

Médecine interne et peau

Marine Beeckman (1), Deborah Debois (1), Didier Bessis (2), Marie Baeck (1).

Dermatology and internal medicine

We herein report on the «PEAUse dermatologique» meeting of the Cliniques universitaires Saint-Luc held on May 14, 2018, which was focused on the topic "dermatology and internal medicine". For this occasion, Professor Didier Bessis, head of the Dermatology department of the CHU Montpellier and specialist in the care of rare dermatological diseases, presented us some clinical cases and four examples of new clinical entities in dermatology.

KEY WORDS

Sarcoidosis, dermatomyositis, macular lymphocytic arteritis, acrodermatitis enteropathica, pyodermitis-pyostomatitis vegetans, neutrophilic aseptic abscess, amicrobial pustulosis of the folds, red finger syndrome, Cushing's syndrome, mixed cryoglobulinemia, multicentric reticulohistiocytosis

Nous rapportons le contenu de la réunion PEAU'se dermatologique des Cliniques universitaires Saint-Luc du 14 mai 2018, organisée sur le thème de la dermatologie et de la médecine interne. Pour l'occasion, le Professeur Didier Bessis, chef du service de Dermatologie du CHU Montpellier et spécialiste dans le domaine des maladies rares dermatologiques, nous a présenté quelques cas cliniques ainsi que quatre exemples de nouvelles entités cliniques en dermatologie

Que savons-nous à ce propos ?

De nombreuses pathologies internistiques présentent des manifestations cutanées. Le dermatologue a un rôle essentiel dans la prise en charge diagnostique et thérapeutique de ces pathologies.

Que nous apporte cet article ?

Le Pr. Bessis, spécialiste dans le domaine des maladies rares dermatologiques, partage sa passion et son expérience autour de quelques cas cliniques et nous fait découvrir de nouvelles entités cliniques en dermatologie.

What is already known about the topic?

Many internal pathologies present with cutaneous manifestations. The dermatologist plays an essential role in the diagnostic and therapeutic management of these pathologies.

What does this article bring up for us?

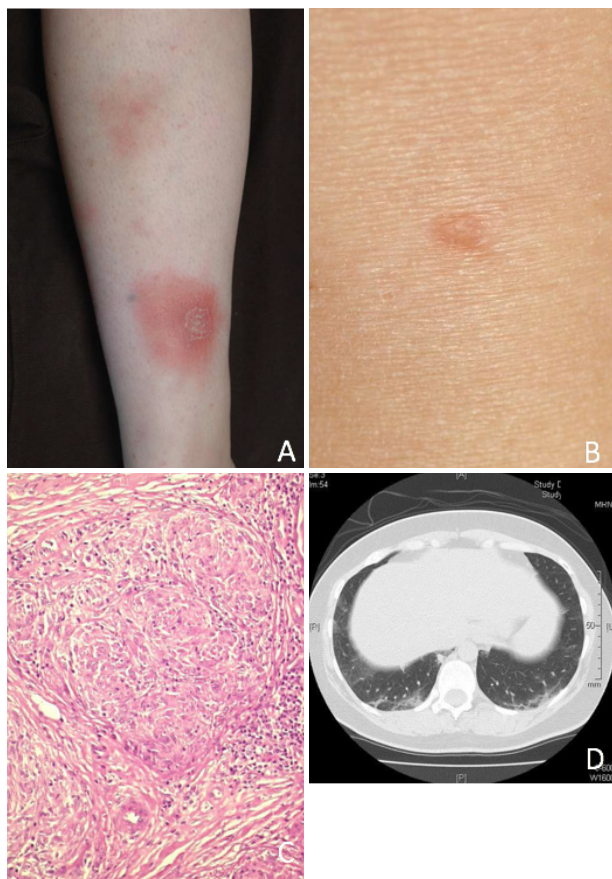
Professor Bessis, a specialist in rare dermatological diseases, has shared his passion and experience presenting a few clinical cases, and has introduced us to new clinical entities in dermatology.

MOTS-CLÉS ► Sarcôidose, dermatomyosite, artérite maculeuse, acrodermatite entéropathique, pyodermite-pyostomatite végétante, abcès aseptique neutrophilique, pustulose amicrobienne des plis, syndrome de cushing iatrogène, cryoglobulinémie mixte, réticulohistiocytose multicentrique

Didier Bessis

Le Professeur Bessis nous a présenté quelques cas cliniques.

CAS 1



- A. Volumineuse noueure du membre inférieur avec desquamation centrale
- B. Papule isolée du genou droit
- C. Granulome sarcoïdosique à la biopsie
- D. Scanner thoracique : adénopathies hilaires et infiltrat parenchymateux diffus

Une femme de 32 ans présente des nouures des membres inférieurs avec desquamation centrale (Image A). Elle présente également une papule isolée du genou droit (Image B). La biopsie de la papule révèle un granulome (Image C) et permet ainsi de faire le diagnostic de **sarcoïdose**. La patiente présente également une atteinte pulmonaire avec des adénopathies hilaires et un infiltrat parenchymateux diffus (Image D). Il s'agit d'une forme de sarcoïdose aiguë appelée également **syndrome de Löfgren**. Devant une clinique d'érythème noueux, il est donc important de réaliser un examen clinique attentif à la recherche de papules sarcoïdosiques, en particulier au niveau des genoux car elles permettent alors d'orienter rapidement le diagnostic. La sarcoïdose se présente sous forme cutanée dans 20 à 35% des cas et peut prendre des aspects cliniques très variables. L'atteinte des genoux correspond à 1/4 des manifestations cutanées.

CAS 2



Dermatomyosite de forme pseudo-séborrhéique

Un homme de 78 ans présente depuis un an une éruption érythémato-squameuse du visage et du cou, de topographie séborrhéique, en aggravation progressive. Il présente également une atteinte psoriasiforme et lilacée des coudes et des genoux ainsi qu'une atteinte modérée des mains sous forme de dermite irritative des trois premiers doigts. A la biologie, il présente des anticorps anti-nucléaires non typés à 1/1280, mouchetés. Les anticorps anti-muscles sont négatifs. Il s'agit d'une **dermatomyosite de forme pseudo-séborrhéique**. Par ce cas, nous retiendrons surtout que l'aspect clinique des mains dites de « mécaniciens » signent souvent une forme particulière de dermatomyosite : **le syndrome des anticorps anti-synthétases**. Ainsi, elle se caractérise sur le plan cutané par l'aspect classique en "mains de mécanicien ou pieds de randonneur", par une atteinte musculaire minime mais aussi par une arthropathie sévère ainsi qu'un risque élevé de pneumopathie interstitielle.

CAS 3



- A. Erythroïse faciale
- B. Erythème flagellé des épaules
- C. Papules digitales et atteinte hyperkératosique des plis palmaires
- D. Chéilite et ulcérations grisées de la langue

Une femme de 74 ans présente depuis 6 mois une érythroïse faciale (Image A) associée à un érythème flagellé des épaules (Image B). Elle présente également une atteinte des mains (Image C) ainsi qu'une chéilite, des érosions buccales et des ulcérations grisées de la langue (Image D). Elle souffre en parallèle d'une dyspnée d'aggravation rapide. Le bilan biologique est normal. Le scanner thoracique révèle une pneumopathie interstitielle diffuse avancée. Il s'agit d'une **dermatomyosite avec anticorps anti-MDA-5**. Cette forme correspond à 10 à 35% des dermatomyosites et est caractérisée par l'absence d'atteinte musculaire, des signes cutanés particuliers (une atteinte hyperkératosique des plis palmaires interdigitaux, des papules digitales, des « mains de mécaniciens », des nécroses digitales et une atteinte orale) ainsi qu'un risque important de pneumopathie interstitielle. Cette forme clinique amyopathique est d'évolution souvent aiguë avec un risque de mortalité élevé, principalement lors de la première année. Elle est également fréquente chez l'enfant mais elle diffère dans ce cas par la clinique et l'absence d'atteinte pulmonaire. Ainsi, retenons principalement que devant un érythème flagellé il faut penser à une dermatomyosite. Les principaux diagnostics différentiels des éruptions flagellées sont une intoxication aux shiitakés (champignons chinois) ou une réaction à la bléomycine.

CAS 4

Trois patients, respectivement une femme de 26 ans (Image A), une femme de 42 ans (Image B) et un homme de 32 ans (Image C-D) présentent depuis plusieurs années des macules asymptomatiques hyperpigmentées et réticulées sous forme de livédo ramifié des pieds et des chevilles, à évolution ascendante. Une biologie complète (hémogramme, bilan d'hémostase, fonction rénale, VS, CRP, cryoglobulinémie, cryofibrinogène, agglutinines froides, marqueurs auto-immuns, compléments, anti-phospholipides, bilan de thrombophilie, sérologies) est



Macules hyperpigmentées et réticulées des membres inférieurs à évolution ascendante chez quatre patients.

réalisée ainsi qu'une protéinurie de 24h. Les résultats sont normaux. Les biopsies cutanées montrent un infiltrat inflammatoire lymphocytaire autour des artères de moyen calibre du derme profond ainsi qu'une exocytose au niveau des parois vasculaire, des anneaux fibrineux concentriques au niveau de la lumière vasculaire ainsi que des remaniements thrombotiques intra-luminaux. L'histologie ressemble à celle d'une vascularite comme la PAN mais la clinique est différente. Le diagnostic retenu est ainsi celui d'une **artérite maculeuse** ou **artérite lymphocytaire thrombophilique**, une forme à minima de PAN cutanée d'évolution indolente, sans atteinte systémique et de très bon pronostic. Le diagnostic est essentiellement clinique. Les traitements sont peu efficaces et plutôt à visée esthétique.

CAS 5



A-B-C-D. Lésions érosives éparées chez un jeune homme de 19 ans
 E. Lésion érosive de la langue chez une fillette de 6 ans
 F. Lésion arciforme du visage, croûteuse et érosive en périphérie, chez une fillette de 6 ans

Deux patients, une fillette de 6 ans et un jeune homme de 19 ans, présentent une éruption au cours du traitement de leur maladie de Crohn. Tous deux ont également en commun de bénéficier d'une nutrition parentérale. Le jeune homme présente une éruption initialement pustuleuse puis érosive du visage, une glossite, une atteinte érosive des pulpes digitales et des parties génitales ainsi qu'une apathie importante (Images A-B-C-D). La fillette présente une lésion particulière du visage, croûteuse et érosive en périphérie, avec un contour arciforme (Image F). Elle présente également des lésions érosives de la pointe de la langue (Image E) ainsi que sur les parties génitales. L'aspect clinique est fortement évocateur d'une **acrodermatite entéropathique sur carence en zinc**. Le diagnostic sera confirmé après épreuve thérapeutique par supplémentation intraveineuse en zinc avec une amélioration clinique spectaculaire.

CAS 6

Une femme de 45 ans avec antécédent de RCUH présente une éruption pustuleuse fébrile depuis deux jours accompagnée d'un syndrome inflammatoire. Les lésions sont papulo-pustuleuses et se situent au niveau du visage, des paupières inférieures et du dos. Un traitement par aciclovir est instauré sans aucune amélioration clinique. Après trois jours, une lésion pustuleuse bordée d'un contour violacé apparaît au niveau du doigt. La biopsie révèle un infiltrat neutrophilique avec œdème dermique confirmant le diagnostic de **pyodermite-pyostomatite végétante**, une forme rare de dermatose neutrophilique. La topographie des pustules est linéaire



Lésions papulo-pustuleuses éparées chez une jeune femme de 45 ans

avec une coalescence typiquement en « trace d'escargots ». Dans cette forme, l'atteinte orale est prédominante. Cette pathologie est généralement associée aux colites ulcéreuses, particulièrement à la RCUH. Le traitement repose sur une corticothérapie générale.

CAS 7



Nodules, abcès et pustules inflammatoires des membres inférieurs chez quatre patients.

Quatre patients, respectivement deux femmes de 26 ans (Images A-D), une femme de 28 ans (Image B) et un homme de 66 ans (Image C) présentent des poussées récidivantes de nodules, d'abcès et de pustules inflammatoires des membres inférieurs. Ils souffrent tous d'une maladie de Crohn. L'histologie révèle des abcès profonds à polynucléaires neutrophiles. La bactériologie, la parasitologie et la mycobactériologie sont négatives. La biologie montre une hyperleucocytose à neutrophiles et un syndrome inflammatoire. Ainsi, devant cet aspect clinique fortement évocateur de processus infectieux, une antibiothérapie est rapidement mise en place mais sans aucune amélioration clinique. Le diagnostic d'**abcès aseptique neutrophilique** est donc retenu. Cette pathologie est associée à la maladie

de Crohn principalement mais également aux maladies rhumatismales inflammatoires. Des manifestations extracutanées sont possibles. Le traitement correspond à une corticothérapie orale.

CAS 8



Lésions papulo-pustuleuses du périnée, des aisselles et du CAE chez une femme de 48 ans.

Une femme de 48 ans avec des antécédents de lupus érythémateux disséminé et de thyroïdite d'Hashimoto présente une éruption pustuleuse récidivante par poussées depuis plus d'un an. Les lésions pustuleuses sont principalement situées au niveau du périnée, des organes génitaux externes, des fesses, des aisselles, du conduit auditif externe et du cuir chevelu. Le diagnostic est celui d'une **pustulose microbienne des plis**, forme de dermatose neutrophilique dont la topographie est caractéristique. A l'histologie on retrouve des pustules spongiformes sous-cornée. Le diagnostic différentiel principal est le psoriasis pustuleux. Cette pathologie est fréquemment associée au LES, aux connectivites et aux thyroïdites auto-immunes. Ainsi, des facteurs d'auto-immunités peuvent être retrouvés à la biologie. Le traitement correspond en première intention à une thérapie par colchicine.

CAS 9

Un homme de 42 ans avec antécédent de cirrhose sur hépatite C présente depuis 3 mois un érythème télangiectasique des extrémités digitales. L'érythème est disposé en « doigts de gants », s'efface à la vitropression et est indolore. Il ne présente aucune autre lésion cutanée. Le bilan de vascularite est négatif. La biologie exclut le VIH et une cryoglobulinémie. L'histologie révèle uniquement



Erythème télangiectasique des extrémités digitales chez un homme de 42 ans.

des vaisseaux dermiques dilatés. Il s'agit d'un cas de « **red fingers syndrome** ». Cette entité est souvent associée au VIH, au VHC, au VHB, à la cryoglobulinémie mixte et à la polyarthrite rhumatoïde.

CAS 10



A. Œdème du cou en position assise
B. Lésions violines des membres inférieurs

Une femme de 22 ans souffre de discopathie lombaire et est traitée par anti-inflammatoires et infiltrations de corticoïdes retard. Elle présente un œdème du cou en position assise. Elle est par ailleurs en bon état général. Le scanner est normal. Elle présente également des lésions violines maculeuses, un peu infiltrées à la palpation. La biopsie révèle de simples hématomes. Il s'agit d'un **syndrome de cushing iatrogène** sur injection de corticoïdes retard.

CAS 11



Taches anémiques de Bier chez une femme de 75 ans.

Une femme de 75 ans présente depuis 4 ans des macules blanches majorées en position debout avec une érythrocyanose diffuse et des lésions de raynaud qui se déplacent spontanément. Les lésions correspondent à des

taches anémiques de Bier. Le bilan biologique mettra en évidence une **cryoglobulinémie mixte essentielle** IgM kappa.

CAS 12



Nodules érythémateux des mains chez un homme de 45 ans

Un homme de 45 ans présente une arthrite destructrice des mains depuis 3 mois avec apparition progressive de nodules sur les mains et sur les oreilles. A l'histologie on observe une prolifération histiocytaire non langerhansienne. Il s'agit d'un cas de **réticulohistiocytose multicentrique**, une histiocytose non langerhansienne qui associe une atteinte articulaire destructrice et des nodules cutanés prédominants au niveau du dos des doigts et du contour des ongles, appelés typiquement en « collier de perles de corail ». Cette pathologie atteint surtout les femmes vers la cinquantaine et peut être associée à une néoplasie, en particulier les hémopathies et les néoplasies mammaires et gastriques. Le traitement correspond généralement à une corticothérapie associée à des immunosuppresseurs.

PEUT-ON ENCORE DÉCOUVRIR DE NOUVELLES ENTITÉS EN DERMATOLOGIE ET EN MÉDECINE INTERNE ?

QUE FAIRE DES TABLEAUX CLINIQUES « INCLASSABLES » ?

Nous sommes régulièrement confrontés à des tableaux cliniques surprenants, ne correspondant à priori à aucune entité clinique reconnue. La prise de photographies, leur classement, leur comparaison et leur confrontation aux données cliniques existantes permet parfois d'établir des diagnostics rétrospectifs. D'autre part, lorsqu'une clinique nous interpelle, la recherche dans la littérature est essentielle ainsi que la concertation avec les paires.

Voici quatre exemples de nouvelles entités ou redécouvertes en dermatologie et médecine interne.

1^{er} exemple



Quatre plantes de pieds présentant à des degrés divers un érythème, de l'hyperkératose et des squames.

Voici cinq plantes de pieds chez des patientes suivies pour un lupus érythémateux sub-aigu avec des anticorps anti SSA. Les patientes se plaignent de sensibilité plantaire. Les plantes présentent un érythème, de l'hyperkératose et des squames à des degrés divers. La dernière patiente présente une sémiologie caractéristique et a éveillé la curiosité du Professeur Bessis. Elle présente une hyperkératose et des callosités jaunâtres sur un fond livédoïde. Est-ce une entité à part entière ? Le diagnostic a été posé grâce à une lecture attentive de la littérature et grâce à l'aide du Docteur D.Lipskers, Professeur au CHU de Strasbourg. Il s'agit **d'une forme de chevauchement lupus-lichen acral**, dans le cadre du lupus sub-aigu.

2^e exemple



Deux présentations d'acrosyndrome

Deux patientes sont suivies pour un acrosyndrome. Elles présentent des engelures, un raynaud, une acrocyanose, des lésions de nécroses digitales, des ongles dystrophiques et des mains en battoire. Elles souffrent toutes deux d'anorexie mentale. Est-ce une manifestation de l'anorexie mentale ? La recherche dans la littérature a mis en évidence plusieurs cas d'**acromégalie** avec cet

aspect très caractéristique des mains liés à **l'anorexie mentale** et a permis de confirmer le lien entre ce tableau clinique et cette pathologie mentale.

3^e exemple



Erythème réticulé du tronc chez trois patients

Trois patients en bon état général présentent un érythème suspendu au niveau du tronc, sous forme d'un érythème réticulé avec un renforcement papuleux au centre des mailles. La biopsie révèle un infiltrat lymphocytaire. La biologie met en évidence des anticorps anti JO1. Il s'agit d'une **dermatomyosite avec syndrome des anti-synthétases**. Cet érythème du tronc semble donc être particulier à cette forme de dermatomyosite.

4^e exemple



Plusieurs cas de syndrome BASCULE

Voici plusieurs patients qui présentent une intolérance à la station debout, immobile et prolongée. Dans ces conditions, ils développent une érythrocyanose avec des taches anémiques ressemblant aux taches de Bier mais qui diffèrent par la présence de plaques rosées, urticariennes et prurigineuses au centre des taches anémiques. La biopsie révèle uniquement des vaisseaux dilatés. La mise en commun de plusieurs cas similaires a permis d'individualiser un nouveau syndrome : il s'agit du **syndrome BASCULE** (Bier Anaemic Spots Cyanosis Urticaria-like Eruption). Ce syndrome s'associe à un risque de tachycardie posturale orthostatique, d'hypotension orthostatique et d'épisodes syncopales.

AFFILIATIONS

1. Service de Dermatologie, Cliniques universitaires Saint-Luc, Bruxelles
2. Service de Dermatologie, CHU Montpellier, Montpellier.