

DERMATOLOGIE

Conférences Scientifiques^{MC}

TEL QUE PRÉSENTÉ LORS DES

CONFÉRENCES SCIENTIFIQUES DE LA

DIVISION DE DERMATOLOGIE,

CENTRE UNIVERSITAIRE DE SANTÉ MCGILL

Les dermatoses neutrophiliques : Partie 1

PAR MELODY STONE, M.D. ET ALAIN BRASSARD, M.D., FRCPC

Les dermatoses neutrophiliques (DN) représentent un groupe distinct de maladies cutanées inflammatoires caractérisées par l'infiltration de leucocytes polynucléés normaux dans la peau ainsi que par une association importante avec des désordres internes. Leur étiologie est inconnue. Ce groupe de maladies a peut-être produit plus de confusion parmi les spécialistes en ce qui concerne les maladies qui le composent et leur classification que toute autre famille de maladies dermatologiques. De nombreux médecins ont suggéré que les DN représentent un spectre clinique de maladies. Quoi qu'il en soit, ces désordres ont en commun de multiples caractéristiques – ce qui semble indiquer qu'ils font partie du même groupe – que l'on ne peut pas considérer comme de pures coïncidences. Dans la partie I de ce thème, nous vous présentons un aperçu des dermatoses neutrophiliques, avec une description spécifique de la dermatose aiguë fébrile neutrophilique (syndrome de Sweet), de la dermatose neutrophilique rhumatoïde et du pyoderma gangrenosum.

Tableau clinique et caractéristiques

Selon la localisation de l'infiltrat neutrophilique (épiderme, derme ou derme profond/hypoderme), les DN peuvent se présenter sous la forme de pustules, de papules ou de plaques et de nodules ou d'ulcérations. Des exemples typiques de chacune de ces formes sont la pustulose sous-cornée (épiderme), la dermatose aiguë fébrile neutrophilique (derme) et le pyoderma gangrenosum (PG; derme/hypoderme). D'autres maladies que la plupart des médecins considèrent comme faisant partie de ce groupe sont énumérées dans le tableau 1.

Il existe des données indiquant un chevauchement clinique parmi ces maladies. Les cas signalés par Caughman, Stern et Haynes décrivent des patients atteints de pyoderma gangrenosum bulleux et des lésions atypiques du syndrome de Sweet. Cette étude était la première à démontrer que ces maladies pouvaient avoir des caractéristiques identiques ou représenter un spectre clinique¹. En outre, quelques-uns de ces patients souffraient également d'un désordre myéloprolifératif.

En fait, les DN sont probablement plus étroitement liées à un désordre interne que tout autre groupe de maladies dermatologiques. Il existe de nombreux rapports dans les écrits scientifiques de patients atteints de DN présentant un désordre extracutané (p. ex. on a signalé la présence d'infiltrats neutrophiliques stériles dans les poumons, les os, le foie et la rate). Les désordres associés comprennent les troubles hématologiques, les gammopathies monoclonales, principalement du type IgA, la maladie intestinale inflammatoire, les troubles immunologiques articulaires et d'autres maladies.

L'étiologie de ces désordres demeure obscure et aucun agent infectieux n'a été identifié. Les leucocytes polynucléés ne présentent aucune anomalie structurelle. Une dysfonction immunologique et une anomalie de la signalisation des cytokines peuvent être en cause. On notera que des rapports de cas de DN associés à l'utilisation de facteurs stimulant la formation et le développement de colonies appuient cette hypothèse.

Dermatose aiguë fébrile neutrophilique (syndrome de Sweet)

Ce syndrome qui a été décrit pour la première fois en 1964 par Robert Sweet et qui porte actuellement son nom, est caractérisé par la fièvre, la neutrophilie, des papules érythémateuses sensibles au toucher, des plaques ou des nodules qui peuvent récidiver et qui sont présents sur les membres, la face et/ou le cou, et un infiltrat diffus de neutrophiles dans le derme superficiel². Le syndrome de Sweet se présente dans trois contextes :

- syndrome de Sweet classique ou idiopathique associé à une infection, à la maladie intestinale inflammatoire ou à la grossesse
- associé à une tumeur maligne
- d'origine médicamenteuse

Membres de la Division de dermatologie

Denis Sasseville, MD, Chef de service
Rédacteur, *Dermatologie – Conférences scientifiques*

Alfred Balbul, MD
Alain Brassard, MD
Judith Cameron, MD
Wayne D. Carey, MD
Ari Demirjian, MD
Anna Doellinger, MD
John D. Elie, MD
Odette Fournier-Blake, MD
Roy R. Forsey, MD
William Gerstein, MD
David Gratton, MD
Raynald Molinari, MD
Brenda Moroz, MD
Khue Huu Nguyen, MD
Elizabeth A. O'Brien, MD
Maria Rozenfeld, MD
Wendy R. Sissons, MD
Marie St-Jacques, MD
Beatrice Wang, MD
Ralph D. Wilkinson, MD



Centre universitaire de santé McGill

McGill University Health Centre

Centre universitaire de santé McGill
Division de dermatologie
Hôpital Royal Victoria
687, avenue Pine, Ouest
Bureau A 4.17
Montréal, Québec H3A 1A1
Tél. : (514) 842-1231, poste 34648
Fax : (514) 843-1570

Le contenu rédactionnel de *Dermatologie – Conférences scientifiques* est déterminé exclusivement par la Division de dermatologie, Centre universitaire de santé McGill

Disponible sur Internet
www.dermatologieconferences.ca

Tableau 1 : Dermatoses neutrophiliques : affections associées

Dermatose aiguë fébrile neutrophilique (syndrome de Sweet)

- classique
- associée à une tumeur maligne
- d'origine médicamenteuse

Erythema elevatum diutinum (EED)

Dermatose neutrophilique rhumatoïde

Pyoderma gangrenosum (PG)

Hidradénite eccrine neutrophilique

Pustulose sous-cornée (syndrome de Sneddon-Wilkinson)

Syndrome dermatite-arthrite associé à une dérivation intestinale

Prévalence

La dermatose aiguë fébrile neutrophilique a une distribution mondiale. La forme classique touche principalement les femmes. Les patients sont âgés habituellement de 30 à 50 ans, cependant on a signalé cette maladie également chez de jeunes adultes et des enfants. Les processus infectieux associés à la forme classique comprennent ceux des voies respiratoires supérieures (streptocoque) et du tractus gastro-intestinal (*Yersinia*).

On estime qu'environ 20 % des cas sont associés à une tumeur maligne. Le syndrome de Sweet associé à une tumeur maligne n'est pas prédominant chez les femmes et est habituellement associé à une tumeur maligne hématologique, le plus fréquemment à une leucémie myéloïde aiguë (85 % des cas). Les tumeurs solides les plus fréquentes comprennent les carcinomes du sein, du tractus gastro-intestinal et des organes génito-urinaires². Des lésions cutanées peuvent précéder le diagnostic de tumeur maligne de quelques mois à quelques années ou peuvent apparaître simultanément à la découverte de la tumeur maligne. Par conséquent, ces patients nécessitent une réévaluation périodique. En outre, une récurrence des lésions cutanées peut signaler une récurrence de la tumeur maligne.

Le syndrome de Sweet d'origine médicamenteuse survient plus fréquemment chez les femmes et est principalement associé au facteur stimulant la formation et le développement de colonies de granulocytes (G-CSF). D'autres médicaments ont été mis en cause dans le syndrome de Sweet d'origine médicamenteuse. De rares cas ont été associés à l'acide transrétinoïque, la carbamazépine, l'hydralazine, le lévonorgestrel, l'éthinylestradiol, la minocycline, la nitrofurantoïne et le triméthoprime-sulfaméthoxazole. Environ 30 % des patients présentent une récurrence après une rémission spontanée ou un traitement, souvent dans les sites touchés antérieurement.

Tableau clinique

Les patients affectés ont souvent une atteinte systémique. La fièvre peut précéder l'éruption de quelques jours à quelques semaines. D'autres symptômes compren-

nent les arthralgies, les myalgies, la sensation de malaise et les céphalées. Une vitesse de sédimentation élevée et une leucocytose périphérique accompagnée d'une neutrophilie sont les anomalies de laboratoire habituelles. Cependant, la constellation complète de symptômes et d'anomalies de laboratoires ne se retrouve pas dans tous les cas. Les patients atteints du syndrome de Sweet associé à une tumeur maligne (et, moins fréquemment, les patients atteints du syndrome de Sweet classique) peuvent ne pas présenter de fièvre et/ou de neutrophilie.

Les lésions cutanées se présentent sous la forme de papules ou de nodules violacées ou rouges sensibles au toucher ayant tendance à confluer et à former des plaques bien délimitées. En raison de la présence d'un œdème dermique massif, les lésions peuvent devenir légèrement translucides, donnant l'illusion d'une vésiculation. On observe occasionnellement de petites pustules et leur effacement central entraîne la formation de placards annulaires qui s'agrandissent habituellement en quelques jours à quelques semaines, puis disparaissent ultérieurement sans laisser de cicatrices. Les lésions peuvent être uniques ou multiples et se manifester de façon asymétrique, le plus fréquemment sur les membres supérieurs, la face et le cou. Elles peuvent également apparaître sur le tronc et les membres inférieurs. Sur les jambes, les lésions peuvent simuler une panniculite telle que l'érythème noueux. En fait, les lésions associées au syndrome de Sweet et l'érythème noueux peuvent se manifester simultanément chez le même patient. Les patients dont la maladie est associée à une tumeur maligne peuvent souffrir d'une atteinte plus grave. Les lésions buccales sont rares dans le syndrome de Sweet classique. Cependant, on a signalé leur présence sous la forme d'ulcères buccaux chez des patients atteints de troubles hématologiques. Une pathergie cutanée peut se manifester aux sites d'un traumatisme, tel que celui produit par une simple biopsie.

On a noté des cas d'atteinte extracutanée. On a constaté la présence d'infiltrats neutrophiliques stériles ou d'abcès, qui répondent à une corticothérapie systémique, dans les os, le système nerveux central, les reins, le foie, les poumons, les yeux, les intestins, la rate et les muscles^{3,4}.

Diagnostic

Les biopsies cutanées démontrent la présence d'un œdème primitif des papilles dermiques et du derme papillaire et d'un infiltrat dense de neutrophiles matures situé principalement dans le derme superficiel. L'infiltrat est habituellement diffus et on observe des éosinophiles ou des lymphocytes occasionnels. La présence de noyaux fragmentés est fréquente (leucocytoclasie). Cependant, il n'existe pas de signes de lésions vasculaires (vasculite). L'épiderme est habituellement normal. Cependant, on observe occasionnellement une spongiose et une exocytose. On peut observer des cellules leucémiques dans la leucémie myéloïde associée au syndrome de Sweet.

Les données de laboratoire peuvent démontrer un taux élevé de sédimentation. On observe plus communément la neutrophilie périphérique dans le syndrome de Sweet de forme classique que dans les formes associées à une tumeur maligne ou d'origine médicamenteuse où l'on peut noter un taux de neutrophiles normal ou même réduit. On observe une anémie et/ou un taux anormal de plaquettes

chez les patients atteints du syndrome de Sweet associé à une tumeur maligne ou d'origine médicamenteuse ayant une atteinte neurologique, une protéinurie accompagnée d'une hématurie chez les patients présentant une atteinte rénale, et une anomalie des enzymes hépatiques chez ceux présentant une atteinte hépatique. Les résultats de la radiographie thoracique et de l'examen IRM sont anormaux chez les patients présentant une atteinte pulmonaire et musculosquelettique, respectivement.

Walker et Cohen ont publié des critères diagnostiques pour distinguer la forme classique du syndrome de Sweet de la forme d'origine médicamenteuse⁴. Chez les patients atteints de tumeurs malignes hématologiques associées, il peut être difficile de distinguer le pyoderma gangrenosum du syndrome de Sweet, tant sur le plan clinique qu'histologique. Les deux maladies se manifestent en association avec la maladie intestinale inflammatoire. Elles présentent des manifestations extracutanées similaires et sont associées occasionnellement à l'utilisation du G-CSF. Par conséquent, comme nous l'avons indiqué dans l'introduction, ces entités peuvent représenter une seule maladie et non pas des maladies distinctes. L'érythème polymorphe peut simuler le syndrome de Sweet. Cependant, la distribution asymétrique des lésions, l'absence d'atteinte buccale/génitale et la sensibilité au toucher des lésions font pencher le diagnostic en faveur du syndrome de Sweet. La fièvre, la leucocytose et les symptômes suggèrent un processus infectieux. Cependant, la dermatose persiste généralement malgré le traitement par des antibiotiques. Si les lésions cutanées deviennent secondairement impétiginisées, le traitement antistaphylococcique peut entraîner une légère amélioration.

Traitement

Dans l'ensemble, les symptômes du syndrome de Sweet peuvent se résorber spontanément ou persister pendant des semaines à plusieurs mois. Les lésions peuvent disparaître après un traitement contre une infection et une tumeur maligne documentées, ou après l'arrêt d'un médicament nocif.

On obtient habituellement un soulagement rapide des symptômes dans les 24 à 48 heures au moyen de glucocorticoïdes systémiques tels que la prednisone à des doses de 30 à 60 mg par jour, réduites progressivement sur une période de 4 à 6 semaines. Les lésions cutanées peuvent nécessiter jusqu'à une semaine pour disparaître. Les lésions localisées peuvent répondre aux glucocorticoïdes topiques ou intralésionnels. D'autres médicaments efficaces comprennent l'iodure de potassium (300 mg/3xjour pendant 2 semaines), la colchicine (1,5 mg/jour pendant une semaine, réduit progressivement à 0,5 mg/jour sur 3 semaines) et l'indométhacine (150 mg/jour pendant 1 semaine ou 100 mg/jour pendant 2 semaines). D'autres médicaments dont on a signalé l'efficacité sont le chloramphénicol, la clofazimine, la dapsons, la cyclosporine, le cyclophosphamide, l'étrétinate, l'interféron alpha, le naproxène et la sulfapyridine².

Dermatose neutrophilique rhumatoïde (DNR)

La DNR a été décrite pour la première fois par Ackerman en 1978 et est une manifestation cutanée rare de la polyarthrite rhumatoïde (PAR)⁵. Environ 20 cas ont été

décrits dans les écrits scientifiques depuis cette date. Cliniquement, les lésions ressemblent à celles du syndrome de Sweet et sont caractérisées par des plaques et des papules érythémateuses situées sur la face d'extension des membres, le tronc et la fesse. Celles-ci sont souvent symétriques et ont une prédilection particulière pour la surface dorsale des mains. Les lésions peuvent être asymptomatiques, mais certains patients signalent une légère sensibilité au toucher. Elles guérissent généralement sans laisser de cicatrices. Bien que l'on ait pensé initialement que ce trouble ne survenait que chez les patients atteints de PAR séropositive grave, on l'a signalé récemment chez des patients atteints de PAR séronégative⁶. L'apparition des lésions suit souvent une poussée de la polyarthrite sous-jacente.

Les caractéristiques histologiques sont l'œdème du derme papillaire et la présence d'un infiltrat dermique dense composé principalement de neutrophiles, qui peuvent être si nombreux qu'ils forment des microabcès dans le derme. Bien que la leucocytoclasie soit fréquente, la vasculite n'est pas une caractéristique de la DNR.

La DNR doit être différenciée d'autres dermatoses neutrophiliques, dont certaines peuvent également être associées à la PAR (syndrome de Sweet, erythema elevatum diutinum [EED], pyoderma gangrenosum et syndrome dermatite-arthrite associé à une dérivation intestinale). On confond le plus souvent la DNR avec le syndrome de Sweet et l'EED en milieu clinique. Cependant, contrairement au syndrome de Sweet, les patients ne présentent pas d'atteinte systémique. Ils ont un taux normal de leucocytes et il n'existe aucune association avec des troubles hématologiques. Ainsi, ils ne répondent pas aux critères sur lesquels se fonde le diagnostic de syndrome de Sweet. Les patients atteints d'EED peuvent présenter des lésions qui sont très similaires à celles de la DNR. Cependant, histologiquement, l'EED est caractérisée par une vasculite leucocytoclasique.

Les régimes thérapeutiques que l'on a signalé être efficaces comprennent les corticostéroïdes topiques, intralésionnels et systémiques, la dapsons (50 à 75 mg/jour), le cyclophosphamide et le sulfate d'hydroxychloroquine. Dans certains cas rapportés, les lésions ont disparu sans traitement ou elles se sont résorbées spontanément avec une amélioration de la PAR sous-jacente⁷.

Pyoderma gangrenosum (PG)

Le PG fait partie du groupe de maladies appelées les dermatoses neutrophiliques. On a observé le PG en association avec le syndrome de Sweet, l'EED et la pustulose sous-cornée. On notera qu'elles ont toutes en commun une association avec la gammopathie monoclonale de type IgA. En conséquence, certaines autorités ont suggéré que ces maladies représentent des points sur un continuum de maladies cutanées réactives, en particulier chez les patients atteints d'une maladie myéloproliférative, de la maladie intestinale inflammatoire, d'une gammopathie ou d'autres maladies systémiques⁸.

Le PG a été décrit initialement par Brocq en 1916 et plus tard par Brunsting, Goeckerman et O'Leary en 1930⁹. C'est une maladie cutanée inflammatoire d'étiologie inconnue dans laquelle un nodule ou une pustule douloureux se rompt pour laisser place à un ulcère à bordure sous-minée (type ulcéreux classique). Le PG peut

être classé selon 4 principaux types : ulcéreux, pustuleux, bulleux et végétant, chacun ayant une histologie et des comorbidités distinctes^{8,10}. Un patient peut présenter plus d'un type et l'on a observé le passage d'une forme à une autre.

PG ulcéreux

Le tableau clinique du PG ulcéreux est très distinct et se caractérise par des nodules douloureux ou des pustules hémorragiques superficielles qui se rompent et s'ulcèrent. L'ulcère a une bordure sous-minée qui forme un bourrelet rouge foncé ou violacé, entouré d'un halo d'érythème rouge vif. La base de l'ulcère est souvent irrégulière, nécrotique et laisse écouler un exsudat purulent. Il peut être situé dans le derme superficiel ou s'étendre plus profondément et atteindre le tissu graisseux et même le fascia.

Les lésions sont habituellement solitaires, mais peuvent être groupées. N'importe quelle partie du corps peut être atteinte. Cependant, les membres inférieurs sont atteints chez environ 70 % des patients et les muqueuses ne sont habituellement pas touchées. Le PG peut se manifester à tout âge et de 25 à 40 % des patients signalent un événement déclenchant tel qu'un traumatisme, une chirurgie ou des piqûres d'insecte avant l'ulcération de la peau^{8,9}. Ce phénomène est appelé la pathergie. Les lésions elles-mêmes sont habituellement douloureuses. Les patients sont souvent atteints de maladies systémiques associées, telles que l'arthrite, la maladie intestinale inflammatoire, les gammopathies monoclonales (habituellement de type IgA) ou les tumeurs malignes sous-jacentes. La guérison entraîne souvent des cicatrices cribiformes atrophiques.

PG pustuleux

Il est bien établi que les pustules associées au PG ne se transforment pas toutes en ulcères. Les patients atteints de PG pustuleux développent habituellement de grandes pustules stériles douloureuses qui peuvent être groupées sur la partie supérieure du tronc et la face d'extension des membres. Elles apparaissent fréquemment lors d'une poussée d'une maladie intestinale inflammatoire, principalement la colite ulcéreuse. Les lésions persistent pendant des périodes variables et disparaissent lentement. La pyostomatite végétante est considérée comme une variante du PG pustuleux et se caractérise par un grand nombre de pustules enchâssées dans la muqueuse buccale, subséquemment remplacées par des érosions en « trace d'escargot ». On l'observe également en association avec une poussée de la maladie intestinale inflammatoire.

PG bulleux

Il est reconnu que le PG bulleux annonce un état préleucémique ou leucémique. Il débute par une cloque unique ou des cloques groupées qui peuvent confluer et s'étendre, la nécrose des bulles centrales produisant une ulcération superficielle. Il évolue sou-

Tableau 2 : Investigations recommandées chez les patients atteints de pyoderma gangrenosum*

Analyses de laboratoire

Formule sanguine, frottis périphérique, vitesse de sédimentation, taux de G6PD
Profil biochimique
Électrophorèse de protéines
Cryoglobulines, facteur rhumatoïde, anticorps antinucléaire
Anticorps anticytoplasmiques des polynucléaires neutrophiles (ANCA)
Anticorps antiphospholipidiques
Sérologie de la syphilis
Taux d'antitrypsine alpha 1
Bromure, iode sériques

Histologie

Biopsie cutanée avec colorations spéciales (coloration de Gram, acide périodique-Schiff, mucicarminé, argent, bacilles acidorésistants)

Microbiologie

Culture tissulaire pour détecter des bactéries, des champignons, des mycobactéries

Examen d'imagerie

Radiographie thoracique

Autre

Endoscopie
Examen de la moelle osseuse

* La liste de ces investigations n'est pas exhaustive; elle reflète l'opinion et l'expérience des auteurs.

vent rapidement par vagues intermittentes formant des anneaux érosifs concentriques. Les lésions sont habituellement très douloureuses. Fréquemment, les patients succombent à leur tumeur maligne sous-jacente qui résiste au traitement. Le PG bulleux a été associé à la myélofibrose et à la maladie intestinale inflammatoire, mais elle peut survenir chez des sujets sains. Les lésions cutanées du PG bulleux ressemblent à celles notées chez les patients atteints du syndrome de Sweet bulleux. Le diagnostic de l'une ou l'autre des maladies peut être difficile à établir avec certitude. C'est encore un autre exemple des dermatoses neutrophiliques qui représentent probablement un spectre de maladies plutôt que des maladies individuelles.

PG végétant

Le PG végétatif apparaît cliniquement comme une plaque atrophique chronique avec formation de fistules. Il se manifeste habituellement comme une

lésion solitaire sur le tronc, mais des lésions ont été signalées sur les membres et même sur le visage⁸. La plupart des patients sont en bonne santé et leur maladie répond à des traitements simples.

Diagnostic du PG

Un examen des investigations recommandées pour le PG est indiqué dans le tableau 2. Les signes histologiques du PG varient selon le type. Cependant, ils ne sont pas spécifiques et ne permettent pas le diagnostic de PG. L'œdème, l'infiltration neutrophilique massive, la thrombose des petits vaisseaux, la nécrose et l'hémorragie sont des changements observés dans le PG ulcéreux. Le type pustuleux est associé à une accumulation neutrophilique sous-cornéenne avec un œdème. La formation de bulles sous l'épiderme avec un œdème dermique et des microabcès neutrophiliques reflètent histologiquement le PG bulleux. Les changements histopathologiques observés dans le PG végétant comprennent la présence d'histiocytes dans l'infiltrat neutrophilique, la formation de granulomes et la présence de cellules géantes. Bien que n'ayant pas une valeur diagnostique, la présence de neutrophiles est l'indicateur cytologique du PG.

Une atteinte multiorganique extracutanée a été signalée dans le syndrome de Sweet et le PG. On a signalé la présence d'infiltrats neutrophiliques stériles et la formation d'abcès dans les poumons, le foie, le SNC, la rate, les articulations, les os et le tube digestif⁹. On notera que l'on a signalé la formation d'abcès systémiques sans atteinte cutanée. Les patients subissent des examens complets pour exclure tout processus infectieux ou néoplasique. Cependant, les cultures d'infiltrats sont invariablement négatives et les traitements antibiotiques, antifongiques ou antiviraux n'entraînent aucune réponse thérapeutique. L'atteinte extracutanée disparaît fréquemment lorsqu'on amorce un traitement systémique corticostéroïdien ou par la dapsone.

Traitement du PG

Étant donné que le PG est rare, il n'existe pas d'études cliniques importantes sur cette maladie et par conséquent, son traitement est empirique et fondé sur des rapports de cas. Un aperçu du traitement local, systémique et chirurgical du PG est présenté dans le tableau 3. Le traitement doit être axé non seulement sur les lésions du PG, mais également sur l'affection systémique associée, le cas échéant. Fréquemment, un traitement systémique agressif est nécessaire pour les variantes ulcéreuse et bulleuse du PG, alors qu'un traitement local ou systémique à faible dose peut être suffisant pour le PG végétant. On a signalé que les agents topiques efficaces comprenaient les corticostéroïdes (topiques ou intralésionnels), le peroxyde de benzoyle, l'oxygène hyperbare, le cromoglycate disodique (topique), la cyclosporine (intralesionnelle), le tacrolimus (topique ou intralesionnel), le facteur stimulant la forma-

Tableau 3 : Aperçu du traitement du pyoderma gangrenosum*

LOCAL

Soins de la plaie fondamentaux

- Évaluer la présence d'une infection et la vascularité
- Léger débridement
- Pansement interactif humide
- Maîtrise de la douleur

Agents topiques

- Corticostéroïdes à forte dose
- Tacrolimus
- Solution aqueuse d'acide chromoglycique à 2 %
- Acide 5-aminosalicylique à 10 %
- Solution aqueuse de caryolysine (moutarde à l'azote) à 20 %

Agents intralésionnels

- Corticostéroïdes (acétonide de triamcinolone)
- Cyclosporine A (35 mg dans une solution salée isotonique)

SYSTÉMIQUE

- Prednisone orale (1 à 2 mg/kg/jour)
- Méthylprednisolone intraveineuse intermittente (1 g par jour)
- Sulfasalazine (1 à 4 g par jour)
- Clofazimine (200 à 400 mg/jour)
- Thalidomide (400 mg/jour)
- Dapsone (100 à 200 mg/jour)
- Minocycline (200 à 300 mg/jour)
- Cyclosporine A (3 à 10 mg/kg/jour)
- Tacrolimus (0,15 mg/kg BID)
- Mycophénolate mofétil (1 g BID)
- Azathioprine (100 à 150 mg/jour)
- Cyclophosphamide (100 à 150 mg/jour)
- Méthotrexate (10 à 25 mg/semaine)
- Chlorambucil
- Melphalan
- Infliximab

CHIRURGICAL

- Débridement agressif à éviter
- Grefe de peau (risque élevé de pathergie)

AUTRE

- Plasmaphérèse
- Immunoglobine intraveineuse
- Oxygène hyperbare
- Radiothérapie
- Electronthérapie

* La liste de ces traitements n'est pas exhaustive; elle reflète l'opinion et l'expérience des auteurs

tion et le développement de colonies de macrophages (intra-lésionnel) et la greffe de peau⁸⁻¹². Ces agents locaux peuvent être utilisés seuls ou en association avec un traitement systémique. Il faut éviter le débridement pour prévenir la pathergie.

La corticothérapie systémique (1 à 2 mg/kg/jour) est le traitement de choix et des corticostéroïdes à forte dose doivent être administrés jusqu'à la guérison. D'autres traitements systémiques pour le PG comprennent la minocycline (200 à 300 mg/jour), la dapsone (100 à 200 mg/jour), la cyclosporine (3 à 10 mg/kg/jour), le tacrolimus, l'azathioprine, le méthotrexate, l'interféron alpha, la thalidomide, le mycophénolate mofétil et la colchicine. Enfin, le traitement de l'affection systémique sous-jacente peut entraîner la guérison spontanée des lésions.

Évolution clinique

L'évolution du PG est imprévisible. Le PG peut être d'apparition rapide ou plus chronique avec le temps. La guérison peut être spontanée et suivie de nouvelles lésions après une courte période. La maladie peut être latente pendant des années et se manifester à nouveau après un traumatisme minime ou sans facteurs déclenchants connus. L'activité de la maladie peut être parallèle à celle de l'affection sous-jacente, mais pas toujours. Le PG est une maladie potentiellement mortelle (sujets âgés, sexe masculin, type bulleux), mais dans l'ensemble, le pronostic est bon. Elle guérit habituellement en laissant de larges cicatrices inesthétiques.

Références

1. Wallach D. Neutrophilic dermatoses: An overview. *Clin Dermatol* 2000;18: 229-231.
2. Cohen P, Kurzrock R. Sweet's syndrome: A neutrophilic dermatosis classically associated with acute onset and fever. *Clin Dermatol* 2000;18:265-282.
3. Pennamen-Vignon MD. The extracutaneous involvement in the neutrophilic dermatoses. *Clin Dermatol* 2000;18:339-347.
4. Walker DC, Cohen PR. Trimethoprim-sulfamethoxazole-associated acute febrile neutrophilic dermatosis: Case report and review of drug-induced Sweet's syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1996;34: 918-23.
5. Ackerman AB. *Histological diagnosis of inflammatory skin disease: A method of pattern analysis*. Philadelphia, Pa: Lea & Febiger, 1978: 449-451.
6. Brown T, Fearnough P, Burruss J, Callen J. Rheumatoid neutrophilic dermatitis in a woman with seronegative rheumatoid arthritis. *J Am Acad Dermatol* 2001;45:596-600.
7. Mashek H, Pham C, Helm T, Klaus M. Rheumatoid neutrophilic dermatitis. *Arch Dermatol* 1997;133:757-760.
8. Powell FC, Collins S. Pyoderma gangrenosum. *Clin Dermatol* 2000; 18:283-293.
9. Blitz NM, Rudikoff D. Pyoderma gangrenosum. *Mount Sinai J Med* 2001;68(4):287-297.
10. Von Den Driesch P. Pyoderma Gangrenosum: A report of 44 cases with follow-up. *Brit J Dermatol* 1997;137:1000-1005.
11. Rozen SM, Nahabedian MY, Manson P. Management strategies for pyoderma gangrenosum: Case Studies and review of Literature. *Ann of Plas Surg* 2001;47(3):310-315.
12. Chow RK, Ho VC. Treatment of pyoderma gangrenosum. *J Am Acad Dermatol* 1996;34:1047-60.

Réunions scientifiques à venir

7 au 9 février 2003

The Practical Hair Workshop

Montréal, Québec, Canada

Renseignements : Events by Design, Vancouver

Tél. : 604-688-9655

Fax : 604-685-3521

Courriel : info@ebd.bc.ca

26 février au 1 mars 2003

American Society for Mohs Surgery

8th Annual Clinical Symposium

Dermatologic Surgery: Focus on Skin Cancer

Steamboat Springs, Colorado, É.-U.

Renseignements : Novella Rodgers

Tél./fax : 800-616-2767

Courriel : asmsadm@pacbell.net

21 au 26 mars 2003

61^e réunion annuelle de l'American

Academy of Dermatology

San Francisco, CA, É.-U.

Renseignements : AAD

Tél. : 847-330-0230

Fax : 847-330-1090

www.aad.org

2 au 4 mai 2003

Conférence atlantique de dermatologie

Toronto, ON

Renseignements : Dr. Eric Goldstein

Tél. : 416-925-6349 or 923-4361

Fax : 416-923-4457

Courriel : kookiemiller@sympatico.ca

28 juin au 3 juillet 2003

78^e Congrès annuel de l'Association

canadienne de dermatologie

Ottawa, ON

Renseignements : Secrétariat

Tél. : 604-669-7175

Fax : 604-669-7083

Courriel : info@ebd.bc.ca

Les avis de changement d'adresse et les demandes d'abonnement pour *Dermatologie – Conférences Scientifiques* doivent être envoyés par la poste à l'adresse B.P. 310, Station H, Montréal (Québec) H3G 2K8 ou par fax au (514) 932-5114 ou par courrier électronique à l'adresse info@snellmedical.com. Veuillez vous référer au bulletin *Dermatologie – Conférences Scientifiques* dans votre correspondance. Les envois non distribuables doivent être envoyés à l'adresse ci-dessus.

L'élaboration de cette publication a bénéficié d'une subvention à l'éducation de

Novartis Pharmaceuticals Canada Inc.

© 2003 Division de dermatologie, Centre universitaire de santé McGill, Montréal, seule responsable du contenu de cette publication. Les opinions exprimées dans cette publication ne reflètent pas nécessairement celles de l'éditeur ou du commanditaire, mais sont celles de l'établissement qui en est l'auteur et qui se fonde sur la documentation scientifique existante. Édition : SNELL Communication Médicale Inc. avec la collaboration de la Division de dermatologie, Centre universitaire de santé McGill. *Dermatologie – Conférences scientifiques* est une marque de commerce de SNELL Communication Médicale Inc. Tous droits réservés. Tout recours à un traitement thérapeutique décrit ou mentionné dans *Dermatologie – Conférences scientifiques* doit être conforme aux renseignements d'ordonnance reconnus au Canada. SNELL Communication Médicale Inc. se consacre à l'avancement de la formation médicale continue de niveau supérieur.