

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 II

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

La partie I de ce thème, présentée dans le numéro de janvier de *Dermatologie – Conférences scientifiques*, était un aperçu du groupe de maladies cutanées inflammatoires appelées les dermatoses neutrophiliques (DN) et examinait trois des maladies considérées comme faisant partie du spectre clinique – le syndrome de Sweet, la dermatose neutrophilique rhumatoïde et le pyoderma gangrenosum. Dans la partie II, nous nous concentrerons sur d'autres manifestations des DN, comprenant la pustulose sous-cornée, l'hidradénite eccrine neutrophilique, l'erythema elevatum diutinum, les éruptions neutrophiliques d'origine médicamenteuse et le syndrome dermatite-arthrite associé aux maladies intestinales.

Pustulose sous-cornée (PSC) (Syndrome de Sneddon-Wilkinson)

Cette rare éruption pustuleuse récidivante est caractérisée histologiquement par des pustules sous-cornée composées de neutrophiles. L'étiologie de la PSC est inconnue et cette maladie se manifeste plus fréquemment chez les femmes âgées de plus de 40 ans. De nombreuses formes de dysfonction immunitaire sont associées à la PSC, les plus reconnues étant les gammopathies monoclonales de type IgA et les désordres lymphoprolifératifs, en particulier le myélome multiple de type IgA. Elle est également associée au pyoderma gangrenosum (PG), à la polyarthrite rhumatoïde, au lupus érythémateux disséminé (LED), à l'hyperthyroïdie et à la maladie de Crohn. Il est intéressant de noter que la maladie intestinale inflammatoire et la polyarthrite rhumatoïde sont également associées au PG et l'on a rapporté que des lésions du syndrome de Sneddon-Wilkinson et du PG apparaissent chez le même patient¹.

La caractéristique dermatologique de la PSC est la présence d'une petite pustule flasque ou d'une vésicule qui devient pustuleuse et forme des éruptions en quelques heures sur la peau normale ou érythémateuse. Les pustules se regroupent souvent, formant des placards annulaires, circonés ou serpiginieux. On observe du pus sur la moitié inférieure et du liquide incolore sur la moitié supérieure des pustules. Lorsqu'elles sèchent, les pustules forment des squames/croûtes comme dans l'impétigo. L'éruption s'étend souvent de façon périphérique et guérit centralement sans modification trophique, à l'exception de changements pigmentaires post-inflammatoires. La PSC évolue en poussées alternant avec des périodes de quiescence pendant des jours à des semaines. Elle se situe généralement aux plis de flexion du tronc et des membres et rarement sur la paume des mains et la plante des pieds. Le cuir chevelu et les muqueuses sont généralement épargnées. Elle n'entraîne pas de symptômes systémiques ni d'anomalies des données de laboratoire.

Traitement

Les sulfones sont le principal traitement de la PSC. La plus efficace est la dapson (50 à 200 mg/jour), suivie de la sulfapyridine (1 à 3 g/jour) et de la sulfaméthoxy-pyridazine. La réponse entraîne généralement une rémission complète, mais est habituellement plus lente que dans la dermatite herpétiforme. Les corticostéroïdes systémiques sont moins efficaces, mais ils ont été utilisés avec succès. D'autres traitements comprennent les rétinoïdes (en particulier l'étrétinate ou l'acitrétine) et la PUVA thérapie ou les rayons ultraviolets B à bande étroite. On a rapporté qu'une chimiothérapie d'association pour traiter un myélome associé a entraîné l'effacement des lésions. Des rapports anecdotiques indiquent que la colchicine et la minocycline ont été utiles^{1,2}.

Cette maladie doit être distinguée de l'impétigo, de la dermatite herpétiforme, de l'impétigo herpétiforme (psoriasis pustuleux généralisé de la grossesse), du pemphigus de type IgA-pustulose intraépidermique de type IgA, du pemphigus foliacé, de l'érythème nécrolytique migrateur (syndrome du glucagonome), de la pustulose exanthématique aiguë généralisée et de la dermatophytose.

La PSC est une maladie bénigne. Elle peut récidiver pendant de nombreuses années si aucun traitement n'est administré et les rémissions durent habituellement de quelques jours à quelques mois.

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

L'état général de santé du patient n'est pas affecté, sauf en présence d'un trouble dysfonctionnel immunitaire associé.

Hidradénite ecchrine neutrophilique (HEN)

L'HEN est caractérisée par l'infiltration de neutrophiles autour des glandes eccrines et des canaux sudorifères. Elle se manifeste presque exclusivement chez les patients recevant une chimiothérapie pour une leucémie aiguë myéloblastique (LAM). Des descriptions antérieures de ce désordre chez des patients traités avec le facteur stimulant la formation et le développement de colonies de granulocytes (G-CSF) ou chez des patients atteints d'autres tumeurs malignes suggèrent que l'HEN est probablement associée au syndrome de Sweet et fait partie du spectre des maladies neutrophiliques³.

Les lésions cutanées sont érythémateuses à violacées et se présentent sous la forme de macules oedémateuses, de papules, de plaques, de pustules et de nodules qui peuvent être purpuriques ou hyperpigmentés. Les lésions peuvent être asymptomatiques ou douloureuses, et similaires à celles observées dans le syndrome de Sweet. Elles peuvent être isolées ou groupées et peuvent apparaître selon une distribution proximale (partie supérieure du tronc, membres ou face, en particulier les régions périorbitaires) ou distale (extrémité des membres). L'aîne et les aisselles sont habituellement épargnées. Elle n'entraîne pas de changement épidermique. L'éruption cutanée est souvent associée à la neutropénie et à la fièvre⁴.

L'HEN débute habituellement de 1 à 2 semaines après l'instauration de la chimiothérapie et disparaît généralement spontanément après 4 semaines sans cicatrices résiduelles. Elle peut récidiver dans jusqu'à 60 % des cas lorsqu'on administre un autre cycle de chimiothérapie⁴.

Histologiquement, un infiltrat neutrophilique visible se forme autour des glandes eccrines avec une dégénérescence associée de ces structures. Des neutrophiles peuvent être présents dans la lumière canalaire avec la formation de microabcès occasionnels. D'autres observations peuvent inclure : un oedème dermique, une dégénérescence mucineuse, une hémorragie, une syringométaplasie squameuse et un infiltrat diffus ou périvasculaire de lymphocytes, de neutrophiles ou d'éosinophiles. L'épiderme est habituellement normal.

Dans environ 90 % des cas, l'HEN apparaît chez des patients atteints de tumeurs, principalement celles de nature hématologique. La leucémie aiguë myéloblastique est la maladie la plus fréquente associée à l'HEN. La leucémie lymphoïde chronique, la maladie de Hodgkin, le lymphome non hodgkinien et d'autres tumeurs solides (cancers des testicules, du poumon et du sein) sont rarement associés à l'HEN. Des agents infectieux (*Staphylococcus aureus*, *Serratia marcescens*, *Enterobacter cloacae*) sont rarement identifiés dans les cultures tissulaires. Certains rapports de cas décrivent des enfants présentant des nodules douloureux sur la paume des mains et sur la plante des pieds (hidradénite palmo-plantaire). Dans les deux cas, la biopsie indiquait la présence d'une HEN classique. Aucune de ces infections ni l'hidradénite palmo-plantaire n'était associée à un désordre sous-jacent ou au traitement. Quelques cas ont été rapportés chez des

patients infectés par le VIH recevant de l'azidothymidine³⁻⁸.

Presque tous les patients atteints d'HEN ont reçu un ou plusieurs agents chimiothérapeutiques avant l'apparition des lésions cutanées. Les deux principaux médicaments associés sont la cytarabine et les anthracyclines, mais d'autres médicaments cytotoxiques peuvent être en cause.

Il est intéressant de noter que parmi tous les cas signalés, plusieurs patients n'avaient pas reçu de chimiothérapie. Ils avaient reçu un antibiotique, un traitement antirétroviral (zidovudine), de l'acétaminophène ou un G-CSF, avant l'apparition des lésions cutanées⁹.

Traitement

Il n'existe pas de traitement spécifique pour l'HEN et un traitement topique est inefficace en raison de la localisation profonde des glandes atteintes. La plupart des patients reçoivent déjà un antibiotique, étant donné que la maladie survient lorsqu'ils sont atteints de granulocytopenie. Plusieurs patients ont été traités avec succès avec la dapsonne (100 mg/jour) à titre préventif. Les AINS ont été utilisés avec succès et ils atténuent apparemment rapidement les symptômes et l'éruption. Si les éruptions se manifestent chez des patients immunocompromis présentant une tumeur et une neutropénie survenue après leur chimiothérapie, on doit les évaluer pour exclure les embolies septiques, la vasculite, la leucémie cutanée, une réaction médicamenteuse, l'érythème polymorphe et d'autres dermatoses neutrophiliques (p. ex. le syndrome de Sweet, l'érythema elevatum diutinum et le pyoderma gangrenosum atypique). Même si on peut établir le diagnostic sur la base de la biopsie, on doit effectuer une culture tissulaire.

Bien que la pathogenèse de cette maladie soit inconnue, deux principales hypothèses ont été proposées dans les écrits scientifiques :

- Selon la première, l'HEN résulte de la cytotoxicité directe du médicament lorsqu'il est sécrété dans la sueur produite par les glandes eccrines.
- Selon l'autre hypothèse, l'HEN fait partie du spectre des dermatoses neutrophiliques observées chez les patients atteints de tumeurs ou d'autres désordres sous-jacents^{3,4}.

Erythema elevatum diutinum (EED)

L'EED est une forme chronique de vasculite cutanée. Bien que sa cause soit inconnue, on a suggéré que la déposition de complexes immuns en était à la base. L'EED est diagnostiqué le plus souvent chez les adultes. Il se présente sous la forme de papules fermes rouges à violacées qui peuvent confluer et former des plaques ou des nodules situés symétriquement sur la face d'extension des membres, en particulier sur celle des articulations des mains et des genoux. Ils sont présents également sur la fesse et la peau recouvrant le tendon d'Achille. La face et les oreilles peuvent être affectés, mais le tronc et les muqueuses ne le sont habituellement pas. Bien qu'habituellement asymptomatiques, les nouvelles lésions peuvent être prurigineuses ou entraîner une sensation de brûlure, et avec le temps, elles peuvent être sensibles au toucher. Des bulles et des croûtes

hémorragiques avec ulcération peuvent apparaître dans le cas de lésions très enflammées. Les lésions chroniques deviennent fibreuses et ressemblent aux xanthomes. Des infections streptococciques et des changements de température ont été associés à des exacerbations de l'EED. Les patients peuvent présenter des symptômes systémiques, le plus fréquent étant l'arthralgie. D'autres infections et désordres systémiques associés à l'EED sont les suivants : l'infection streptococcique, l'infection à VIH, la polyarthrite rhumatoïde, la colite ulcéreuse, la maladie de Crohn, le pyoderma gangrenosum, les gammopathies monoclonales de type IgA (la plus fréquente), IgG ou IgM⁶.

Les changements histopathologiques associés à l'EED comprennent la vasculite leukocytoclasique avec de nombreux neutrophiles et un œdème du derme papillaire. Les lésions plus anciennes peuvent présenter également des dépôts de cholestérol extracellulaire en quantité diverse, ce qui leur donne l'aspect clinique des xanthomes.

Le diagnostic différentiel clinique comprend : le granulome annulaire, le syndrome de Sweet, le pyoderma gangrenosum, les xanthomes, la réticulohistiocytose multicentrique, l'éruption fixe d'origine médicamenteuse, l'angiomatose bacillaire et le sarcome de Kaposi.

Traitement

La dapsons ou la sulfapyridine sont habituellement considérées comme le traitement de première ligne de l'EED et entraînent une réponse rapide. La récurrence des lésions cutanées après le retrait de la sulfone est typique. Chez les patients souffrant d'une infection à VIH associée, le traitement avec des agents antirétroviraux associés à des sulfones peut être efficace. D'autres traitements comprennent le niacinamide, la tétracycline, la colchicine, les corticostéroïdes topiques et intralésionnels (lorsque les lésions sont limitées) et la chloroquine⁶. En général, les corticostéroïdes systémiques ne sont pas efficaces.

L'évolution de la maladie est variable. C'est une maladie chronique qui peut disparaître après 5 à 10 ans. Bien que ce soit une forme de vasculite, il est improbable que les patients développent une vasculite systémique. Elle peut être associée à des infections telles que l'infection à VIH, d'autres désordres inflammatoires ou une dysfonction immunitaire (gammopathie monoclonale de type IgA). Pour que le traitement soit efficace, il doit viser les lésions cutanées et le désordre sous-jacent.

Éruptions neutrophiliques d'origine médicamenteuse

Il est bien connu que les réactions médicamenteuses peuvent causer presque tous les désordres cutanés ou les simuler. Cela s'applique également au groupe de maladies appelées collectivement les dermatoses neutrophiliques. En outre, certaines éruptions d'origine médicamenteuse, telles que la bromodermie, l'iododermie et la pustulose exanthématique aiguë généralisée (PEAG), répondent aux critères des dermatoses neutrophiliques.

Syndrome de Sweet d'origine médicamenteuse

Les médicaments sont une cause très inhabituelle du syndrome de Sweet, représentant seulement environ 5 % de cas rapportés⁷. Dans plusieurs rapports, près de la

moitié de tous les cas ont été attribués aux facteurs recombinants stimulant la formation et le développement de colonies de granulocytes (G-CSF)⁷⁻⁹. Tous les patients présentaient une tumeur maligne ou une infection à VIH sous-jacente, deux désordres déjà associés au syndrome de Sweet. En raison du moment où elles sont apparues - les lésions cutanées sont apparues quelques jours après le début du traitement et se sont améliorées spontanément après l'arrêt de celui-ci - on a considéré qu'elles étaient liées à l'administration du G-CSF plutôt qu'à la maladie sous-jacente. Dans quelques cas, la récurrence des lésions cutanées après un nouvel essai du médicament a fourni la preuve d'une corrélation. Dans la plupart des cas, la réaction apparaît quelques jours après le début du traitement, bien que l'on ait rapporté un intervalle allant jusqu'à plusieurs mois. La fièvre disparaît en 1 à 3 jours et les lésions cutanées guérissent en 3 à 30 jours⁸. D'autres médicaments qui ont causé le syndrome de Sweet comprennent l'acide transrétinoïque, le triméthoprime-sulfaméthoxazole, le furosémide, l'hydralazine, la minocycline, les contraceptifs oraux, le vaccin antipneumococcique et le vaccin par le bacille de Calmette-Guérin (BCG)⁹.

Pyoderma gangrenosum d'origine médicamenteuse

Ce désordre est apparemment plus rare que le syndrome de Sweet d'origine médicamenteuse. Les quelques cas rapportés ont été associés au méthotrexate¹⁰, à l'azathioprine¹⁰, à l'hydralazine¹¹, au G-CSF¹² et à l'isotrétinoïne¹³.

Hidradénite eccrine neutrophilique

L'association entre l'HEN et la chimiothérapie d'induction a été examinée plus haut dans cet article.

Bromodermie et iodide (halogénodermies)

Ces maladies sont des complications rares du traitement systémique avec du brome ou de l'iode. Une éruption acnéiforme est la forme la plus fréquente des deux maladies⁷. Des pustules et des lésions végétantes et bulleuses peuvent également apparaître. On rapporte parfois qu'elles ressemblent aux lésions du syndrome de Sweet ou du pyoderma gangrenosum.

L'iodide peut se manifester sous une forme aiguë avec de la fièvre pendant plusieurs jours après l'injection du produit de contraste radiographique¹⁴ ou sous forme sub-aiguë chez les patients recevant des médicaments iodés tels que l'amiodarone¹⁵. La bromodermie apparaît habituellement de façon insidieuse. Les patients chez qui l'on a détecté la présence d'immunoglobulines monoclonales, d'une auto-immunité ou d'une insuffisance rénale présentent un risque accru de développer une iodide¹⁶.

Pustulose exanthématique aiguë généralisée (PEAG)

La PEAG est une éruption pustuleuse qui apparaît sous forme aiguë après une infection et/ou l'ingestion d'un médicament chez une personne ne présentant pas d'antécédents de psoriasis et qui a tendance à guérir spontanément. Les données provenant d'une analyse de 63 cas de PEAG en France¹⁷ révèlent des caractéristiques que l'on considère comme typiques de ce désordre, mais elles n'ont pas encore été validées :

Tableau 1 : Médicaments causant la PEAG	
Agents anti-infectieux	Agents non anti-infectieux
Aminopénicillines	Paracétamol Carbamazépine Inhibiteurs calciques Glucocorticoïdes systémiques
Macrolides	
Céphalosporines	
Imipénem	
Fluoroquinolones	
Isoniazide	
Vancomycine	
Minocycline, doxycycline	
Sulfonamides (rare)	
Chloroquine, hydroxychloroquine	
Terbinafine	
Nystatine	
Inhibiteurs de protéase	

- Plusieurs douzaines de petites pustules non folliculaires apparaissant sur un érythème oedémateux étendu

- Fièvre supérieure à 38 °C
- Neutrophilie > 7 x 10⁹/L
- Évolution aiguë et résolution spontanée en moins de 15 jours
- Histologie révélant des pustules intraépidermiques ou sous-cornée avec un oedème dermique, une vasculite, un infiltrat composé d'éosinophiles ou une nécrose focale des kératinocytes

La forte fièvre et l'éruption pustuleuse et oedémateuse se manifestent rapidement, pratiquement le même jour. Fréquemment, l'éruption cutanée se manifeste tout d'abord sur la face ou sur des régions intertrigineuses, et dans les plis principaux et se dissémine rapidement. Les signes précoces comprennent un érythème confluent prurigineux ou causant une sensation de brûlure où apparaissent en quelques heures des douzaines à des centaines de petites pustules blanchâtres, habituellement de moins de 5 mm. Les lésions prédominent généralement dans les plis principaux. D'autres manifestations cutanées peuvent inclure : oedème facial, purpura, vésicules et lésions de type érythème polymorphe¹⁸. On peut observer une atteinte buccale dans environ 20 % des cas¹⁷.

La fièvre peut se manifester de façon soudaine le même jour que lors de l'apparition des lésions pustuleuses ou, moins fréquemment, de 2 à 3 jours avant ou après l'éruption. Dans la plupart des cas, elle dure environ 1 semaine. Les pustules durent de 5 à 10 jours et sont suivies d'une desquamation.

L'histologie de la PEAG révèle des pustules sous-cornée spongiformes, un oedème papillaire et un infiltrat périvasculaire composé de neutrophiles et de quelques éosinophiles. La vasculite leucocytoclastique

est rare. Les anomalies de laboratoire comprennent une neutrophilie périphérique (90 %) et une légère éosinophilie (30 %). Un tiers des patients présentent une baisse de la fonction rénale, mais les tests de la fonction hépatique sont généralement normaux¹⁷. Les pustules sont stériles.

La majorité des cas de PEAG sont d'origine médicamenteuse (90 %)¹⁹, bien que quelques cas aient été attribués à des éruptions virales telles qu'une infection par des entérovirus ou le parvovirus B19. L'éruption apparaît très peu de temps après (quelques heures à 2 à 3 jours) l'exposition au médicament comparativement à une éruption d'origine médicamenteuse typique (1 à 3 semaines). Les agents antibactériens sont la classe de médicaments la plus souvent mise en cause dans la PEAG, en particulier les pénicillines et les macrolides, bien que d'autres antibiotiques soient également impliqués (tableau 1). Le diagnostic différentiel comprend une éruption érythémateuse d'origine médicamenteuse. Des pustules apparaissent rarement et sont habituellement folliculaires. Dans les cas graves, la confluence des pustules peut provoquer un signe de Nickolsky qui peut entraîner la confusion du diagnostic initial avec la nécrolyse épidermique toxique. Cependant, la pathologie est distinctive. D'autres diagnostics comprennent l'éruption d'origine médicamenteuse accompagnée d'éosinophilie et de symptômes systémiques et le psoriasis pustuleux aigu.

L'arrêt du médicament est le fondement du traitement de la PEAG. L'éruption peut se résorber en quelques jours, laissant dans de nombreux cas une desquamation localisée. Chez les patients atteints d'une forte fièvre, l'administration d'agents antipyrétiques aura un effet bénéfique.

Syndrome dermatite-arthrite associé aux maladies intestinales

Ce désordre rare a été décrit pour la première fois par Jorizzo et ses collaborateurs en 1983¹⁹. Ils ont décrit des patients présentant des signes et des symptômes qui étaient identiques à ceux d'une autre maladie bien connue, le syndrome dermatite-arthrite associé à une dérivation intestinale. Ce syndrome survient chez les patients des jours à des années après qu'ils aient subi une dérivation intestinale pour le traitement de l'obésité morbide. Cependant, les patients atteints du syndrome dermatite-arthrite associé aux maladies intestinales n'ont pas subi de dérivation intestinale, mais souffrent d'autres maladies gastro-intestinales comprenant les ulcères gastro-duodénal et duodénal, la diverticulite et la maladie intestinale inflammatoire.

Ce syndrome se manifeste par une éruption pustuleuse neutrophilique intermittente qui est associée à la fièvre, la sensation de malaise, la ténosynovite, la myalgie, la polyarthralgie ou l'arthropathie inflammatoire véritable. L'arthrite est généralement symétrique, non déformante et touche le plus souvent

les petites articulations telles que les poignets, les chevilles et les articulations métacarpophalangiennes, interphalangiennes proximales et métatarsophalangiennes. Les lésions cutanées consistent en des éruptions successives de macules érythémateuses multiples de moins de 1 cm de diamètre qui sont généralement situées sur la partie supérieure du tronc et sur les membres supérieurs. Ces macules se transforment rapidement en papules, puis en vésiculopapules sur une période de 24 à 48 heures. Des lésions à différents stades peuvent être présentes simultanément, celles-ci durant de 2 à 8 jours et se résorbant sans cicatrices. Les patients peuvent présenter une seule éruption ou des éruptions successives à 4 à 6 semaines d'intervalle. Des lésions similaires à celles de l'érythème noueux peuvent également apparaître sur les jambes²⁰.

Les caractéristiques histologiques sont similaires à celles observées dans le syndrome de Sweet et comprennent un œdème du derme papillaire, un infiltrat périvasculaire composé de neutrophiles et de lymphocytes, avec une leucocytoclasie et une extravasation des érythrocytes. Le patient ne présente pas de vasculite. La biopsie des pustules montre une vésicule sous-épidermique ou une pustule sous-cornée composée de neutrophiles¹⁹.

On pense que la pathogenèse du syndrome dermatite-arthrite associé aux maladies intestinales est similaire à celle du syndrome dermatite-arthrite associé à une dérivation intestinale et fait probablement intervenir des complexes immuns circulants qui se déposent dans la peau et les articulations. Ely²¹ a suggéré que des peptidoglycanes bactériennes (résultant de la prolifération des bactéries gastro-intestinales dans l'anse borgne de l'intestin) sont impliquées dans la formation de complexes immuns, activant le complément qui se dépose dans le site approprié. On a rapporté le dépôt des complexes immuns et du complément dans la peau, mais cela n'est pas une caractéristique systématique^{19,21}.

Le principal diagnostic différentiel comprend la gonococcémie qui révèle des cultures positives et d'autres dermatoses neutrophiliques (p. ex. le syndrome de Sweet, le pyoderma gangrenosum atypique et le syndrome de Sneddon-Wilkinson).

Traitement

Le traitement du syndrome dermatite-arthrite associé à une dérivation intestinale et du syndrome dermatite-arthrite associé aux maladies intestinales comprend l'éradication de la prolifération bactérienne. La chirurgie visant à restaurer l'anatomie normale de l'intestin est curative dans le syndrome dermatite-arthrite associé à une dérivation intestinale²². Le triméthoprime-sulfaméthoxazole, le métronidazole, la tétracycline, la dapson, la sulfapyridine et la prednisone éliminent les symptômes arthritiques et cutanés chez les plupart des patients atteints du syndrome dermatite-arthrite associé à une

maladie intestinale. Le traitement du désordre intestinal sous-jacent accélère également la résolution du syndrome¹⁹⁻²².

Conclusion

Les dermatoses neutrophiliques sont un groupe de maladies caractérisées par une infiltration cutanée de neutrophiles. On considère souvent qu'elles font partie d'un spectre continu, car elles ont en commun de nombreuses caractéristiques, comprenant des infiltrats neutrophiliques, des éruptions cliniques similaires, une atteinte systémique, l'association avec des maladies systémiques et la faculté de réponse au traitement immunosuppresseur chez de nombreux patients.

Étant donné que l'étiologie et la pathogenèse des dermatoses neutrophiliques sont inconnues, il n'est pas surprenant qu'il existe une certaine confusion en ce qui concerne les entités qui composent ce groupe de maladies. Par exemple, la plupart des autorités n'incluent pas l'acné, le psoriasis pustuleux et l'érythème noueux dans ce groupe, même si elles sont conscientes que l'activation des leucocytes neutrophiles fait partie de leur pathogenèse. Les désordres que la plupart des médecins considèrent comme faisant partie du groupe des DN ont déjà été décrits ci-dessus.

Nous attendons avec impatience que les progrès qui permettront de déterminer l'étiologie et la pathogenèse des DN, de mieux définir la forme systémique des DN (abcès organiques stériles) et de définir les maladies qui font partie de ce groupe soient effectués. Malgré le manque de données actuelles, nous sommes en mesure d'évaluer correctement l'étendue clinique et les maladies systémiques associées à ce groupe de désordres, ainsi que de traiter de façon satisfaisante les patients atteints d'une DN.

Références

1. Reed J, Wilkinson J. Subcorneal Pustular Dermatitis. *Clin Dermatol* 2000;18:301-313.
2. Pennamen-Vignon MD. The extracutaneous involvement in the neutrophilic dermatoses. *Clin Dermatol* 2000;18:339-347.
3. Bachmeyer C, Aractingi S. Neutrophilic Eccrine Hidradenitis. *Clin Dermatol* 2000;18:319-330.
4. Susser W, Whitaker-Worth D, Grant-Kels J. Mucocutaneous reactions to chemotherapy. *J Am Acad Dermatol* 1999;40:384-386.
5. Wenzel F, Horn T. Nonneoplastic disorders of the eccrine glands. *J Amer Acad Dermatol* 1998;38:6-8.
6. Gibson LE, El-Azhary R. Erythema Elevatum Diutinum. *Clin Dermatol* 2000;18:295-299.
7. Roujeau JC. Neutrophilic drug eruptions. *Clin Dermatol* 2000;18:331-337.
8. 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.
9. Jain KK. Sweet's syndrome associated with granulocyte colony-stimulating factor. *Cutis* 1996;57:107-10.
10. Haim S, Friedman-Birnbaum R. Pyoderma gangrenosum in immunosuppressed patients. *Dermatologica* 1976;153:44-8.
11. Peterson LL. Hydralazine-induced systemic lupus erythematosus presenting as pyoderma gangrenosum-like ulcers. *J Am Acad Dermatol* 1984;10:379-84.

12. Johnson M, Grimwood R. Leukocyte colony-stimulating factors: A review of associated neutrophilic dermatoses and vasculitides. *Arch Dermatol* 1994;130:77-81.
13. Hughes B, Cunliffe W. Development of folliculitis and pyoderma gangrenosum in association with abdominal pain in a patient following treatment with isotretinoin. *Br J Dermatol* 1990;122:683-7.
14. Lauret P, Godin M, Bravard P. Vegetating iodides after an intravenous pyelogram. *Dermatologica* 1985;171:463-8.
15. Ricci C, Krasovec M, Frenk E. Iodides à l'amiodarone traitées par cyclosporine. *Ann Dermatol Venerol* 1997;124:260-3.
16. Soria C, Allegue F, Espana A et al. Vegetating iododerma with underlying systemic diseases: Report of three cases. *J Am Acad Dermatol* 1990;22:418-22.
17. Roujeau J, Bioulac-Sage P, Bourseau C et al. Acute generalized exanthematous pustulosis: Analysis of 63 cases. *Arch Dermatol* 1991;127:1333-8.
18. Beylot C, Bioulac P, Doutre M. Pustuloses exanthématiques aiguës généralisées. À-propos de 4 cas. *Ann Dermatol Venerol* 1980;107:37-48.
19. Jorizzo J, Apisarnthanarax P, Subrt P et al. Bowel-bypass syndrome without the bowel bypass: bowel-associated dermatosis-arthritis syndrome. *Arch Intern Med* 1983;143:457-461.
20. Dicken C. Bowel-associated dermatosis-arthritis syndrome: bowel bypass syndrome without the bowel bypass. *J Am Acad Dermatol* 1986;14:792-96.
21. Ely P. The bowel bypass syndrome: a response to bacterial peptidoglycans. *J Am Acad Dermatol* 1980;2:473-87.

Résumés scientifiques d'intérêt connexe

La pustulose exanthématique aiguë généralisée avec des lésions de type érythème polymorphe

Lin JH, Sheu HM, Lee JY.
Tainan, Taiwan

La pustulose exanthématique aiguë généralisée (PEAG) ressemble au psoriasis pustuleux généralisé, mais peut s'accompagner de lésions en cible, de purpura et de cloques en outre des pustules. Nous décrivons un cas de PEAG avec des caractéristiques de l'érythème polymorphe (EP) chez une femme âgée de 35 ans présentant une forte fièvre d'apparition soudaine et une éruption polymorphe frappante consistant en de nombreuses minuscules pustules sur une base érythémateuse, un œdème facial marqué, des érosions buccales et génitales, des lésions purpuriques et vésiculeuses en cible, des pustules disposées en chapelet et des vésicules de forme annulaire. L'histologie a révélé, en outre des pustules sous-cornées, une dermatite d'interface vacuolaire avec une atteinte des glandes eccrines et des microabcès dans les structures pilosébacées. Un traitement avec des corticostéroïdes et des antibiotiques systémiques a été amorcé et il a entraîné la résolution rapide des symptômes sans récurrence. L'identification de lésions de type EP dans le contexte d'une éruption pustuleuse généralisée a facilité le diagnostic de PEAG et l'instauration d'un traitement approprié.
Eur J Dermatol 2002;12(5):475-8.

L'hidradénite eccrine neutrophilique chronique prurigineuse chez un patient atteint de la maladie de Behcet

Nijsten TE, Meuleman L, Lambert J.
Edegem, Belgique

L'hidradénite eccrine neutrophilique (HEN) est une entité distincte rare qui se manifeste généralement par des papules érythémateuses asymptomatiques qui disparaissent spontanément en 1 à 3 semaines. Cependant, son apparence peut être polymorphe, prurigineuse et elle peut être récidivante ou même chronique, comme nous le décrivons dans ce cas.

L'association histologique d'une infiltration neutrophilique dans l'épithélium de la glande eccrine sécrétrice et la nécrose de celui-ci sont très caractéristiques de l'HEN. Elle se manifeste généralement chez les patients recevant des médicaments chimiothérapeutiques pour traiter une tumeur maligne, mais d'autres associations ont été signalées. À notre connaissance, nous rapportons le premier cas d'HEN chez un patient atteint de la maladie de Behcet. Les manifestations cutanées de la maladie de Behcet, un désordre systémique inflammatoire d'origine inconnue, comprennent les dermatoses neutrophiliques telles que le syndrome de Sweet et le pyoderma gangrenosum, bien que ces manifestations soient inhabituelles dans la maladie de Behcet. L'HEN pourrait être une autre dermatose neutrophilique liée à la maladie de Behcet. Cette observation indique que l'HEN n'est pas strictement associée aux médicaments chimiothérapeutiques et aux tumeurs. Elle est apparemment une dermatose réactive associée à d'autres facteurs également, comprenant la maladie de Behcet. Le traitement avec la dapsone à 100 mg par jour a été efficace.
Br J Dermatol 2002;147(4):797-800.

Réunions scientifiques à venir

21 au 26 mars 2003

61^e réunion annuelle de l'American Academy of Dermatology

San Francisco, CA

Renseignements : American Academy of Dermatology
Tél. : 847-330-0230
Fax : 847-330-1090

2 au 4 mai 2003

Atlantic Dermatological Conference

Toronto, Ontario

Renseignements : Dr Eric Goldstein
Tél. : (416) 925-6349 ou 923-4361
Fax : (416) 923-4457
Courriel : kookiemiller@sympatico.ca

28 juin au 3 juillet 2003

78^e Conférence annuelle de l'Association canadienne de dermatologie

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.