

# LES QUATRE SAISONS DE LA SFD

## Séance du jeudi 18 mars 2010

### MALADIES INFECTIEUSES – MEDECINE INTERNE

#### COMMUNICATIONS

##### **Prédominance des Staphylococcus aureus producteurs de toxine PVL dans les abcès primaires**

**Del Giudice P\***(1), Blanc V(2), De Rougemont A(3), bes M(3), Hubiche T(1), Lina G(3), Roudière L(4), Vandenesch F(3), Etienne J(3)

(1)Infectiologie-Dermatologie, Hôpital Bonnet, Fréjus, (2)laboratoire de biologie, Hôpital d'Antibes, Antibes, (3)Centre de Références des staphylocoques, Université Lyon1, Lyon, (4)laboratoire de biologie, Hôpital Bonnet, Fréjus, France

**Introduction:** Le rôle de la toxine de Vanton Valentine (PVL) produite par les Staphylococcus aureus, dans les infections cutanées n'est pas clairement établi. L'objectif de l'étude était de préciser la prévalence des Staphylococcus aureus producteurs de PVL dans les abcès cutanés

**Matériel et Méthodes:** Nous avons réalisé une étude prospective des staphylococcus aureus isolés des abcès cutanés et déterminé la prévalence des souches productrices de PVL. les abcès étaient considérés comme primaires si ceux ci apparaissaient de survenue spontanée, sans lésion préalable et secondaire dans les autres cas (plaie, injection...). Pour être inclus les abcès devaient être photographiés. Le diagnostic d'abcès primaire ou secondaire était posé dès le diagnostic sans connaissance des toxines staphylococciques.

**Résultats :** Entre juillet 2003 et juin 2008, 57 sujets ont été inclus. Les Staphylococcus aureus producteurs de PVL étaient détectés dans 40 cas (70%. Trente huit (92.7%) des 41 abcès primaires étaient dus à des souches PVL contre seulement 2 (12.5%) des 16 abcès secondaires ( $p < 0.001$ ).

**Discussion:** Le rôle de la PVL semble majeur dans la constitution des abcès spontanés (primaires). ceux -ci débutent en général à une infection folliculaire qui évolue vers un furoncle puis si la taille augmente forme un abcès.

**Conclusion:** la majorité des abcès primaires (de survenue spontanée) sont due à des Staphylococcus aureus producteurs de PVL. Nous suggérons donc que la PVL joue un rôle majeur dans les infections suppuratives à point de départ folliculaires, que ne reproduisent pas les modèles animaux expérimentaux utilisés pour étudier la pathogénicité de la PVL.

**Références:** 1. Gravet A, Couppie P, Meunier O, Clyti E, Moreau B, Pradinaud R, Monteil H, Prevost G. Staphylococcus aureus isolated in case of impetigo produce both epidermolysin A or B and LukE-LukD in 78% of 131 retrospective and prospective cases. J Clin Microbiol 2001;39:4349-56.

2. Couppie P, Cribier B, Prevost G. Leukocidin from Staphylococcus aureus and cutaneous infections: an epidemiologic study. Arch Dermatol 1994;130:1208-9

3. Prevost G, Couppie P, Prevost P, Gayet S, Petiau P, Cribier B, Monteil H, Piemont Y. Epidemiological data on Staphylococcus aureus strains producing synergohymenotropic toxins. J Med Microbiol 1995. 42: 237-245.

##### **La co-infection syphilis – VIH : étude rétrospective des cas de syphilis parmi les patients infectés par le VIH au sein de la cohorte ANRS co3 aquitaine**

**Lorleac'h A\***(1), Bruyand M(2), Milpied B(3), Pereyre S(4), Lafon M(5), Cazanave C(6), Dupon M(6), Pellegrin J(7), Mercié P(8), Morlat P(9), Ragnaud J(6)

(1)Maladies Infectieuses, CHU, (2)INSERM U897, Université Victor Segalen Bordeaux 2, (3)Service de dermatologie, Hôpital Saint-André, CHU de Bordeaux, (4)Laboratoire de bactériologie, (5)Laboratoire de virologie, CHU, (6)Fédération des Maladies Infectieuses, Hôpital Pellegrin, CHU de Bordeaux, (7)Service de Maladies Infectieuses, Hôpital Haut-Lévêque, CHU de Bordeaux, (8)Service de Médecine Interne et Maladies Tropicales, (9)Service de Médecine Interne et Maladies Infectieuses, Hôpital Saint-André, CHU de Bordeaux, BORDEAUX, France

**Introduction:** L'épidémie de syphilis ayant débuté en 2000 concerne principalement les homosexuels infectés par le VIH. L'objectif de notre étude est d'analyser les caractéristiques de la syphilis chez les patients VIH.

**Matériel et Méthodes:** Un recueil rétrospectif des cas de syphilis survenus entre le 1er janvier 2004 et le 31 décembre 2007 parmi les patients VIH inclus dans la cohorte ANRS CO3 Aquitaine a été réalisé. Des données concernant les patients, leur infection VIH et l'épisode syphilitique étaient recueillies. Nous analysons également l'influence de l'immunodépression sur la syphilis et l'évolution de la charge virale et du taux de CD4 au cours de l'épisode syphilitique.

**Observations:** 144 cas de syphilis étaient recensés et analysés. Tous étaient des hommes, d'âge moyen 41 ans, connaissant leur séropositivité depuis plusieurs années; 87% étaient homobisexuels ; le nombre de cas augmentait jusqu'en 2006 (17 en 2004, 57 en 2006) avant de décroître en 2007 (32) ; 20% avaient un antécédent de syphilis. La majorité des patients (46%) présentaient une syphilis secondaire; 7% avaient une neurosyphilis, survenant toujours en phase précoce. L'échec au traitement concernait 16% des patients. Le diagnostic de séropositivité VIH était fait à l'occasion de la syphilis chez 13% des patients. Un taux de CD4 bas n'était pas associé à une présentation clinique particulière ni à un taux d'échec plus important mais était associé à une fréquence plus importante d'atteinte neurologique. La syphilis entraînait une augmentation de la charge virale et une diminution du taux de CD4.

**Discussion:** Nos résultats concordent avec les données nationales: augmentation régulière du nombre de cas de syphilis parmi les patients VIH, majorité d'homobisexuels, nombreux antécédents de syphilis qui en soulignent la banalisation. La présentation clinique de la syphilis et le taux d'échec au traitement ne sont pas modifiés par l'immunodépression induite par l'infection rétrovirale, mais cette dernière semble favoriser l'atteinte neurologique. La syphilis, comme d'autres infections intercurrentes, modifie l'équilibre immunovirologique des patients VIH en augmentant notamment, transitoirement, la charge virale. Ceci, associé aux lésions génitales ulcérales la syphilis, explique le rôle délétère que peut jouer cette IST dans la transmission bidirectionnelle du VIH.

**Conclusion:** L'immunodépression induite par le VIH favorise l'atteinte neurologique au cours de la syphilis. A l'inverse, un épisode syphilitique chez un patient VIH augmente le risque de transmission du virus.

### **Infections à *S. aureus* producteur de la toxine de Panton-Valentine : une étude régionale dans les hôpitaux du nord-pas-de-calais, 2004-2008**

Gros C\*(1), Lemaire X(2), Roussel-Delvallez M(3), Guéry B(4), Modiano P(1), Delaporte E(5), Yazdanpanah Y(2)

(1)Clinique de Dermatologie, Hôpital Saint Vincent de Paul, Université Catholique de Lille, Lille, (2)Maladies infectieuses, Hôpital de Tourcoing, Tourcoing, (3)Laboratoire de bactériologie-hygiène, (4)Maladies infectieuses, (5)Clinique de Dermatologie, Centre Hospitalier Régional et Universitaire de Lille, Lille, France

**Introduction:** Les dermatologues français vont être confrontés à un risque infectieux déjà bien établi aux Etats-Unis : l'acquisition par le *S. aureus* de la leucocidine de Panton-Valentine va les mettre de plus en plus fréquemment en présence d'infections cutanées récidivantes. Cette toxine est portée par des *S. aureus* communautaires et a des propriétés leucotoxiques et

dermonécrotiques, à l'origine de pathologies où se rencontrent pus et nécrose (infections cutanées et pneumopathies nécrosantes). Elle est parfois associée à la résistance à la méticilline. Nous souhaitons étudier de manière rétrospective la population sujette à ces infections dans le Nord-Pas-de-Calais pour tenter de dégager les caractéristiques communes de celle-ci de façon à aider les cliniciens.

**Matériel et Méthodes:** Les laboratoires nous ont transmis 64 prélèvements de *S. aureus*-PVL+ de 2004 à 2008 : les dossiers médicaux ont été consultés et 50 de ces patients ont été joints. Un cas était un patient consultant à l'hôpital, pour lequel un prélèvement mettait en évidence un *S. aureus*-PVL+.

**Résultats :** Notre population était composée de 64 cas (répartis dans 54 familles) : 54 avaient des symptômes cutanés, 7 étaient asymptomatiques, 3 enfin avaient présenté des symptômes pulmonaires (une pleurésie et une pneumopathie) ou une bactériémie. L'âge moyen était jeune (24,7 ans) et 56,2% avaient moins de 25 ans. Une certaine promiscuité existait dans les foyers concernés, due au nombre de membres (3,5 par foyer en moyenne). 11 cas avaient des antécédents dermatologiques. Les 54 cas d'infections à présentation cutanée comprenaient essentiellement des abcès et des furoncles, dont la localisation était surtout le torse et les membres inférieurs ; nous trouvions des familles où plusieurs membres étaient infectés. Une majorité de SARM était notée (56%), ce qui est un fort pourcentage pour des infections apparues en ville. Le traitement fut chirurgical dans 83% et 45 cas recevaient une antibiothérapie probabiliste, inadaptée dans 53% des cas. Un portage était recherché à 18 reprises et n'était positif que 5 fois (négativation probable par l'antibiothérapie) ; 12 décontaminations (avec des protocoles différents) ont été prescrites. Le taux de récurrence était élevé : 38% des 42 cas non perdus de vue.

**Conclusion:** Devant de telles infections se transmettant par contact, une désinfection de toute la famille du cas et un isolement des cas dès l'entrée à l'hôpital doivent être envisagés. En cas de prescription d'un antibiotique, le praticien devrait envisager que le germe en cause soit un SARM, et doit éviter l'utilisation des pénicillines, qui pourraient s'avérer délétères.

**Références:** 1) Del Giudice P, Blanc V, Durupt F et al. Emergence of two populations of methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* with distinct epidemiological, clinical and biological features, isolated from patients with community-acquired skin infections. *Br J Dermatol.* 2006 ;154 : 118-24.

2) Dufour P, Gillet Y, Bes M et al. Community-acquired methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* infections in France: emergence of a single clone that produces Pantone-Valentine leukocidin. *Clin Infect Dis.* 2002 ;35 : 819-24.

## **Caractéristiques cliniques et épidémiologiques de la syphilis au CHU de Reims avant et après le pic d'incidence de 2000**

**Sultan-Bichat N\*(1), Brodard V(2), Rémy G(3), Tchen T(1), Bernard P(1), Reguiaï Z(1)**

(1)Dermatologie, (2)Virologie, (3)Médecine interne et de maladies infectieuses, CHU Robert Debré, Reims, France

**Introduction:** Après avoir été la plus fréquente et la plus grave des maladies vénériennes, la syphilis est devenue très rare en France au début des années 1990. Depuis 2000, il est noté une recrudescence nette du nombre de cas incidents notamment en région parisienne. L'objectif de notre travail était de savoir si cette augmentation d'incidence de la syphilis se vérifiait aussi dans une population de type semi-rural comme celle de la Champagne-Ardenne et si les caractéristiques cliniques, épidémiologiques et les modalités de prise en charge avaient changé entre les périodes 1993-2000 et 2000-2007.

**Matériel et Méthodes:** Etude monocentrique rétrospective de tous les cas de syphilis répertoriés au CHU de Reims entre 1993 et 2007. Les cas ont été identifiés à partir des codages PMSI et des sérologies syphilitiques positives colligées dans le laboratoire de bactériologie du

CHU de Reims. Seuls les dossiers nominatifs ont été pris en compte. La période d'étude a été scindée en 2 parties par rapport au pic d'incidence de la syphilis constaté à Paris en 2000. Le recueil des caractéristiques cliniques, paracliniques et des modalités de prise en charge a été fait à l'aide d'un questionnaire standardisé.

**Résultats :** Parmi 72 dossiers sélectionnés, seuls 37 ont été retenus (dossier nominatif et syphilis certaine) : 10 cas dans la période 1993-2000 dont 4 syphilis précoces et 27 cas dans la période 2000-2007 dont 15 syphilis précoces. L'incidence augmentait de plus de 3 fois entre les 2 périodes, passant de 0,21 à 0,68/100 000/an. Les sujets caucasiens d'environ 40 ans étaient majoritaires. Après 2000, des cas féminins apparaissaient (4/27 vs 0/10), la proportion de sujets homosexuels augmentait (48% vs 13%) et les comorbidités étaient plus importantes (antécédents psychiatriques x 4, co-infection VIH x 2, co-infection hépatites virales x 7). La syphilis était symptomatique dans 27/37 cas sur l'ensemble des 2 périodes. Les syphilis secondaires étaient plus fréquentes (10/15 vs 2/4) après 2000. Des manifestations cliniques dermatologiques étaient signalées dans 2/3 des cas dans la période 1993-2000 (vs un tiers avant 2000). Les manifestations neurologiques (démence, méningite, ataxie, uvéite, NORB) étaient également plus fréquentes après 2000 (8/27 vs 2/10). Les patients avec co-infection VIH-syphilis n'ont pas développé de formes plus sévères de syphilis. La présentation clinique de la syphilis n'était pas liée au taux de CD4. Dans la période 2000-2007, 80% des patients séropositifs pour le VIH connaissaient leur séropositivité lors du diagnostic de syphilis contre 20% dans la période 1993-2000. Il n'y a pas eu d'augmentation du nombre ni de la durée d'hospitalisation entre les 2 périodes étudiées. Enfin, 38% des patients ont été perdus de vue immédiatement après le diagnostic et seule une moitié des patients étaient encore suivis 6 mois après le diagnostic.

**Discussion:** Une augmentation nette de l'incidence de la syphilis, observées depuis novembre 2000 à Paris et dans d'autres grandes villes, est également constatée en milieu semi-rural (incidence triplée au CHU de Reims). La recrudescence des cas de syphilis et les modifications des caractères épidémiologiques des patients entre les 2 périodes d'étude (apparition de cas féminins, co-infections, antécédents psychiatriques) suggèrent une augmentation des comportements sexuels à risque (rapports non protégés, notamment oro-génitaux), y compris dans des populations bien informées comme les homosexuels ou les patients séropositifs VIH régulièrement suivis et traités. Le suivi de ces patients s'avère également problématique avec un grand nombre de perdus de vue, facilitant la propagation de l'infection.

**Conclusion:** La syphilis est une maladie facile à prévenir, à dépister et à traiter et il est particulièrement dommageable de constater son augmentation d'incidence dans les zones semi-rurales aussi bien que les grandes villes.

**Références:** Couturier E et coll. Bull Epidemiol Hebdo 2001;35-36:168-9

Bouyssou M et coll. Bull Epidemiol Hebdo 2008;5-6:39-42

## **Gale en établissement de santé : de l'épidémie à l'infection nosocomiale. comment gérer la crise?**

**Sassolas B\***(1), Groleau C(2), Baron R(3)

(1)Dermatologie, CHU Brest, Brest, (2)Hygiène Hospitalière, CH Morlaix, Morlaix, (3)Santé publique et Hygiène Hospitalière, CHU Brest, Brest, France

**Introduction:** La gale, nuit principalement par son prurit et son risque de propagation et de surinfection. La survenue d'épidémies au sein d'institutions de santé soulèvent des problèmes spécifiques. Basé sur le recueil rétrospectif des informations concernant plusieurs épidémies survenues en collectivités pour lesquelles nous avons été sollicités, nous présentons l'analyse des résultats de ces prises en charge.

**Matériel et Méthodes:** Entre 2000 et 2008, nous avons été confrontés à 4 épidémies de gale survenues pour 3 d'entre elles dans des maisons de retraite (MR) et pour l'une dans un centre hospitalier. La population exposées, le nombre de patients atteints, le délai de reconnaissance

de l'épidémie, les circonstances épidémiologiques, les procédures de traitement des patients, du personnel et de leur entourage sont présentés.

**Résultats :** Dans les 3 MR, le taux d'incidence de la maladie était de 4, 2 et 11 % respectivement. Dans tous les cas, il y avait au moins 1 patient atteint de gale profuse. Le délai de reconnaissance de la situation d'épidémie était de 1, 2 et 12 mois. Dans ce dernier cas, la gale avait été détecté parmi le personnel (2 fois) et parmi des résidents dans l'ensemble de la résidence. Dans les 2 autres MR, les cas déclarés concernaient des patients dont les chambres étaient contigües aux patients atteints de gale profuse. La prise en charge comportait l'isolement et le traitement en hospitalisation des patients atteints de gale profuse, le traitement de l'ensemble des résidents et du personnel (2 doses d'ivermectine orale à 14 jours d'intervalle), la décontamination des espaces de vie commune. Dans un cas, un traitement limité aux seuls patients hébergés à proximité des cas index et de l'ensemble du personnel était proposé avec succès.

L'épidémie hospitalière concernait 3% des patients et 1% du personnel. Le cas index était un patient atteint d'une gale crouteuse norvégienne, ayant fait des séjours hospitaliers itératifs avec passages répétés dans le service d'urgence et hospitalisations brèves. Le délai de reconnaissance de l'épidémie nosocomiale était de 6 mois, l'enquête rattachant pour l'ensemble des cas un séjour hospitalier aux dates communes au cas index. La prise en charge usuelle était étendue à l'ensemble des patients contacts potentiels (174 patients) via les médecins traitants, aux personnels des services concernés par le passage de ces patients.

**Discussion:** Ces situations épidémiques auxquelles le dermatologue est confronté sont rarement rapportées dans la littérature en dermatologie. Il est cependant en première ligne pour confirmer le diagnostic et déclencher les investigations et alertes nécessaires dans 2 situations : diagnostic d'une gale profuse ou norvégienne chez un résident en collectivité; diagnostic d'une gale survenant chez un professionnel de santé. Dans ce cas en effet, l'éviction professionnelle doit être recommandée jusqu'à guérison. Le rôle du personnel de soin dans la transmission du parasite doit être connu, comme vecteur direct ou indirect.

Nous confirmons que le délai dans la reconnaissance de ces épidémies est un facteur de gravité et d'extension de celle-ci. Par ailleurs, la gestion de la crise est différente dans un milieu ouvert (Hôpital) et un milieu fermé (MR). L'estimation de l'incidence de notre épidémie nosocomiale est très probablement sous-estimée, en l'absence de retour d'information issue des médecins traitants. Dans tous les cas, la gestion de la crise passe par une bonne analyse de la situation, la mise en place des procédures d'isolement des patients atteints et de protection « type contact » adaptées à la maladie avant de déclencher la stratégie thérapeutique.

**Conclusion:** Une bonne information et le recours aux équipes spécialisées d'hygiène hospitalières sont indispensables pour réussir.

**Références:** 1 Recommandations concernant la gestion de la gale dans les établissements de soins et médicaux sociaux. CCLIN Sud-Ouest, 2004 [www.cclin-sudouest.com/recopdf/gale.pdf](http://www.cclin-sudouest.com/recopdf/gale.pdf)  
2 Tjioe M et coll. Drugs Aging 2008 ; 13 : 299-306

### **Charbon cutané en moselle: trois cas.**

**Véran Y\***(1), **Oddoux O**(2), **Guyot-caquelin P**(3), **Cinquetti G**(3), **Couderc A**(3), **Alauzet C**(4)  
(1)Dermatologie Legouest Metz, (2)Biologie, (3)Dermatologie, HIA Legouest, Metz, (4)biologie, CHU, nancy, France

**Introduction:** Quoique rares en France, certaines pathologies graves nécessitent d'être évoquées. Le dermatologue peut trouver sa place au centre du dispositif d'enquête épidémiologique.

**Observations:** 12/ 2008 : Un boucher, travaillant dans une usine de conditionnement de viande allemande et en Moselle à l'abattage d'animaux domestiques ou de gibier, est admis pour un syndrome septique avec dermo-épidermite oédémateuse du membre supérieur droit et deux

lésions nécrotiques de la main et de l'avant bras gauche. Un charbon cutané est suspecté. Des prélèvements bactériologiques, ainsi qu'une biopsie lésionnelle pour réaliser une P.C.R sont effectués. Celle-ci confirme le diagnostic en moins de 24 heures. La déclaration obligatoire s'effectue auprès de la DRASS. L'alerte est lancée, regroupant différents intervenants nationaux. Le service de dermatologie de l'HIA Legouest est mandaté pour examiner les sujets contacts.

L'enquête de terrain de la DRASS retrouve un abattage bovin suspect. Le père de l'éleveur présente une lésion bulleuse de la main gauche, une lymphangite, une adénite fébrile. La PCR et la culture sont positives. Un troisième cas est confirmé par PCR : l'apprenti qui a aidé au dépeçage. Des sérologies sont prélevées, toutes positives en ELISA et confirmées par Western Blott. La localisation du foyer animal, circonscrit les investigations aux sujets contacts de cet élevage.

**Résultats :** 21 personnes sont examinées : sujets contacts directs, ayant manipulé ou consommé des abats, sujets ayant pénétré dans les locaux de stockage de la viande, sujets contact avec le matériel de dépeçage. Des animaux ayant mangé des abats sont également identifiés. L'évaluation des délais d'incubation permet de décider d'une chimio prophylaxie. Les sujets atteints sont traités par quinolone. Une prophylaxie par quinolone, sauf une femme allaitante : pénicilline (avis CHU), est délivrée aux sujets à risque. L'analyse des abats de l'animal confirme le charbon. La pâture avait subi des travaux de terrassement. Le troupeau, mis en quarantaine, est vacciné. Les véhicules de transport, les locaux, les ustensiles, sont désinfectés ou détruits ainsi que la carcasse et une partie de la production de l'usine.

**Discussion:** Le charbon humain est d'expression cutanée dans 95 % des cas, ou digestif ou pulmonaire.(1) L'affection, à déclaration obligatoire est rare en France mais en recrudescence chez les bovins. Ils se contaminent dans des champs « maudits » où se trouvent des spores.

Les lésions humaines siègent sur les zones découvertes : main ,avant bras, visage. Les prélèvements bactériologiques doivent être adressés avec les précautions d'usage dans un laboratoire P3 ; néanmoins la prescription d'une antibiothérapie locale ou générale préalable peut les négativer. La PCR charbon : technique spécifique permet un diagnostic plus précoce, réduit les délais de l'enquête pour retrouver les sujets contacts, et le foyer animal(2). Le sombre pronostic de cette affection, justifie la nécessité de rapidité diagnostique(1). Les sérologies sont utiles au diagnostic rétrospectif de cas bénins, de guérison parfois spontanée.

**Conclusion:** L'intérêt relève aussi des interactions nécessaires entre les acteurs de santé. L'expertise dermatologique nous paraît utile(3), y compris pour le diagnostic différentiel.

**Références:** 1/ H.chraibi, K.Haouach, A.Idrissi Azouzi, K.Gaamouche, A.Kaidi, T.Elkhalidi, A.Alifadi, L.Bjani, A.Mountasser. Maladie du charbon cutané : 7 cas , Ann Dermatol Venereol 01/2009 ;136,1 : 9-14

2/ INVS, Recommandations pour la surveillance et la lutte contre le charbon animal et humain :06. 2005.

3/ JT.Reed, C.VanBeneden, N.Soter, E.Hatzimemos, D.Cohen. Performance of a rapid dermatology referral system during the anthrax outbreak, JAAD 2005; 52, 6:1077-1081

### **Essai prospectif, randomisé, contrôlé, en double insu comparant le pdgf-bb recombinant (regranex®) au duoderm hydrogel™ dans la cicatrisation des angiodermites nécrotiques. essai eran.**

**Senet P\*(1), Vicaut E(2), Debure C(3), Chosidow O(4)**

(1)Gérontologie, Hôpital Charles Foix APHP, 94205, (2)Unité de Recherche Clinique, Hôpital F Widal APHP, (3)Rééducation vasculaire, Hôpital Broussais, (4)Dermatologie, Hôpital Tenon, Paris, France

**Introduction:** Les angiodermites nécrotiques (AN) sont des ulcères de jambe (UJ) survenant chez des patients hypertendus et/ou diabétiques. Aucun traitement médical n'est actuellement validé par une étude contrôlée. Un traitement chirurgical par greffe cutanée autologue est

habituellement proposé (consensus professionnel) ; l'effet bénéfique pourrait être dû à l'apport par le greffon de facteurs de croissance sur la plaie. Le Platelet Derived Growth Factor-BB recombinant ou bécaplermine gel (Regranex®) est le seul facteur de croissance topique ayant obtenu une AMM dans la cicatrisation des plaies. Le but de cette étude était de déterminer si un traitement médical par gel de bécaplermine favorisait la cicatrisation des UJ dus à une AN.

**Matériel et Méthodes:** Il s'agissait d'une étude prospective nationale, multicentrique, randomisée, en groupes parallèles, contrôlée, en double insu. L'accord du CPP a été obtenu. Les patients, hospitalisés ou ambulatoires, présentaient un UJ dû à une AN définie sur les critères cliniques usuels : ulcère cible entre 1 et 30 cm<sup>2</sup>, superficiel, hyperalgique, d'extension centrifuge, avec bords purpuriques et liseré livédoïde périphérique ; présence d'une HTA selon les critères de l'OMS et/ou d'un diabète ; absence d'autre cause d'UJ notamment d'artériopathie significative des membres inférieurs ou d'insuffisance veineuse sévère. Un consentement éclairé écrit devait être signé. La randomisation était centralisée. Le gel de bécaplermine et le Duoderm Hydrogel™ (correspondant à son excipient) étaient conditionnés de façon identique par l'Établissement Pharmaceutique des Hôpitaux de Paris: tubes de 15 g masqués à l'aide d'adhésif inviolable opaque pour le respect du double insu. Le produit était appliqué 1 fois/j pendant 8 semaines sur l'ulcère le plus récent, à la posologie de 1 cm de gel/5 cm<sup>2</sup>, et était recouvert d'une compresse humide et d'un bandage. Le critère principal d'évaluation était le taux de cicatrisation complète à 8 semaines. À cette date, une greffe cutanée autologue était proposée aux patients non cicatrisés. Le suivi total était de 12 semaines. La médiane de taille de l'échantillon était calculée à 30 patients/ groupe pour une hypothèse de 60% de cicatrisation à 8 semaines dans le groupe bécaplermine gel et de 20% dans le groupe contrôle, avec un risque  $\alpha = 0.05$  et une puissance égale à 80%. L'analyse principale était en intention de traiter (ITT). La promotion de l'essai était assurée par l'APHP, le financement par l'Afssaps et la SFD. Le gel de bécaplermine était fourni gratuitement par le laboratoire Johnson&Johnson.

**Résultats :** Soixante quatre patients ont été randomisés, dans 18 centres. 59 ont reçu au moins une application et ont été analysés en ITT. Les 2 groupes étaient comparables pour l'âge, le sexe ratio, la taille de la plaie et la prévalence de l'HTA et du diabète. A 8 semaines, les taux de cicatrisation complète étaient respectivement de 17,9% et de 9,7% dans le groupe bécaplermine et dans le groupe contrôle ( $p= 0,46$ ). Aucune différence significative n'était notée entre les 2 groupes concernant le taux de cicatrisation complète à 12 semaines, le pourcentage de variation de surface à 8 semaines, la qualité de vie mesurée par le Skindex et la douleur à 8 et à 12 semaines. Il n'y avait pas d'effet secondaire majeur rapporté lié aux traitements.

**Conclusion:** L'application topique quotidienne de gel de bécaplermine pendant 8 semaines n'apparaît pas être un traitement médical favorisant la cicatrisation des UJ liés à une AN.

### **Absence de mutations de la ferroportine dans la porphyrie cutanée tardive : étude d'une série de 35 cas**

**Dereure** O\*(1), **Martinez** P(2), **Bessis** D(1), **Cunat** S(2), **Guillot** B(1)  
(1)Service de Dermatologie, (2)Laboratoire d'hématologie, Hôpital Saint-Eloi, CHRU Montpellier, Montpellier, France

**Introduction:** La présence d'une surcharge martiale dans la Porphyrie Cutanée Tardive (PCT) est une donnée admise même si cette surcharge n'est pas toujours concentrée dans le foie contrairement à une notion classique. Toutefois, l'origine de la surcharge n'est pas connue avec certitude dans tous les cas et répond probablement à des mécanismes notamment génétiques variés. L'implication de mutations ou de polymorphismes de gènes-clés intervenant dans le métabolisme martial a été bien documentée en particulier en ce qui concerne le gène HFE (1). Les autres gènes intervenant dans le métabolisme du fer ont été moins étudiés avec des résultats globalement négatifs (hémoujuvéline, hepcidine, récepteur de type 2 à la transferrine).

La ferroportine est également un acteur important du métabolisme martial et nous rapportons la première analyse de ce gène dans une série de patients atteints de PCT.

**Matériel et Méthodes:** 35 patients originaires du sud de la France et atteints de PCT (25 hommes et 10 femmes âgé(e)s de 34 à 71 ans dont 5 formes familiales) identifiée sur les critères cliniques et biochimiques habituels ont été étudiés. Après recueil d'un consentement écrit, l'ADN génomique a été extrait des leucocytes sanguins et soumis à une analyse du gène de la ferroportine (SLC40A1) par amplification en conditions stringentes et séquençage direct des 8 exons du gène et des régions flanquantes. Par ailleurs, le gène HFE a également été analysé chez les 35 patients inclus.

**Résultats :** L'analyse a pu être complètement réalisée chez les 35 patients pour les deux gènes. En ce qui concerne SCL40A1, un certain nombre de polymorphismes déjà connus et sans influence sur la structure protéique primaire ont été identifiés. Par ailleurs, deux remaniements génomiques non-décrits à ce jour ont été identifiés chez deux patients différents : polymorphisme par substitution c.761-34T>C hétérozygote dans l'intron 6 en principe sans conséquence sur la protéine et remaniement complexe à partir du nucléotide 760, associant insertion de 4 nucléotides (nts), délétion de 16 nts et duplication de 18 nts, également au sein de l'intron 6, chez un patient atteint de PCT familiale. L'analyse du gène HFE a révélé une mutation significative (C828Y homo ou hétérozygote ou H63D homozygote) chez 9/35 patients (26 %) mais le patient présentant le remaniement complexe de SCL40A1 mentionné ci-dessus n'en faisait pas partie (H63D hétérozygote en principe sans conséquence fonctionnelle) et n'avait pas de surcharge martiale significative (ferritine circulante et mesure du contenu hépatique en fer par IRM normales).

**Discussion:** La ferroportine est impliquée dans l'exportation unidirectionnelle du fer à partir de l'intérieur de la cellule. Dans les entérocytes, la ferroportine, avec l'aide de l'héphaestine, exporte le fer à travers la membrane basolatérale, puis dans le plasma. Dans les hépatocytes, la surexpression de la ferroportine peut prévenir les lésions des cellules en facilitant l'excrétion de l'excès en fer ce qui explique le lien entre mutations de la ferroportine et surcharge en fer. Deux types de mutations de la ferroportine ont été décrites (2) : avec perte des capacités d'export de fer ou au contraire gain de fonction qui ne modifient pas cette activité, mais confère à la ferroportine une résistance à l'hepcidine. La maladie qui en résulte, assez proche de l'hémochromatose, se transmet suivant un mode autosomique dominant (contrairement aux autres formes d'hémochromatose). Notre étude n'est pas en faveur d'une implication importante de mutations de la ferroportine dans la surcharge martiale de la PCT puisqu'un seul remaniement complexe, potentiellement délétère pour la fonction de la protéine mais sans stigmate biologique de surcharge martiale, a été identifié sur une série de 35 cas.

**Références:** 1. Alla V, Bonkovsky HL. *Semin Liver Dis.* 2005;25:461-72

2. De Domenico I et al. *Haematologica.* 2006;91:92-5

## CAS CLINIQUES

### **Alternariose cutanée chez un transplanté : traitement local seul**

**Kerob D\***(1), Feuilhade-de-Chauvin M(2), Vignon-Pennamen M D(3), Peraldi M N(4), Cordoliani F(5), Lacroix C(2), Lebbé C(1)

(1)Dermatologie, Centre des Cancers Cutan, (2)Mycologie, (3)Anatomo-pathologie, (4)Néphrologie, (5)Dermatologie, APHP Hôpital Saint Louis, Paris, France

**Introduction:** Les Alternarioses cutanées sont des infections fongiques (phaeohyphomycose) opportunistes essentiellement retrouvées chez les patients immunodéprimés, en particulier les transplantés d'organe. Si le pronostic de cette infection reste le plus souvent bon, son traitement n'est pas codifié et repose classiquement sur la chirurgie et les antifongiques oraux. Nous



rapportons le cas d'un patient transplanté rénal qui présentait depuis plusieurs années une alternariose cutanée et traitée avec succès par fungizone locale seule

**Observations:** Un patient de 44 ans caucasien, transplanté rénal en 1986, en 1989 puis en janvier 2005 pour maladie de Berger, présentait depuis juin 2006 un placard infiltré de la cheville gauche de 2 cm de diamètre. La biopsie cutanée réalisée en janvier 2007 montrait alors un infiltrat inflammatoire granulomateux du derme associé à des filaments et levures à la coloration PAS, évoquant une mycose profonde à demaciaeae. Son traitement immunosuppresseur (IS) comportait Cellcept<sup>o</sup> 1g/j Prograf<sup>o</sup> 6mg/j cortancyl 10 mg/j. Le patient était perdu de vue jusqu'en avril 2008 où il reconsultait pour le même placard infiltré mesurant 2 X 3 cm. Son traitement IS comportait Prograf 4mg/j cortancyl 10mg/j et Myfortic <sup>o</sup>720mg/j. L'histologie était superposable à la première. La culture mettait en évidence un *Alternaria tritiana*. Un traitement local par fungizone suspension était instauré permettant une amélioration rapide de lésions. Le traitement était poursuivi 1 an avec guérison clinique de la lésion dès octobre 2008. La biopsie faite en janvier 2009 ne montrait qu'une fibrose cicatricielle sans granulome, sans levure ou filament mis en évidence par la coloration PAS. Le traitement local était interrompu en mai 2009 la surveillance clinique est en cours.

**Discussion:** Les alternarioses sont des mycoses cutanées profondes à champignons noirs (demaciae) dont l'incidence augmente parallèlement à l'augmentation des transplantations d'organe. En effet, les facteurs favorisant des alternarioses sont l'immunosuppression, en particulier les corticoïdes du fait de leur rôle fragilisant de la peau (machtet), et le contact avec un environnement souillé. Cliniquement les lésions sont uniques ou multiples, représentées par des macules, des papulo-nodules de couleur violacée, des placards crouteux et suintant d'évolution lente, indolores, faisant parfois suite à un traumatisme. Il n'y a pas de fièvre associée. Le diagnostic repose sur l'histologie montrant le plus souvent un granulome dermique inflammatoire avec visualisation très fréquente de filaments et levures à la coloration PAS et Grocott. Le diagnostic mycologique par la culture permet la plupart du temps l'identification de l'espèce mais peut prendre plusieurs semaines et nécessite un avis d'expert. Les techniques de biologie moléculaire sont également disponibles. Si il n'existe pas de standard pour le traitement, il est habituel de proposer au patient la baisse de son immunosuppression et une chirurgie (en cas de lésion unique) souvent associée à un antifongique oral (itraconazole le plus souvent). Ce dernier peut néanmoins interagir sur les IS par le biais du CYP3A4 et nécessite un monitoring pharmacocinétique attentif. Seuls de rares cas traités par antifongiques locaux ont été rapportés. Notre patient a été traité par amphotéricine B locale seul devant 1/ le caractère indolent de la lésion très lentement évolutive 2/ le caractère unique de la lésion, et 3 / l'amélioration rapide des lésions avant même l'identification mycologique.

**Conclusion:** Ainsi, si le traitement classique repose sur chirurgie et/ou itraconazole, le traitement local par Amphotéricine B reste une alternative thérapeutique, nécessitant un suivi clinique rigoureux

**Références:** Machet L. *Dermatology*. 1996;193(4):342-4.

Galgóczy J. *Mycopathologia*. 1985 Nov;92(2):77-80

### **BCGite du gland révélant une BCGite disséminée**

**Hotz C\***(1), Juillard C(1), Feuillet S(2), Rybojad M(1), Morel P(1), Fardet L(1)  
(1)Service de dermatologie du Professeur Morel, (2)Service de pneumologie, Hôpital Saint-Louis, Paris, France

**Introduction:** L'efficacité du Bacille de Calmette-Guérin (BCG) dans le traitement des tumeurs superficielles de vessie est contrebalancée par la survenue d'effets indésirables locorégionaux et systémiques.

Nous rapportons un cas de BCGite miliaire disséminée avec atteinte muqueuse, ganglionnaire

et pulmonaire chez un sujet à priori non immunodéprimé et ayant reçu une BCGthérapie dans le cadre d'un cancer de vessie.

**Observations:** Mr P, 62 ans, caucasien, tabagique sevré, est vu en consultation pour des lésions du gland évoluant depuis 2 mois. Il présente comme principal antécédent un carcinome urothélial non infiltrant de haut grade (pTa) traité par résection endoscopique et BCGthérapie. Une semaine après la 2ème instillation, que le patient décrit comme douloureuse et qui avait été suivie par une hématurie macroscopique, apparaissent des lésions papuleuses, érythémateuses, infiltrées, non prurigineuses du gland. Des traitements antifongique et antibiotique prescrits par son urologue ont été inefficaces.

A l'examen, en plus des lésions génitales, le patient présente une adénopathie inguinale droite oblongue supra centimétrique, des crépitants des 2 bases pulmonaires et une toux persistante depuis 1 mois. Il est apyrétique. Son état général est conservé.

La biopsie cutanée d'une papule génitale retrouve un infiltrat dermique granulomateux tuberculoïde nécrosé en partie suppuré. Les colorations PAS, Ziehl et Grocott sont négatives ainsi que les cultures mycobactériologiques.

La radiologie du thorax montre un aspect de miliaire tuberculeuse, confirmé par le scanner thoracique. L'IDR, la recherche de mycobactéries dans les crachats et dans les hémocultures, ainsi que le quantiféron sont négatifs. La ponction ganglionnaire est blanche. Une fibroscopie bronchique est réalisée ; le LBA retrouve une hyperlymphocytose et une polynucléose neutrophile. Les cultures mycobactériologiques sont en cours.

Le diagnostic de BCGite généralisée à Mycobacterium Bovis post BCG thérapie est posé. On ne retrouve pas chez ce patient d'éléments cliniques ou biologiques évocateurs d'une immunodépression sous jacente (la sérologie VIH est négative, le typage lymphocytaire normal).

Une trithérapie par ethambutol, rifampicine et isoniazide (Mycobacterium Bovis est naturellement résistant au pyrazinamide) est introduite permettant une amélioration clinique rapide aussi bien sur les lésions muqueuses que sur la symptomatologie pulmonaire.

**Discussion:** Les complications de la BCGthérapie dans les cancers de vessie superficiels sont en règle générale limitées à des phénomènes locaux d'irritation. Les effets indésirables cutanéomuqueux sont rares (estimés à 0,3 à 0,5 % dans une série de 2602 patients [1] ) et peu décrits.

Les effets indésirables systémiques du fait d'une dissémination par voie hématogène sont encore plus rares et se font habituellement sous forme de lymphadénites généralisées, de localisations ostéo-articulaires, pulmonaires, hépatiques ou méningées. Le risque de BCGite miliaire disséminée est estimé à moins de 10<sup>-7</sup> [2]. Le facteur de risque le plus associé est le traumatisme de l'instillation. Chez notre patient qui présentait peu de symptômes systémiques, le point d'appel initial a été muqueux.

**Conclusion:** Toute lésion cutanéomuqueuse post BCGthérapie doit faire évoquer le diagnostic de BCGite et doit conduire à rechercher une dissémination de la mycobactérie

**Références:** [1] Lamm DL et al. Incidence and treatment of complications of Bacillus Calmette-Guérin intravesical therapy in superficial bladder cancer. J Urol 1986 ; 135 :272-4.

[2] Louis Dubertret. Thérapeutique dermatologique

### **Œdèmes acraux révélateurs d'une lèpre lépromateuse**

Durox H\*(1), Martin C(2), Doffoel-Hantz V(3), Sparsa A(3), Denès E(1), Bonnetblanc J M(3)  
(1)Maladies Infectieuses, (2)Bactériologie-Virologie, (3)Dermatologie, CHU Dupuytren, Limoges, France

**Introduction:** La lèpre, ou maladie de Hansen, est une pathologie infectieuse due à Mycobacterium leprae qui reste endémique dans certains pays. La symptomatologie clinique est polymorphe et parfois trompeuse. Nous rapportons le cas d'œdèmes des extrémités inauguraux d'une lèpre dans sa forme borderline lépromateuse (BL).

**Observations:** M.F, 25 ans, sénégalais, sans antécédents particuliers, consulte pour des œdèmes des extrémités apparus 3 semaines après son arrivée en France. L'examen initial met en évidence un œdème indolore, infiltré et bien limité des mains, des pieds et de l'hémiface droite, ainsi qu'une lésion pseudo-urticarienne du tronc. Le bilan étiologique initial est négatif et le patient est revu 10 jours plus tard dans un contexte d'altération de l'état général fébrile avec des lésions devenues plus inflammatoires, douloureuses et invalidantes et avec apparition de lésions maculopapuleuses desquamatives, de quelques centimètres de diamètre, sur les membres et le tronc. Le diagnostic de lèpre est évoqué et confirmé par l'histologie cutanée, qui retrouve une dermite granulomateuse correspondant à une lèpre dans sa forme histoïde, et par la microbiologie (suc dermique et biopsie cutanée). Le bilan met en évidence une atteinte multi viscérale en particulier ophtalmologique (épisclérite), articulaire (synovites, arthrite) et rénale (néphrite interstitielle aiguë diffuse d'origine immunoallergique). Une trithérapie anti-lépreuse (rifampicine, dapsonne, clofazimine) est débutée et devant l'association d'une atteinte rénale sévère et d'une névrite aiguë, une corticothérapie orale à 1mg/kg/j est ajoutée au traitement.

**Discussion:** Ce cas clinique est original par sa présentation clinique atypique avec une symptomatologie inaugurale à type d'œdèmes et d'érythème noueux lépreux. Le syndrome des mains boudinées est peu décrit dans la forme lépromateuse bien qu'il y serait présent dans deux tiers des cas. Cependant, ces manifestations constituent rarement le mode de révélation de la maladie. Ceci est important à connaître car le diagnostic de lèpre doit être précoce afin de limiter le risque complications potentiellement sévères.

**Conclusion:** La lèpre doit faire partie des diagnostics à évoquer devant des œdèmes de topographie acrale survenant chez des patients originaires de pays d'endémie.

### **Lupus systémique induit par carbamazépine: 1er cas de neuro-lupus associé aux signes cutané-articulaires**

**Fleuret C\***(1), **Misery L**(2), **Schollhammer M**(3), **Genestet S**(4), **Mimassi N**(5)  
(1)dermatologie, CHIC Laennec, Quimper, (2)dermatologie, CHU, (3)cabinet dermatologie, libéral, (4)neurologie, (5)neurochirurgie, CHU, Brest, France

**Introduction:** La responsabilité de la carbamazépine (Tégretol®) dans le lupus induit est actuellement bien reconnue avec plus d'une centaine de cas répertoriés dans les centres de pharmacovigilance dont une vingtaine publiés dans la littérature. Il s'agit le plus souvent de lupus aigu disséminé<sup>1</sup> mais quelques cas de lupus subaigu Ro/SSA ont également été rapportés<sup>2</sup>. Nous rapportons un nouveau cas de lupus systémique induit par carbamazépine mais avec la particularité d'associer aux signes cutanés et articulaires une atteinte périphérique neurologique : il s'agit du premier cas de neuro-lupus décrit induit par carbamazépine.

**Observations:** Mme S., 75 ans, était traitée par carbamazépine depuis une vingtaine d'année pour des névralgies faciales séquellaires d'une intervention chirurgicale ancienne. En 2004 sont apparues des lésions cutanées évocatrices de lupus subaigu suivies de quelques semaines d'arthralgies inflammatoires des 4 membres. Devant la positivité à des taux discriminants des anticorps antinucléaires et anti-ADN natifs, le diagnostic de lupus systémique était alors retenu. Les anticorps anti-Sm étaient négatifs ainsi que les anti-Ro/SSA. Un traitement par corticothérapie et méthotrexate était instauré ne permettant qu'une amélioration partielle des symptômes. Quelques mois plus tard, elle se plaint de sensations vertigineuses et de troubles de la sensibilité des deux membres inférieurs. L'examen clinique met en évidence une neuropathie sensitivo-motrice confirmée par l'électromyogramme retrouvant une atteinte axonale. L'IRM médullaire retrouve un kyste syringomyélique mais qui ne sera pas retenu, par les spécialistes neurologue et neurochirurgien, comme responsable de la neuropathie devant l'absence d'effet compressif sur la queue de cheval. La positivité des anticorps anti-histones permet de suspecter un lupus induit. L'imputabilité de la carbamazépine est alors fortement suspectée, son effet iatrogène dans les lupus induits ayant été bien décrits ; et ce malgré l'intervalle long entre

l'introduction du médicament et le début des symptômes. La reprise de l'anamnèse permet de mettre le doigt sur une majoration de posologie du Tégrétol® quelques semaines avant l'apparition du cortège de signes cliniques. Cette hypothèse sera confirmée par l'amendement rapidement progressif, en quelques mois après l'arrêt du Tégrétol®, de la symptomatologie et la négativation sérologique lupique.

**Discussion:** Une vingtaine de cas de lupus induits par carbamazépine sont rapportés dans la littérature. Il s'agit le plus souvent de lupus systémiques mais des cas récents de lupus subaigus avec anti-Ro/SSA ont également été publiés<sup>2</sup>. La chronologie entre le début du traitement par Tégrétol® et la symptomatologie lupique est très variable, allant de deux semaines à 8 ans<sup>1</sup>, 2. Notre cas vient confirmer l'imputabilité de cet anticonvulsivant dans l'induction de lupus, et ce même 20 ans après le début du traitement. De plus, l'intérêt de cette observation repose sur l'atteinte initialement neurologique : il s'agit du 1er cas de neuro-lupus iatrogène rapporté sous carbamazépine. Le diagnostic n'est pas facile puisque la prise de carbamazépine est souvent indiquée pour une affection neurologique pré-existante.

**Conclusion:** Bien que la carbamazépine soit responsable de 0,001% des lupus traités, nous rapportons le 1er cas de neuro-lupus induit par ce traitement.

**Références:** 1- Amerio P., Innocente C., Feliciani C., Angelucci D., Gambi D., Tulli A. Drug-induced cutaneous lupus erythematosus after 5 years of treatment with carbamazépine. Eur J Dermatol. 2006 May-Jun; 16(3): 281-3.

2- Capponi A., De Simone C., Guerriero C., Rotoli M., Bartoloni C. Ro/SSA-positive cutaneous lupus erythematosus induced by carbamazépine. Arch Dermatol. 2005 Jan; 141(1): 103-4.

### **Angiohistiocytome à cellules multinucléées: une présentation inhabituelle en regard d'une prothèse du genou**

**Bocoum T\***(1), Oro S(1), Ortonne N(2), Graff W(3), Bagot M(4)  
(1)Dermatologie, (2)Anatomie Pathologique, CHU Henri Mondor, Créteil, (3)Orthopédie, (4)Dermatologie, La Croix Saint-Simon, Paris, France

**Introduction:** L'angiohistiocytome à cellules multinucléées est une prolifération vasculaire bénigne, rare, d'étiologie inconnue, dont nous rapportons une observation atypique.

**Observations:** Un homme de 74 ans consultait pour des lésions de la jambe droite évoluant depuis quelques mois. L'anamnèse retrouvait la pose d'une prothèse totale du genou droit en 2006. Quelques mois plus tard, des lésions décrites par le patient comme similaires aux lésions actuelles, mais moins marquées, étaient apparues. En janvier 2008, en raison d'une infection, la prothèse était retirée et remplacée dans le même temps opératoire. Le patient recevait ensuite une antibiothérapie prolongée antistaphylococcique. Les lésions disparaissaient quelques semaines après l'intervention chirurgicale, pour réapparaître 6 mois plus tard, dans le courant de l'été 2008, alors que la seconde prothèse était en place, sans signe infectieux ni descellement. L'examen dermatologique notait des lésions érythémato-papuleuses infiltrées, confluentes en placards et cordons serpiginieux, touchant les 2/3 supérieurs de la jambe droite, s'arrêtant sous le genou. Il n'y avait pas de prurit. L'examen histologique d'une biopsie cutanée montrait une prolifération des petits vaisseaux capillaires ou veinulaires du derme moyen et profond accompagnée d'une fibrose dermique et de nombreuses cellules multinucléées, permettant de poser le diagnostic d'angiohistiocytome à cellules multinucléées (fig). Les dermocorticoïdes forts appliqués pendant 1 mois n'étaient pas efficaces.

#### **Discussion:**

Notre observation, typique sur le plan histologique, était de présentation clinique inhabituelle. L'angiohistiocytome à cellules multinucléées est une tumeur vasculaire bénigne individualisée en 1985 (1). Cliniquement, il touche préférentiellement les femmes de plus de 50 ans et se présente sous forme de papules rouge-brun de petite taille groupées, touchant les membres, en particulier les régions acrales, ou la face plus rarement (2, 3). Histologiquement, il existe dans le

derme une prolifération de capillaires et de veinules, ainsi qu'une fibrose au sein de laquelle se dispersent des cellules mononucléées de nature fibrohistiocytaire marquées par les anticorps anti-CD68, anti-vimentine et anti-facteur XIIIa, associées à des cellules multinucléées à cytoplasme étoilé. L'origine de cette lésion, inflammatoire ou néoplasique bénigne, reste discutée. Les diagnostics différentiels cliniques sont la maladie de Kaposi, le dermatofibrome, l'angiofibrome, le granulome annulaire, le lichen. L'histologie rectifie le diagnostic. Notre observation est originale pour plusieurs raisons : d'une part le terrain et l'aspect clinique (sexe masculin, localisation, profusion des lésions, aspect serpiginieux en cordons infiltrés) et d'autre part l'évolution semblant rythmée par les interventions orthopédiques : apparition quelques mois après la pose de la première prothèse, disparition après le remplacement de celle-ci, infectée, récurrence quelques mois après la pose de la deuxième prothèse en dehors cette fois de tout descellement ou infection. L'hypothèse d'un phénomène réactionnel à une inflammation sous-jacente, éventuellement créée par la présence d'un corps étranger, est soulevée. L'abstention thérapeutique est de règle sauf en cas de préjudice esthétique ou de gêne fonctionnelle, le traitement chirurgical ou le laser argon peuvent être alors proposés.

**Conclusion:** L'angiohistiocytome à cellules multinucléées est une pathologie rare qui pourrait être réactionnelle à un processus inflammatoire locorégional.

**Références:** 1 – Smith NP, Wilson-John E. Multinucleate cell angiohistiocytoma: a new entity. Br J Dermatol 1985; 113 (suppl 29): 15.

2 – Perez LP, Zulaica A, Rodriguez L, Campo MC, Penaranda JM, Fernandez-Redondo V et al. Multinucleate cells angiohistiocytoma. Report of five cases. J Cutan Pathol. 2006; 33: 349-5.

3 - Leclerc S, Clerici T, Rybojad M, Girszyn N, Morel P, Janin A et al. Multinucleate cells angiohistiocytoma. Ann Dermatol Venereol 2005; 132: 546-9.

### **Maladie de Wegener révélée par un syndrome de l'orteil bleu (blue toe syndrome)**

**Begon e\*(1), Blum L(2), Bouilly P(3), Cheysson P(3), Cohen P(4)**

(1)Unit, Centre hospitalier Ren, (2)Unité Fonctionnelle de Dermatologie, (3)Service de Médecine et Chirurgie vasculaire, Centre hospitalier René Dubos, Pontoise, (4)Médecine Interne, Centre de Références national des vascularites, Hôpital Cochin, Paris, France

**Introduction:** Le syndrome de l'orteil bleu traduit le plus souvent une pathologie athéromateuse ou embolique. Nous rapportons un cas de vascularite de Wegener révélée, et précédée de plusieurs mois, par un syndrome de l'orteil bleu isolé.

**Observations:** Une patiente de 45 ans consultait pour l'apparition récente d'une coloration violacée de la pulpe du second orteil du pied gauche. La patiente poursuivait une intoxication tabagique à 25 paquets/année. L'examen général et cutané ne trouvait aucune autre anomalie. L'angioscanner des vaisseaux des membres inférieurs ne révélait aucune plaque athéromateuse sténosante ou embligène. La recherche d'un facteur de thrombophilie sérique, d'une cryoglobulinémie et d'une auto immunité biologique (facteurs anti nucléaires, ANCA) était négative. L'évolution était favorable après arrêt du tabagisme et perfusion d'ilomedine. Quatre mois plus tard, la patiente consultait pour la réapparition plus diffuse d'une coloration violacée des orteils. Il était constaté des lésions de vascularite infiltrée nécrotique des membres inférieurs. Les symptômes associés étaient une altération de l'état général, des arthralgies diffuse, des paresthésies distales des deux pieds et une rhinorrhée croûteuse sanglante. La biopsie cutanée retrouvait une vascularite leucocytoclasique sans granulome. L'electromyogramme objectivait une mononeuropathie multiple. Le scanner pulmonaire montrait un nodule isolé non excavé . La protéinurie était positive avec hématurie macroscopique sans altération de la fonction rénale. Les anticorps ANCA étaient fortement positifs avec spécificité anti PR3. Le diagnostic de maladie de Wegener était retenu. L'évolution était favorable après corticothérapie générale 1 mg/kg/j et 6 bolus de cyclophosphamide 625 mg/m2.

**Discussion:** Le syndrome de l'orteil bleu est l'apparition d'une teinte bleue violacée d'un ou plusieurs orteils en dehors de causes traumatiques, gelures ou cyanose généralisée. Les causes principales en sont l'artériopathie athéromateuse ou des embolies de cholestérol. Il révèle plus rarement un syndrome myéloprolifératif, une maladie thrombophilique, une cryoglobulinémie. La maladie de Wegener (MW) est une vascularite nécrosante granulomateuse caractérisée par une atteinte préférentielle pulmonaire et sinusienne. La MW est très rarement à l'origine d'ischémies digitales sévères. De rares observations rapportent une MW révélée par une ischémie distale des doigts ou orteils [1]. Dans une étude française s'intéressant aux manifestations cutanées de la MW, seule une nécrose digitale est notée parmi 75 cas étudiés [2]. Contrairement à notre observation, les cas rapportés de lésions ischémiques distales associés à une MW sont d'emblée nécrosants et sévères, marqués par des occlusions des vaisseaux de moyen à large calibre authentifiés par l'imagerie vasculaire. Notre observation est originale par deux aspects : (i) il n'existe aucun cas de syndrome de l'orteil bleu révélateur de vascularite dans la littérature, (ii) le syndrome de l'orteil bleu a été isolé et révélateur plusieurs mois avant la survenue des autres symptômes de la MW et la positivité du bilan immunologique.

**Conclusion:** Le syndrome de l'orteil bleu (blue toe syndrome) est une manifestation potentiellement révélatrice d'une vascularite des petits et moyens vaisseaux telle que la maladie de Wegener.

**Références:** [1] Besias N. Wegener's granulomatosis presenting during pregnancy with acute limb ischemia. *J Vasc Surg.* 2005. 42(4):800-4

[2] Frances C. Wegener's granulomatosis. Dermatological manifestations in 75 cases with clinicopathologic correlation. *Arch Dermatol.* 1994. 130(7):861-7.

### **Vascularite pustuleuse du dos des mains : une entité à connaître**

**Fourcade S\***(1), Tasei A M(2), Grob J J(1), Richard M A(1)

(1)Dermatologie, CHU Sainte marguerite, (2)Anatomopathologie, CHU Timone, Marseille, France

**Introduction:** La vascularite pustuleuse du dos des mains est une dermatose neutrophilique localisée qui est le plus souvent idiopathique, et d'évolution spontanément favorable. Nous en rapportons 2 cas.

**Observations:** Cas 1 : Une patiente de 81 ans, sans ATCD notable, développait brutalement plusieurs nodules douloureux du dos des mains, certains ulcérés, tous localisés en regard des articulations (MCP du majeur gauche, IPP et IPD de l'auriculaire droit) et des lésions ulcéro-végétantes intra-buccales. Elle se plaignait d'une asthénie mais était apyrétique. Le reste de l'examen physique était sans particularité.

Cas 2 : un patient de 58 ans avec un carcinome épidermoïde bronchique traité par Paclitaxel et Ipilimumab, était vu en urgence pour des nodules pustuleux partiellement ulcérés d'apparition brutale au niveau des pouces. L'examen cutané et général était normal par ailleurs. Il était apyrétique.

Dans les 2 cas, il existait un syndrome inflammatoire franc (VS à 100, CRP à 60) isolé, sans hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles (PNN). Le bilan infectieux complémentaire (hémocultures, recherche d'une endocardite, cultures bactériologiques, mycobactériologiques, et mycologiques à partir des biopsies cutanées) était négatif. Il n'y avait pas d'hémopathie et le bilan immunologique était normal, ainsi que le dosage de la bromémie et de l'iodémie. L'analyse histologique montrait sous un épiderme intact, un infiltrat polynucléaire neutrophile dense dans la moitié supérieure du derme, avec infiltration de la paroi des vaisseaux par des PNN et une leucocytoclasie. L'évolution spontanée se faisait dans les 2 cas vers l'ulcération et l'affaissement des lésions jusqu'à cicatrisation complète sans séquelle.

**Discussion:** Les investigations ont permis d'éliminer une hémopathie, une cause infectieuse, une halogénide ou une pathologie auto-immune. Le diagnostic de syndrome de Sweet (SS) n'a

pas été retenu malgré l'aspect histologique devant l'apyrexie et l'absence d'hyperleucocytose à PNN. Le diagnostic de vascularite pustuleuse ou dermatose neutrophilique du dos des mains, décrite en 1995 (1) a été retenu. Cette nouvelle entité au sein des dermatoses neutrophiliques est reconnue par certains auteurs (2) comme une variante du SS avec une localisation préférentielle au niveau de la face dorsale des mains.

Nos observations illustrent tous les aspects de cette dermatose : développement chez des adultes (âge moyen 60 ans), avec des papulo-nodules érythémateux, œdémateux ou pustuleux (comme dans le Cas 2), ulcérés (Cas 1), bilatéraux, de la face dorsale des mains dans un contexte inflammatoire biologique, avec parfois hyperleucocytose à PNN. D'autres sites cutanés ou muqueux peuvent être touchés comme dans le cas 1. Une fièvre est rarement associée.

Ce tableau est inconstamment associé à des tumeurs solides (carcinome pulmonaire ou oropharyngé) comme pour le cas 2 ou à une hémopathie myéloïde, mais le tableau est le plus souvent isolé comme dans le cas 1.

L'infiltrat dermique dense à PNN en l'absence de cause septique est évocateur d'une dermatose neutrophilique ; mais l'œdème papillaire minime et la présence d'une vascularite leucocytoclasique (quoique inconstante selon les descriptions) éliminent un SS. L'évolution, comme c'est le cas pour ces 2 patients, est spontanément favorable en 1 à 3 semaines, quel que soit le traitement proposé (disulone, corticoïdes, iodure de potassium...) sans cicatrice.

**Conclusion:** La vascularite pustuleuse du dos des mains est à intégrer au spectre des dermatoses neutrophiliques. Elle se différencie du SS par le fait que la fièvre et l'hyperleucocytose à PNN ne sont pas obligatoires. Elle est parfois décrite sous le terme de dermatose pustuleuse du dos des mains car la vasculite est inconstante.

**Références:** 1.Strutton G, Weedon D, Robertson I, Pustular vasculitis of the hands, J Am Acad Dermatol. 1995;32: :192-8.

2.DiCaudo DJ, Connolly SM. Neutrophilic dermatosis (pustular vasculitis) of the dorsal hands. A report of 7 cases and a review of the literature, Arch Dermatol. 2002;138:361-5.

## **Livédo dorso-lombaire et paraparésie révélant un anévrisme de l'aorte abdominale**

**Guerin M\***(1), Avenel-Audran M J(1), Pajot C(1), Leclech C(1), Mercier P(2), Martin L(1)

(1)Dermatologie, (2)Neurochirurgie, CHU Angers, Angers, France

**Introduction:** L'anévrisme de l'aorte abdominale est souvent asymptomatique et de découverte fortuite mais se révèle parfois par des complications. Les plus fréquentes sont la rupture, la compression des organes de voisinage, l'infection, ou, comme dans notre cas, une complication thrombo-embolique

**Observations:** Un patient de 61ans consultait pour la survenue brutale d'un syndrome douloureux abdomino-lombaire et d'une faiblesse des membres inférieurs. Il avait comme principaux antécédents une hypercholestérolémie, une tachycardie paroxystique, un surpoids (IMC 29,6), et un tabagisme actif. Son traitement comprenait acide acétylsalicylique et atorvastatine. La tension artérielle était à 20/12 avec tachycardie, sans fièvre. Un livédo ramifié touchait les lombes, symétriquement distribué par rapport au rachis, débordant sur les flancs, sur une hauteur d'environ 20 cm, d'extension progressive horizontale, puis verticale. Il existait des douleurs extrêmement intenses à type d'allodynie et d'hyperesthésie dans le même territoire. Il était retrouvé un déficit sensitif-moteur bilatéral, incomplet, mais s'aggravant rapidement, de Th11 à L5, sans troubles sphinctériens. Les pouls distaux étaient perçus. L'abdomen était souple, météorisé, sans masse palpée. Le bilan biologique standard était normal. La biopsie du livedo ne retrouvait pas de thrombus. La TDM abdominale retrouvait un anévrisme de l'aorte abdominale sous-rénale de 10 cm de diamètre sur 16,5 cm de hauteur. L'IRM du rachis lombaire ne retrouvait pas de lésion médullaire ischémique ou compressive. Le patient signalait la survenue d'un épisode identique 6 semaines auparavant, spontanément résolutif. La prise en charge consistait en une chirurgie de l'anévrisme en urgence. L'examen

anatomopathologique retrouvait un thrombus intra-luminal typique. La semaine suivante, le livedo continuait de s'étendre, à la face interne des deux cuisses, puis à la face antérieure des deux jambes et des deux pieds. Au 10<sup>ème</sup> jour, la TDM objectivait une nécrose des muscles lombaires droits et gauches, psoas iliaques droit et gauche, associée à un sepsis sévère pour lequel le diagnostic de fasciite nécrosante était retenu. À la troisième semaine, il existait une nécrose extensive de l'ensemble des muscles para-lombaires. Le patient décédait au 24<sup>ème</sup> jour d'une défaillance multiviscérale.

**Discussion:** Nous rapportons le cas d'un homme aux multiples facteurs de risques cardio-vasculaires ayant présenté une paraparésie sensitivo-motrice accompagnée d'un livedo hyperalgique des lombes révélant un anévrisme de l'aorte abdominale. La survenue d'une paraparésie par thrombose embolique d'une artère médullaire est une complication connue de la chirurgie des anévrismes de l'aorte abdominale mais la coexistence d'un livedo est exceptionnelle. Ce tableau clinique peut s'expliquer par la distribution du réseau artériel de la région dorso-lombaire. Les artères lombaires naissent de l'aorte et sont l'origine commune des artères vascularisant la moelle, la peau et les muscles para vertébraux. Il s'agit vraisemblablement dans notre cas d'une thrombose bilatérale d'origine embolique, à partir de l'anévrisme, de plusieurs artères lombaires à l'origine d'une ischémie cutanée et médullaire, puis secondairement, d'une ischémie des muscles paravertébraux lombo-sacrés. Il est possible aussi que de nouveaux embols lors de l'intervention sur l'anévrisme aient contribué à l'aggravation. La systématisation radiculaire des lésions s'explique par l'association systématique entre une artère radiculaire ou médullaire segmentaire et une racine des nerfs spinaux.

**Conclusion:** Notre observation est remarquable par son originalité et la gravité de l'évolution contrastant avec la relative discrétion des signes cliniques initiaux. Le livedo associé au tableau neurologique est le signe d'une thrombose embolique proximale à partir de l'anévrisme et doit sans doute être considéré comme un élément de mauvais pronostic.

### **Syndrome de Pancoast-Tobias prurigineux**

**Garçon-Michel N\*(1),** Descourt R(2), Gouva S(2), Misery L(1), Le Goupil D(2)  
(1)dermatologie, (2)institut de cancéro-hématologie, CHU Morvan, Brest, France

**Introduction:** Le syndrome de Pancoast Tobias est un mode classique de révélation du cancer pulmonaire non à petites cellules de l'apex pulmonaire. Nous présentons le cas d'une patiente ayant un carcinome épidermoïde de l'apex gauche, avec prurigo localisé au membre supérieur homolatéral à la tumeur.

**Observations:** Une patiente née en 1950 présentait comme antécédents principaux une gale en août 2004 et un carcinome épidermoïde T3N0M0 du sinus piriforme gauche en 2003 traité par pharyngo laryngectomie totale avec lambeau grand dorsal puis radiothérapie externe.

Lors du bilan d'extension de son carcinome ORL, on met en évidence une hyperfixation suspecte de l'apex pulmonaire gauche. En mars 2008, une lobectomie du lobe supérieur droit est réalisée et confirme le diagnostic de carcinome épidermoïde de l'apex classé pT3N0M0. En octobre 2008, elle consultait devant l'apparition de douleurs et de dysesthésies du membre supérieur gauche avec à l'examen clinique un déficit moteur distal. La radiographie pulmonaire retrouvait une récurrence probable de sa tumeur. Une mono chimiothérapie par gemzar était donc débutée.

En novembre 2008, la patiente signalait l'apparition de lésions au niveau de la face postérieure de l'épaule gauche et du membre supérieur gauche. D'un point de vue dermatologique, il s'agissait de lésions de type prurigo localisé. Un traitement par desloratadine et dermocorticoïdes a été débuté ainsi que des antalgiques. La patiente est décédée peu après des suites de son cancer avec impossibilité d'évaluer l'efficacité du traitement proposé.



**Discussion:** Il s'agit à notre connaissance du premier cas de syndrome de Pancoast-Tobias prurigineux. Le symptôme cardinal permettant le diagnostic de ce syndrome est initialement la douleur. Les voies du prurit ne sont pas connues entièrement mais il semble néanmoins qu'elles soient bien distinctes de celles de la douleur, et la sensation prurigineuse ne peut être considérée comme une douleur a minima (1), (2). Chez notre patiente, la découverte de la lésion tumorale a été fortuite dans le cadre d'une surveillance systématique; la douleur est apparue secondairement, lors de la récurrence, puis le prurit plusieurs semaines après. Cette chronologie confirmerait le caractère distinct des voies de transmission de ces deux sensations. Par ailleurs, la sensation prurigineuse ne naît pas obligatoirement dans la peau et il est probable que chez cette patiente elle soit apparue au niveau de fibres nerveuses lésées par la croissance tumorale.

**Conclusion:** Nous rapportons un premier cas de syndrome de Pancoast-Tobias prurigineux chez une femme atteinte d'un carcinome épidermoïde pulmonaire. Le mécanisme de ce prurit serait l'atteinte de fibres nerveuses spécifiques du prurit par la tumeur.

**Références:** (1) Misery L Voies spécifiques du prurit ? *Ann Dermatol Venerol.* 2005;132(12 Pt 1):1007.

(2) Biro et al How best to fight that nasty itch – from new insights into the neuroimmunological, neuroendocrine, and neurophysiological bases of pruritus to novel therapeutic approaches *Experimental Dermatology* 2005; 14: 225–240

### **Nécroses digitales dues à un anticoagulant circulant et à une cryofibrinogénémie chez une patiente lupique**

Zehou O\*(1), Bouaziz J(1), Duong T(1), Valeyrie-Allanore L(1), Cosnes A(1), Leroy-Matheron C(2), André C(3), Francès C(4), Wolkenstein P(1), Bagot M(1)

(1)Dermatologie, (2)Hématologie Biologique, (3)Immunologie Biologique, Hôpital Henri Mondor, (4)Dermatologie, Tenon, Créteil, France

**Introduction:** Les lésions cutanées digitales du lupus érythémateux systémique peuvent être spécifiques ou vasculaires par vascularite (vascularite lupique, cryoglobulinémie ou cryofibrinogène), thrombose dans le cadre d'un syndrome des antiphospholipides ou syndrome de Raynaud. Nous rapportons le cas d'une patiente lupique chez qui des nécroses digitales extensives étaient liées à un anticoagulant circulant et à une cryofibrinogénémie simultanés.

**Observations:** Une patiente de 43 ans avait depuis 17 ans un lupus systémique avec atteinte cutanée, rénale, phénomène de Raynaud, syndrome sec buccal, anticorps anti nucléaires, anti ADN natif, anti-RNP et anti cardiolipides positifs à taux faibles (25 UGPL). Alors qu'elle était en rémission clinique sous thalidomide, prednisone 10 mg par jour et hydroxychloroquine, elle était hospitalisée pour douleurs digitales intenses, asthénie et arthralgies. L'examen dermatologique retrouvait une cyanose, des lésions purpuriques non infiltrées remontant jusqu'à la première phalange des 4 derniers doigts des 2 mains et de la pulpe des orteils, sans lésion à distance ni synovite ni fièvre. Les pouls périphériques étaient perçus. Le bilan biologique initial retrouvait un syndrome inflammatoire biologique (CRP à 85mg/l), un complément, une fonction rénale et un sédiment urinaire normaux, un taux stable d'anticorps anti nucléaires à 1/1280 et d'anti ADN natifs à 1/1280, un allongement du TCA à 57 secondes (témoin à 47) non corrigé par le plasma témoin témoignant d'un anticoagulant lupique. Les dopplers artériels des membres et l'échocardiographie doppler trans-thoracique étaient normaux. Dans l'hypothèse d'un phénomène de Raynaud sévère associé à une poussée lupique modérée, un traitement par iloméline, héparinothérapie curative, majoration des inhibiteurs calciques et de la corticothérapie à 60mg par jour de prednisone était débuté, avec une évolution rapidement défavorable: constitution de nécroses digitales et apparition de lésions érythémateuses et purpuriques des éminences thénariennes et hypothénariennes des 2 mains. La biopsie cutanée retrouvait un thrombus intra vasculaire sans nécrose fibrinoïde de la paroi des vaisseaux. La confirmation d'un anticoagulant lupique fonctionnel malgré la négativité de

la recherche d'anticorps anti-cardiolipides, anti BétaGP1 et d' anti thrombine, associé à la présence de cryofibrinogène à 0.5 g/l (significatif) sans cryoglobulinémie faisaient retenir le diagnostic de thromboses vasculaires digitales. Un traitement associant échanges plasmatiques, bolus de cyclophosphamide et corticoïdes, maintien de l'héparinothérapie permettait un arrêt du processus nécrotique avec cicatrisation des lésions des orteils et sauvetage de la première phalange des doigts atteints.

**Discussion:** Les nécroses digitales au cours du lupus systémique peuvent être liées au syndrome des antiphospholipides avec présence d'un anticoagulant circulant de type lupique sans anticardiolipides<sup>1</sup>. Le cryofibrinogène est un précipité qui se forme à 4°C fait de fibrine, fibrinogène, fibronectine et autres protéines sériques absentes du plasma. La cryofibrinogénémie est une manifestation rare qui peut entraîner des nécroses digitales<sup>2,3</sup>, isolée ou associée à des maladies auto-immune.

**Conclusion:** Nous rapportons le premier cas de nécroses cutanées digitales au cours d'un lupus systémique associées à la coexistence d'un anticoagulant et d'un cryofibrinogène circulants.

**Références:** 1- International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome. Miyakis S, Lockshin MD, Atsumi T et al. J Thromb Haemost. 2006 Feb;4(2):295-306.

2- Outcome of essential cryofibrinogenaemia in a series of 61 patients. Belizna CC, Tron F, Joly P et al. Rheumatology. 2008 Feb;47(2):205-7.

3- Cryofibrinogenaemia: a study of 49 patients. Blain H, Cacoub P, Musset L et al. Clin Exp Immunol. 2000 May;120(2):253-60.

## **Hémorragie intra-alvéolaire au cours d'une dermatomyosite paranéoplasique : première description**

**Do-Pham G\***(1), Pages C(1), Picard C(2), Dubertret L(1), Viguier M(1)

(1)Dermatologie, (2)Pneumologie, Hôpital Saint-Louis, Paris, France

**Introduction:** Les dermatomyosites (DM) et polymyosites (PM) sont des myopathies inflammatoires chroniques d'étiologie inconnue touchant la peau et les muscles striés. Les DM peuvent dans 20 à 30% des cas être paranéoplasiques. La pneumopathie interstitielle constitue l'une des manifestations pulmonaires les plus fréquentes des DM. La survenue d'une hémorragie intra-alvéolaire (HIA) n'a jamais été rapportée au cours de la DM. Nous rapportons le cas d'une patiente ayant présenté une HIA et une pneumopathie interstitielle diffuse au cours d'une DM paranéoplasique, traitée avec succès par corticostéroïdes et immunosuppresseurs.

**Observations:** Une patiente de 67 ans était hospitalisée pour exploration d'un déficit musculaire proximal sévère, associé à des myalgies et une éruption du décolleté, de la racine des membres, des mains et du visage. Devant ce tableau clinique s'accompagnant d'une élévation des enzymes musculaires, le diagnostic de dermatomyosite était posé. Deux jours après l'admission, elle présentait brutalement des épisodes répétés d'hémoptysie de moyenne abondance et une dyspnée. Les examens d'imagerie mettaient en évidence des opacités interstitielles des bases. Le lavage broncho alvéolaire était hémorragique et comportait 40% de sidérophages, confirmant la suspicion d'HIA. Les anticorps anti JO-1 étaient négatifs, tandis que les anticorps anti Mi-2 étaient positifs. Il n'existait pas d'atteinte rénale. Un traitement par corticostéroïdes (1,5mg/kg/jour) et cyclophosphamide (750mg/m<sup>2</sup>/mois) était institué en urgence, permettant d'obtenir une disparition rapide de la dyspnée et des hémoptysies, ainsi que de la résolution des signes cutanés. Les explorations révélaient un adénocarcinome colique traité par résection chirurgicale. Après six mois de traitement, la rémission clinique des signes cutanés et musculaires de la DM se maintenait ; il persistait cependant une fibrose séquellaire des bases.

**Discussion:** Une atteinte de l'appareil respiratoire, musculaire ou parenchymateuse, est retrouvée dans environ 30% des myosites inflammatoires (1), alors que les cas d'HIA sont exceptionnels. L'HIA est un syndrome traduisant un saignement de la membrane

alvéolocapillaire pulmonaire dont les étiologies sont multiples, dominées par les vascularites des petits vaisseaux, certaines connectivites (lupus, sclérodermie) et la maladie des anticorps anti-membrane basale glomérulaire. Deux cas d'HIA sur polymyosite (2) et un cas sur connectivite mixte avec myosite (3) ont été décrits, mais aucun cas secondaire à une DM. Plus rarement, des cas ont été associés avec des néoplasies, des infections et des médicaments, à une insuffisance cardiaque ou des troubles de l'hémostase.

Ce cas est particulier non seulement par la description pour la première fois d'une HIA dans le cadre d'une DM mais aussi par son association à une atteinte interstitielle concomitante probablement responsable de l'évolution fibrosante séquellaire. Il n'y avait pas d'argument pour un syndrome des antisynthétases. On retrouvait des anticorps anti Mi-2, très spécifiques de la DM.

**Conclusion:** Ce cas illustre une forme originale d'atteinte pulmonaire dans une DM paranéoplasique.

**Références:** (1) Douglas WW, Tazelaar HD, Hartman TE. Polymyositis-dermatomyositis-associated interstitial lung disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;164:1182-1185.

(2) Schwarz MI, Sutarik JM, Nick JA, Leff JA, Emlen JW, Tuder RM. Pulmonary capillaritis and diffuse alveolar hemorrhage. A primary manifestation of polymyositis. *Am J Respir Crit Care Med* 1995 Jun;151(6):2037-40.

(3) Horiki T, Fuyuno G, Ishii M, Sasao T, Shibuya M, Yanagimachi N, Ichikawa Y.

Fatal alveolar hemorrhage in a patient with mixed connective tissue disease presenting polymyositis features. *Intern Med* 1998 Jun;37(6):554-60.

## **Psoriasis cutané et pyoderma gangrenosum apparaissant de façon paradoxale sous infliximab**

**Descamps V\***(1), Marinho E(2), Crickx B(1), Meyer O(3), Hayem G(3)

(1)dermatologie, (2)anatomopathologie, (3)rhumatologie, bichat, Paris, France

**Introduction:** L'infliximab dispose de l'Autorisation de Mise sur le Marché dans le traitement du psoriasis cutané et articulaire. Il est parfois aussi utilisé hors AMM en traitement du pyoderma gangrenosum avec une bonne efficacité. Nous rapportons une observation particulière par la survenue paradoxale d'un psoriasis cutané et d'un pyoderma gangrenosum au cours d'un traitement par infliximab chez une patiente traitée pour une polyarthrite rhumatoïde.

**Observations:** Mme R. âgée de 54 ans était traitée pour une polyarthrite rhumatoïde séro-positif par infliximab associé à l'Arava et 4 mg de Cortancyl. De façon paradoxale était progressivement apparu un psoriasis limité à quelques lésions pustuleuses palmoplantaires et quelques plaques érythématosquameuses. Elle avait reçu déjà 12 perfusions à 3 mg/kg avec une bonne efficacité pour la polyarthrite quand survenait avant la 13ème perfusion une ulcération nécrotique à bordure inflammatoire de la jambe entraînant l'arrêt de l'infliximab. Les traitements antibiotiques antistaphylococciques dans l'hypothèse d'une pyodermite étaient inefficaces. Les prélèvements bactériologiques, mycobactériologiques et fongiques étaient négatifs. L'évolution clinique et une biopsie cutanée étaient en faveur d'un pyoderma gangrenosum. Une colonoscopie avec biopsie étagées coliques et iléales était normale. La 13ème cure était réalisée à 3 mg/kg. L'efficacité de l'infliximab apparaissait moindre sur la polyarthrite rhumatoïde avec un contrôle réduit de 7 à 5 semaines. Le pyoderma ne cicatrisait pas. Une majoration de l'infliximab à 5 mg/kg permettait un contrôle du pyoderma gangrenosum et de la polyarthrite rhumatoïde mais la persistance des lésions cutanées de psoriasis.

**Discussion:** La survenue paradoxale de psoriasis au cours des traitements par anti-TNF alpha est rare mais maintenant classique. La présentation est le plus souvent sous la forme d'une pustulose palmoplantaire comme cela est observé chez cette patiente. Ces psoriasis seraient associés à la production réactionnelle locale d'interféron. Cette nouvelle observation est

singulière par la survenue parallèle d'un pyoderma gangrenosum au cours d'un traitement par infliximab. De nombreuses publications rapportent l'efficacité de l'infliximab sur le pyoderma gangrenosum. Ceci a été initialement signalé chez des patients traités pour une maladie de Crohn ayant développé un pyoderma. Ce pyoderma est survenu à distance de la mise en place du traitement par anti-TNF alpha alors que la polyarthrite était moins bien contrôlée. Les diagnostics différentiels dominés par les infections ont pu être écartés. L'évolution favorable après majoration de la posologie de l'infliximab confirme le diagnostic de pyoderma gangrenosum et suggère que cette apparition paradoxale n'est pas un effet secondaire ce traitement comme cela a pu être récemment rapporté (Vandevyvere, 2007) et disparition à l'arrêt du traitement mais une efficacité dose-dépendante de l'infliximab tant sur la maladie articulaire que cutanée.

**Conclusion:** La survenue d'un pyoderma gangrenosum sous anti-TNF alpha après élimination d'une autre pathologie en particulier infectieuse doit faire proposer une augmentation de la posologie ou un changement d'anti-TNF alpha.

### **Dermatomyosite et polyglobulie primitive: une association fortuite ?**

**Devaux S\*(1), Bessis D(1), Guillot B(1), Girard C(1)**

(1)Dermatologie, Université Montpellier I, CHU Saint Eloi, Montpellier, France

**Introduction:** La dermatomyosite (DM) est une myopathie inflammatoire primitive rare, associant une atteinte cutanée et des muscles striés. La DM est associée à un cancer dans environ 10 à 40% des cas, principalement les tumeurs solides et les lymphomes. Nous rapportons le premier cas de DM associée à une polyglobulie primitive (PP)

**Observations:** Un homme de 67 ans consultait en dermatologie pour une éruption cutanée, associée à des myalgies des ceintures et à une sensation de faiblesse musculaire évoluant depuis 7 mois. Ses antécédents étaient marqués par une PP, diagnostiquée dix mois plus tôt, initialement traitée par saignées puis par hydroxyurée (HU) (Hydrea®). L'HU était interrompue au bout d'un mois de traitement en raison de l'apparition d'un érythème des paupières, du cuir chevelu et des faces d'extension des membres supérieurs. Un traitement par pipobroman (Vercyte®) était alors débuté pour sa PP et poursuivi depuis. L'examen clinique mettait en évidence un érythème oedémateux violacé des paupières et des joues, des plaques érythémateuses discrètement poïkilodermiques des faces d'extension des membres supérieurs (figure 1) et inférieurs, du haut du dos et du décolleté (figure 2), ainsi que des papules violines en regard des articulations des doigts et sur le pourtour unguéal. Un déficit musculaire de la ceinture scapulaire était évalué à 4/5. Le bilan biologique objectivait une augmentation des enzymes musculaires (CPK à 278 UI/l, aldolase à 14,2 UI/l) ainsi qu'une positivité des anticorps anti-nucléaires à 1/320. La numération formule sanguine était normale attestant d'un bon contrôle de la PP. L'électromyogramme témoignait de la présence d'un tracé myogène au niveau des muscles deltoïdes et du biceps gauche. Le diagnostic de dermatomyosite était retenu. Le bilan paranéoplasique à la recherche d'une néoplasie profonde était négatif : scanner thoraco-abdomino-pelvien, échographie thyroïdienne, gastro-coloscopie, PSA. Un traitement par prednisolone à la posologie de 1 mg/kg/j permettait une régression complète du syndrome myogène et une disparition partielle des signes cutanés en un mois.

**Discussion:** Les principales tumeurs observées au cours de la DM sont chez la femme des cancers gynécologiques et chez l'homme des cancers bronchiques, prostatiques et digestifs (1). Des hémopathies ont également été décrites en association aux DM, principalement des lymphomes de type Hodgkin et non hodgkiniens (1). L'association DM et PP n'a par contre jamais été rapportée. L'étude du lien temporel entre la DM et le cancer est souvent difficile mais il apparaît que le délai de survenue entre DM et cancer est le plus souvent inférieur à 1 an (1). La survenue quasi simultanée de la DM et de la PP chez notre patient plaide en faveur d'une association non fortuite. Le principal diagnostic différentiel pouvant être discuté dans notre

observation était une pseudo-dermatomyosite à l'HU. Plusieurs arguments permettaient cependant d'éliminer cette hypothèse : apparition précoce (1 mois) de la DM après l'introduction du traitement par HU, absence de régression des symptômes cutanéomusculaires plus de 6 mois après l'arrêt du traitement, absence d'autres manifestations cutanées classiquement rapportées au cours des toxidermies à l'HU (sécheresse cutanée, hyperkératose érythémateuse palmo-plantaire, ulcérations malléolaires..) et surtout la présence d'une atteinte musculaire, jamais rapportée au cours des pseudo-dermatomyosites à l'HU (2).

**Conclusion:** Bien que le lien entre la DM et la PP ne puisse formellement être démontré dans notre observation, la PP devrait probablement être ajoutée à la liste des néoplasies associées à la survenue d'une dermatomyosite.

**Références:** : [1\_Wakata N, Int J Dermatol 2002; 41:729-34] [2\_Dacey MJ, J Am Acad Dermatol 2003;48:439-1

## **Hypokératose palmoplantaire circonscrite. etude immunohistologique de 4 nouveaux cas**

**Kanitakis J\***(1), Lora V(2), Chouvet B(2), Balme B(3), Roby J(4), Claudy A(1), Faure M(1)

(1)Dermatologie, (2)anatomie Pathologique, Hôp. Ed. Herriot, Lyon, (3)Dermatologie, Centre Hospitalier Lyon Sud, Pierre Bénite, France, (4)Consultation de, Dermatologie, Saint Julien en Genevois

**Introduction:** L'Hypokératose Palmoplantaire Circonscrite (HPC) est une dermatose particulière décrite en 2002 (1), dont une cinquantaine de cas ont été à ce jour rapportés.

**Matériel et Méthodes:** Nous présentons 4 nouveaux cas de cette dermatose peu connue. L'un d'entre eux comportait histologiquement un aspect dysplasique, jamais décrit dans la littérature, qui soulève la question du potentiel de transformation maligne de l'HPC.

**Observations:** Quatre patientes, âgées de 58 à 84 ans (moyenne 66) présentaient une plaque annulaire érythémateuse asymptomatique, bien limitée, à surface légèrement déprimée. Trois lésions étaient localisées sur la paume de la main (bord cubital ou éminence thénar) et une sur la plante du pied. Ces lésions évoluaient depuis des années et étaient apparues sans facteur déclenchant connu (le rôle de microtraumatismes dus à la pratique de la broderie était suspecté dans un cas). Aucune maladie associée n'était régulièrement retrouvée (une patiente était atteinte d'épidermolyse bulleuse généralisée atrophique bénigne). Les hypothèses diagnostiques cliniques étaient mal. de Bowen et porokératose.

**Résultats :** L'examen histologique réalisé sur des fragments cutanés prélevés en bordure des lésions a montré un aspect caractéristique d'HPC, à savoir une diminution abrupte de l'épaisseur de la couche cornée, qui présentait un aspect « en escalier » vers le centre déprimé de la lésion. L'épiderme sous-jacent était normal ou discrètement acanthosique ; chez une patiente âgée avec héliodermie sévère et kératoses actiniques multiples, l'épiderme était parakératosique et présentait un aspect dysplasique évoquant une kératose actinique. Les immunomarquages ont montré une augmentation de l'expression des kératines K5/6 et de l'involucrine ; la E-cadhérine, les protéines p53 et p63, l'antigène Ki67 et les EGF-R étaient normaux. L'expression de la filaggrine était diminuée dans la lésion parakératosique. Des applications de pansements hydrocolloïdes ont été essayés dans un cas sans succès.

**Discussion:** L'HCP est une dermatose encore peu connue dont une cinquantaine de cas a été à ce jour rapportée. L'affection atteint surtout (4:1) des femmes adultes (âge moyen 65 ans) de tous les continents. Son aspect clinique est stéréotypé : plaque asymptomatique annulaire de 1 à quelques cm de diamètre, à contours nets, à surface érythémateuse, légèrement déprimée, siégeant sur les extrémités (éminences thénar & hypothénar, plus rarement plantes des pieds). Les lésions sont le plus souvent uniques et sont cliniquement prises pour une mal. de Bowen ou une porokératose. L'histologie montre un aspect pathognomonique (amincissement abrupt de la couche cornée, absence de lamelle cornéide et de dysplasie). L'évolution est chronique (5-30

ans) et le traitement décevant. Quelques succès ont été obtenus avec le calcipotriène, la cryothérapie et la photothérapie dynamique ; les kératolytiques et dermocorticoïdes sont inefficaces. L'étiologie reste inconnue ; les microtraumatismes répétés pourraient jouer un rôle, mais ne sont pas constants. L'HPC pourrait représenter une malformation localisée du développement épidermique, même si l'apparition tardive des lésions plaide contre cette hypothèse. Une absence de la kératine K9 et de la connexine 26 ont été récemment incriminées (2). Les altérations dysplasiques observées chez une de nos patientes avec héliodermie pourraient être dues aux rayons UV, puisque l'absence de la couche cornée (photoprotecteur naturel) favorise la pénétration épidermique de ces rayons.

**Conclusion:** L'HPC est une dermatose encore peu connue, d'étiologie mystérieuse mais d'aspect anatomoclinique stéréotypé qui en facilite le diagnostic. La présence de lésions dysplasiques chez une de nos patientes suggère que l'hypokératose rend les lésions propices à la photocarcinogenèse, et incite à les surveiller.

#### Références

1. Pérez A, et al. J Am Acad Dermatol 2002;47:21.
2. Tanioka M, et al. J Invest Dermatol 2009;129:1045.

### Purpura vasculaire déclenché par la consommation d'alcool

Jennesseaux I\*(1), Carré D(1), Bravard P(1)

(1)Service de Dermatologie, Hôpital Jacques Monod, Le Havre, France

**Introduction:** Certaines dermatoses, comme la mastocytose, sont déclenchées par la prise d'alcool. Concernant les purpuras vasculaires, seuls deux cas déclenchés à la suite d'une consommation d'alcool ont été rapportés dans la littérature. Nous rapportons un troisième cas d'éruption purpurique dont les poussées sont fortement liées à la prise d'alcool.

**Observations:** Un homme de 50 ans, caucasien, qui vit et travaille au Gabon, consultait en dermatologie pour une éruption purpurique maculo-papuleuse des 4 membres, du tronc et du dos. Cette éruption était peu prurigineuse, il n'était pas mis en évidence de signe de Darier et elle disparaissait complètement entre chaque poussée évolutive.

Le patient avait constaté que ses poussées survenaient 1 à 2 jours après une consommation d'alcool.

Une histologie cutanée ne mettait pas en évidence de vascularite, l'immunofluorescence directe retrouvait des dépôts d'IgA et de C3 compatibles avec un purpura rhumatoïde.

Il existait une protéinurie des 24h à 430mg, sans hématurie ni insuffisance rénale. L'hémogramme, le bilan hépatique et l'électrophorèse des protéines étaient normaux.

Nous avons conseillé au patient l'arrêt de la consommation d'alcool et une consultation néphrologique. Le retour au Gabon du patient n'a pas permis de réaliser de test de provocation orale à l'éthanol.

**Discussion:** Dans la littérature, on retrouve 2 cas d'éruption cutanée purpurique similaires survenant après l'ingestion d'alcool. Le premier cas (1) date de 1990; il s'agissait d'un homme de 60 ans qui présentait des macules purpuriques avec une histologie ne montrant pas de vascularite et à l'immunofluorescence directe, des dépôts d'IgA dans le derme. Une provocation orale (1/4l vin) faisait apparaître des lésions cutanées en 3h (des pricks tests étaient négatifs). L'arrêt de l'alcool avait entraîné la guérison. Le deuxième cas (2), plus récent (2005), s'intéressait à un homme de 27 ans qui présentait des lésions histologiques de vascularite après la prise d'alcool. Il existait une élévation des IgA sériques. Des pricks tests étaient négatifs et un test de provocation était positif en 1 à 2 heures après l'ingestion de 400ml d'alcool. Notre observation est assez semblable aux deux observations de la littérature. Comme les deux autres patients, l'éruption de notre patient est survenue suite à l'ingestion d'une certaine quantité d'alcool (2 bières pour le second patient). Le délai d'apparition des lésions était de 1 à 2 jour(s) après

l'ingestion d'alcool chez notre patient; dans les deux autres observations, le délai n'était pas précisé.

**Conclusion:** La consommation d'alcool est un élément qu'il convient de rechercher lors de l'interrogatoire d'un patient qui présente une éruption purpurique évoluant par poussées.

**Références:** (1) Alibrandi B., Parodi A. and Varaldo G., Purpura due to ethanol, N Engl J Med 1990; 8: 702.  
(2) Chua I.C., Aldridge C.R., Finlay A.Y. and Williams P.E., Cutaneous IgA-associated vasculitis induced by alcohol; Br J Dermatol 2005; 153: 1037-40.

## **Maladie de Kikuchi cutanée associée à une sarcoïdose ganglionnaire**

**Grémeaux E\***(1), Oro S(1), Ortonne N(2), Duong T(1), Bagot M(1)

(1)Dermatologie, (2)Anatomie Pathologique, CHU Henri Mondor, Créteil, France

**Introduction:** La maladie de Kikuchi (MK) est une lymphadénite histiocytaire nécrosante subaiguë bénigne d'étiologie inconnue (1). La présentation habituelle est une polyadénopathie souvent cervicale, avec arthralgies, fièvre et altération de l'état général. Des manifestations dermatologiques polymorphes sont présentes dans 1/3 des cas. La MK peut être idiopathique ou s'associer à un lupus ou une maladie de Still. Un diagnostic différentiel possible est la sarcoïdose mais l'histologie rectifie le diagnostic. Nous rapportons l'observation d'un patient chez lequel une sarcoïdose pulmonaire de stade I, prouvée histologiquement, a été révélée par une éruption nodulaire évocatrice, histologiquement, de MK cutanée.

**Observations:** Un homme de 35 ans consultait pour des nodules dermo-hypodermiques érythémateux non contusiformes des 4 membres avec arthralgies et fièvre. Il n'y avait pas d'adénopathie palpable, pas d'arthrite. Les hypothèses étaient un syndrome de Löfgren, mais les nodules n'avaient pas l'aspect typique d'un érythème noueux, un syndrome de Sweet, un lupus. Le bilan biologique retrouvait une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles (12000 PNN/mm<sup>3</sup>), une CRP à 100 mg/L, une enzyme de conversion normale, des FAN négatifs, la recherche de streptocoques dans la gorge était négative. L'IDR était négative, la radiographie de thorax retrouvait un élargissement du médiastin, le scanner thoracique confirmait les adénopathies hilaires bilatérales. La biopsie cutanée retrouvait un derme superficiel infiltré de nappes de débris nucléaires avec de rares PNN non altérés, des lymphocytes à disposition périvasculaire entourant des capillaires à endothélium très turgescent, avec quelques cellules mononucléées associées (fig). L'immunohistochimie montrait que les lymphocytes étaient majoritairement CD3+ CD8+ granzyme B+, les débris nucléaires, les PNN et quelques cellules mononucléées étaient MPO+, ces dernières exprimant aussi le CD163. Cet aspect histologique était très évocateur de MK. La biopsie des adénopathies médiastinales mettait en évidence des granulomes géantocellulaires sans nécrose caséuse évocateurs d'une sarcoïdose. L'évolution était favorable sous anti-inflammatoires. Le bilan de la sarcoïdose était par ailleurs négatif et l'atteinte pulmonaire de stade I n'était pas traitée.

**Discussion:** Notre observation est originale car c'est le premier cas décrit d'une localisation purement cutanée de la MK et de son association à une sarcoïdose ganglionnaire. La MK peut mimer un lymphome, une tuberculose, un lupus. Le lien avec le lupus a été souligné à plusieurs reprises, faisant suspecter une relation pathogénique entre ces deux entités. La physiopathogénie de la MK est inconnue. Le rôle de certains virus (HHV6, EBV, VZV, CMV) est suspecté, d'autant plus que la MK peut régresser spontanément. La destruction cellulaire constatée histologiquement suggère que ces cellules (PNN, histiocytes) sont la cible d'une réaction immune. L'étiologie de la sarcoïdose est elle aussi inconnue, le rôle de microorganismes tels que les mycobactéries est suspecté (2, 3). Dans notre observation, une réaction immune à un antigène inconnu aurait peut-être pu déclencher, selon des mécanismes différents selon l'organe atteint, une MK cutanée par le biais d'une nécrose cellulaire et une sarcoïdose ganglionnaire par le biais d'une réaction granulomateuse. La sarcoïdose et la MK

présentent des similitudes cliniques (éruption polymorphe, adénopathies, arthralgies, signes généraux) et évolutives (régression spontanée possible) pouvant conforter cette hypothèse physiopathologique commune.

**Références:** 1. Kikuchi M. Lymphadenitis showing focal reticulum cell hyperplasia with nuclear debris and phagocytosis: a clinicopathological study. *Acta Haematol Jap.* 1972; 35: 379-80  
2. Du Bois RM, Goh N, McGrath D, Cullinan P. Is there a role for microorganisms in the pathogenesis of sarcoidosis? *J Intern Med* 2003; 253: 4-17  
3. Moller DR. Potential etiologic agents in sarcoidosis. *Proc Am Thorac Soc.* 2007; 4: 465-8.

### **Evolution à l'âge adulte d'une didymose spilo-mélanocytaire congénitale**

**Jedy G\***(1), Collet E(1), Dalac-Rat S(1), Lambert D(1), Faivre-Olivier L(2), Vabres P(1)

(1)Dermatologie, (2)Génétique, CHU Le Bocage, DIJON, France

**Introduction:** Le phénomène de régression spontanée des nævus mélanocytaires congénitaux géants non opérés est assez mal connu. Il n'est pas exceptionnel chez l'enfant, mais pas rapporté à l'âge adulte. Nous rapportons l'évolution sur un intervalle de vingt ans d'un nævus spilus étendu associé à des nævus mélanocytaires congénitaux géants.

**Observations:** Un patient de 54 ans consultait pour connaître le risque de transmission héréditaire à ses petit-enfants de son nævus congénital. Il s'agissait d'un hamartome géant biphasique, constitué d'une large nappe café-au-lait tachetée à type de nævus spilus associée à des nævus mélanocytaires pileux de grande taille, étendus de la partie inférieure du tronc au siège et aux 2 cuisses. L'évolution du nævus spilus n'était pas précisée mais les nævus mélanocytaires étaient congénitaux. Ce patient avait été examiné vingt ans plus tôt dans le service, ce qui a permis la comparaison avec les clichés de l'époque. Deux types de modifications opposées ont été constatées : la pigmentation de la tache café-au-lait s'est accentuée, ses limites devenant ainsi mieux visibles, avec une augmentation du nombre de macules plus sombres. A l'inverse, les nævus mélanocytaires pileux ont partiellement régressé, laissant une zone chalazodermique et dépilée. Le patient a été informé de l'absence de caractère héréditaire de cette anomalie et de risque pour ses petits enfants.

**Discussion:** Le phénomène de didymose (twin spotting) est une forme de mosaïcisme cutané qui correspond à la juxtaposition de deux types de nævus (hamartomes) touchant des lignées cellulaires diverses : pigmentaire, vasculaire, épithéliale, annexielle... D'après R. Happle, cela pourrait être la conséquence d'une recombinaison mitotique au cours de l'embryogenèse. Cette association de nævus spilus et de nævus mélanocytaires contigus, déjà rapportée (1, 2), constitue une didymose touchant les cellules pigmentaires. Nous proposons la dénomination de didymose spilo-mélanocytaire. La régression des nævus congénitaux, peut s'accompagner de fibrose, de dépigmentation et de dépilation. L'évolution chalazodermique est plus rare (3).

**Conclusion:** Même si le nævus spilus et les nævus mélanocytaires congénitaux ont ici vraisemblablement une origine embryologique commune, l'évolution à long terme des deux composantes mélanocytaires s'est faite de façon divergente : accentuation pour l'une et régression pour l'autre.

**Références:** 1-Schaffer J et al. Speckled lentiginous nevus within the spectrum of congenital melanocytic nevi. *Arch Dermatol* 2001 ; 137 : 172-178.

2- Torrelo A et al. Extensive speckled lentiginous nevus associated with giant congenital melanocytic nevus : an unusual exemple of twin spotting? *Eur J Dermatol* 2003 ; 13 : 534-6.

3- Cokayne SE et al. Hamatomatous congenital melanocytic nevi showing secondary anetoderma-like changes. *J Am Acad Dermatol* 1998 ; 39 : 843-5.

### **Efficacité de l'association rifampicine-moxifloxacine-métronidazole au long cours chez 28 patients consécutifs porteurs d'hidrosadénite suppurée**



O. Join-Lambert, H. Coignard, J-P. Jais, H. Guet-Revillet, F. Ribadeau-Dumas, A.S. Le Guern, S. Behillil, A. Leflèche, S. Poirée, S. Fraitag, V. Jullien, P.H. Consigny, O. Lortholary, X. Nassif, A. Nassif

**Introduction :** L'hidrosadénite suppurée (HS) est une maladie inflammatoire d'origine inconnue caractérisée par la survenue de lésions cutanées récidivantes ou chroniques abcédées des plis axillaires et périnéaux pour laquelle il n'existe aucun traitement médical satisfaisant. Le but de cette étude rétrospective est d'étudier l'efficacité et la tolérance de l'association rifampicine (10 mg/kg/j) - moxifloxacine (400 mg/j) - métronidazole (1500 mg/j) chez des patients atteints d'HS évolutive. Le métronidazole était systématiquement interrompu à 6 semaines de traitement, et éventuellement repris six semaines après pour limiter les risques de survenue de neurotoxicité.

**Patients et méthodes :** Entre le 1/09/2008 et le 1/10/2009, 28 patients consécutifs (âge moyen  $32 \pm 9$  ans, sex ratio F/H: 2,8, durée d'évolution de la maladie  $12,6 \pm 6,9$  ans) incluant 6 patients de stade I, 10 patients de stade II et 12 patients de stade III selon la classification clinique de sévérité de Hurley ont été traités par cette polyantibiothérapie. Au total, 106 lésions ont été constatées chez ces patients, 36 de stade I, 47 de stade II et 23 de stade III. Le principal critère d'évaluation de cette étude était le stade de sévérité du patient et de chaque lésion selon la classification de sévérité clinique de Hurley. Le traitement était poursuivi en cas d'amélioration clinique jusqu'à l'obtention d'une rémission complète (RC), définie comme la disparition de toute lésion évolutive cliniquement décelable au cours du suivi (disparition de la douleur, des suintements, des nodules, des cicatrices hypertrophiques et des plastrons) ou jusqu'à une réponse partielle définie par arrêt de l'amélioration de l'état clinique après une réponse incomplète au traitement.

**Résultats :** Une rémission complète a été obtenue chez 6/6 (100%), 8/10 (80%) et 2/12 (16%) des patients de stade I, II et III de Hurley respectivement (test exact de Fisher,  $p=0.0009$ ). Une réponse partielle a été obtenue chez tous les autres patients. Indépendamment des patients, une rémission complète des sites d'HS a été obtenue pour 33/36 (92%) des sites de stade I, 31/47 (66%) des sites de stade II et 11/23 (48%) des sites de stade III (test exact de Fisher,  $p=0.0003$ ). La durée moyenne de mise en rémission complète selon le site était respectivement de  $2,7 \pm 1,9$  mois,  $3,9 \pm 2,3$  mois et  $5,9 \pm 2,1$  mois pour les stades I, II et III. Les principaux effets secondaires observés étaient des troubles digestifs et des candidoses ainsi qu'un cas d'hépatite transitoire et 3 tendinopathies.

**Discussion :** Plusieurs publications récentes ont souligné l'intérêt de l'association rifampicine-dalacine sur une durée de 10 semaines dans l'HS (1, 2), permettant d'obtenir au mieux une réponse partielle au traitement. Sur notre série limitée de patients, l'association rifampicine-moxifloxacine-métronidazole a permis d'obtenir des rémissions complètes d'HS évolutive chez plus de 50% des patients, le stade de Hurley étant un facteur pronostique de réponse au traitement.

**Conclusion :** L'association rifampicine-moxifloxacine-métronidazole semble être un traitement efficace des lésions d'HS de stade I et II de Hurley. Des études contrôlées sont nécessaires pour confirmer ces résultats et pour améliorer le taux de réponse au traitement des lésions des patients de stade III.

Références : 1- The effect of combined treatment with oral clindamycin and oral rifampicin in patients with hidradenitis suppurativa. van der Zee HH, Boer J, Prens EP, Jemec GB. *Dermatology*. 2009; 219(2):143-7

2- Combination therapy with clindamycin and rifampicin for hidradenitis suppurativa: a series of 116 consecutive patients. Gener G, Canoui-Poitaine F, Revuz JE, Faye O, Poli F, Gabison G, Pouget F, Viallette C, Wolkenstein P, Bastuji-Garin S. *Dermatology*. 2009;219(2):148-54.