduire à la recherche d'un lupus induit qui nécessiterait l'arrêt du traitement.

VASCULARITE RHUMATOÏDE AVEC ATTEINTE CUTANEE NECROSANTE AU COURS D'UN TRAITEMENT PAR ADALIMUMAB : EFFICACITE DU RITUXIMAB

Auteurs : M Samimi (1,2), A Maruani (1,2), H Chaussade (1,3), P Goupille (1,4), L Machet (1,2)

1 : Université François Rabelais, Tours ; 2 : Service de Dermatologie, CHU Tours ; 3 : Service de Médecine Interne, CHU Tours ; 4 : Service de Rhumatologie, CHU Tours

Introduction.

Le rôle des anti TNF alpha dans les vascularites nécrosantes en particulier au cours des vascularites rhumatoïdes est controversé, certaines vascularites réfractaires étant efficacement traitées par antiTNFalpha, et d'autres survenant au cours de traitement par anti TNF alpha. **Nous rapportons un cas de vascularite rhumatoïde avec atteinte cutanée nécrosante chez une patiente avec une polyarthrite rhumatoïde (PR), jusque là bien contrôlée par adalimumab. Cette vascularite a été traitée par du Rituximab, avec une efficacité maintenue à 6 mois.**

Observation.

Une patiente de 67 ans était hospitalisée pour un ulcère nécrotique de 8 cm de la jambe gauche, avec des lésions purpuriques, infiltrées, parfois nécrotiques, des deux membres inférieurs (figure 1). L'état général était conservé, le reste de l'examen était normal.

Elle avait une PR depuis 1986, bien contrôlée par adalimumab depuis 7 ans, associée à une corticothérapie générale entre 5 et 10 mg/jour.

Les examens complémentaires montraient l'absence de syndrome inflammatoire biologique, une fonction rénale normale et l'absence de protéinurie, des anticorps antinucléaires à 1/400, homogènes, des anticorps anti-peptides citrulinés à 257 U/mL, des ANCA à 1/160 de type xANCA avec des anticorps anti-myéloperoxydase et anti-protéinase 3 non significatifs. La biopsie cutanée montrait une leucocytoclasie, sans angéite visualisée sur la biopsie.

Le diagnostic était celui d'une vascularite cutanée nécrosante dans le cadre de la PR.

L'adalimumab était arrêté. Une corticothérapie systémique à 1 mg/kg/jour (60 mg/jour) associée à deux perfusions de Rituximab (1000 mg/perfusion espacées à 15 jours d'intervalle) étaient réalisées. L'évolution était favorable avec régression rapide du purpura vasculaire, permettant une décroissance rapide de la corticothérapie générale à 20mg/jour à un mois, puis à 10mg/jour à 2 mois, sans autre traitement associé. L'ulcère était quasiment cicatrisé à 6 mois, et on ne notait pas de récurrence de la PR.

Discussion.

Devant cette vascularite nécrosante survenue au cours d'un traitement par anti-TNF alpha, l'adalimumab pouvait être imputable et donc a été arrêté. En effet, la survenue de vascularites cutanées a été rapportée au cours de traitements par anti TNF alpha : notamment infliximab et etanercept, plus rarement sous adalimumab (1,2). Le délai de survenue est variable, parfois plusieurs années comme dans notre observation. La symptomatologie peut être résolutive à l'arrêt des antiTNF alpha, ou nécessiter une corticothérapie générale voire des immunosuppresseurs. La réintroduction de l'anti TNF alpha impliqué ou d'autres anti TNF alpha est susceptible d'entraîner une récurrence de vascularite, et n'a pas été réalisée dans notre observation.

Cette vascularite nécrosante pouvait s'intégrer dans le cadre de la PR, néanmoins il n'y avait aucun signe d'activité de polyarthrite par ailleurs. Il n'y avait pas d'arguments pour une vascularite nécrosante d'autre étiologie.

Les données de la littérature sur la relation entre les anti TNF alpha et les vascularites nécrosantes en particulier de type rhumatoïde, sont contradictoires. Certaines publications rapportent des vascularites rhumatoïdes survenues au cours d'un traitement par antiTNFalpha (3), d'autres des cas de vascularite rhumatoïdes d'évolution favorable sous antiTNFalpha (4-6). Les publications récentes rapportent également l'efficacité du rituximab dans les vascularites rhumatoïdes (7-9). Nous avons privilégié ce traitement par rapport au cyclophosphamide, car il pouvait également constituer un traitement de fond de la PR. L'efficacité du Rituximab était nette avec la résolution des signes cutanés, la possibilité de décroissance rapide de la corticothérapie générale, l'absence de récurrence de vascularite et le bon contrôle de la polyarthrite avec un recul de 6 mois.

Conclusion.

Le Rituximab était un traitement efficace et bien toléré pour cette vascularite cutanée nécrosante survenant au cours d'un traitement par adalimumab au cours d'une PR.

Références.

1. [Saint Marcoux B, De Bandt M; CRI \(Club Rhumatismes et Inflammation\). Vasculitides induced by TNFalpha antagonists: a study in 39 patients in France. Joint Bone Spine. 2006;73\(6\):710-3.](#)

2. [Guignard S, Gossec L, Bandinelli F, Dougados M. Comparison of the clinical characteristics of vasculitis occurring during anti-tumor necrosis factor treatment or not in rheumatoid arthritis patients. A systematic review of 2707 patients, 18 vasculitis. Clin Exp Rheumatol. 2008;26\(3 Suppl 49\):S23-9.](#)
3. [Richette P, Dieudé P, Damiano J, Lioté F, Orce P, Bardin T. Sensory neuropathy revealing necrotizing vasculitis during infliximab therapy for rheumatoid arthritis. J Rheumatol. 2004 Oct;31\(10\):2079-81.](#)
4. [Puéchal X, Miceli-Richard C, Mejjad O, Lafforgue P, Marcelli C, Solau-Gervais E, Steinfeld S, Villoutreix C, Trèves R, Mariette X, Guillevin L; Club Rhumatismes et Inflammation \(CRI\). Anti-tumour necrosis factor treatment in patients with refractory systemic vasculitis associated with rheumatoid arthritis. Ann Rheum Dis. 2008;67\(6\):880-4.](#)
5. [Van der Bijl AE, Allaart CF, Van Vugt J, Van Duinen S, Breedveld FC. Rheumatoid vasculitis treated with infliximab. J Rheumatol. 2005 Aug;32\(8\):1607-9.](#)
6. [Bartolucci P, Ramanoelina J, Cohen P, Mahr A, Godmer P, Le Hello C, Guillevin L. Efficacy of the anti-TNF-alpha antibody infliximab against refractory systemic vasculitides: an open pilot study on 10 patients. Rheumatology 2002;41\(10\):1126-32.](#)
7. [Assmann G, Pfreundschuh M, Voswinkel J. Rituximab in patients with rheumatoid arthritis and vasculitis-associated cutaneous ulcers. Clin Exp Rheumatol.2010;28\(1 Suppl 57\):81-3.](#)
8. [Hellmann M, Jung N, Owczarczyk K, Hallek M, Rubbert A. Successful treatment of rheumatoid vasculitis-associated cutaneous ulcers using rituximab in two patients with rheumatoid arthritis. Rheumatology \(Oxford\). 2008;47\(6\):929-30](#)
9. [Maher LV, Wilson JG. Successful treatment of rheumatoid vasculitis-associated foot drop with rituximab. Rheumatology \(Oxford\). 2006;45\(11\):1450-1](#)