

**Avertissement** : notes prises au vol... erreurs possibles... prudence !

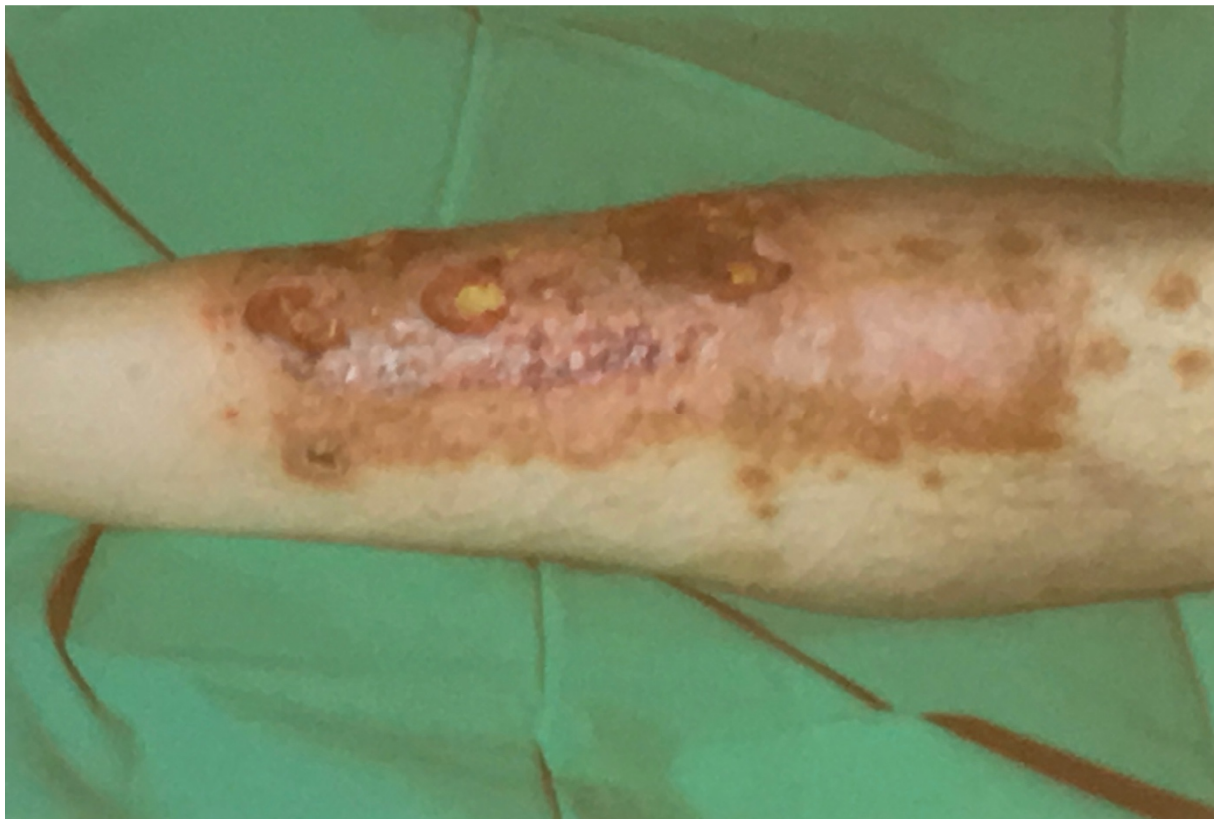
Mardi 14 novembre 2017  
Hôpital cantonal de Genève  
**Pyoderma gangrenosum**  
Prof. W.H. Boehncke, Dr C.Lang

Qu'est-ce qui fait la spécificité du Pyoderma Gangrenosum (PG) ? La question a été posée aux experts...et selon eux, il a 3 caractéristiques :

- des marges violacées,
- des bords « minés»,
- une évolution rapide...

5 cas sont présentés...(voir photos)

1. Homme de 47 ans...d'abord des petites pustules sur la jambe...dans un contexte d'hydrosadénites récidivantes (M. de Verneuil).  
Après un essai infructueux de Ciclosporine, Methotrexate et Prednisone, finira par guérir avec de l'Adalimumab (Humira®) (antiTNFalpha).



2. Femme de 26 ans, avec une hépatite autoimmune, sera d'abord traitée par Imurek et prednisone puis finalement par Cellcept®(mycophénolate)



3. Homme de 37 ans présentant un nodule inflammatoire du mollet dans un contexte de Maladie de Crohn. Sera traité par Infliximab (Remicade®) (antiTNF alpha)



4. Femme de 75 ans avec une diverticulite. Un traitement local de Protopic® (Tacrolimus) est sans effet tout comme les stéroïdes...et c'est la Colchicine qui permettra finalement la guérison.



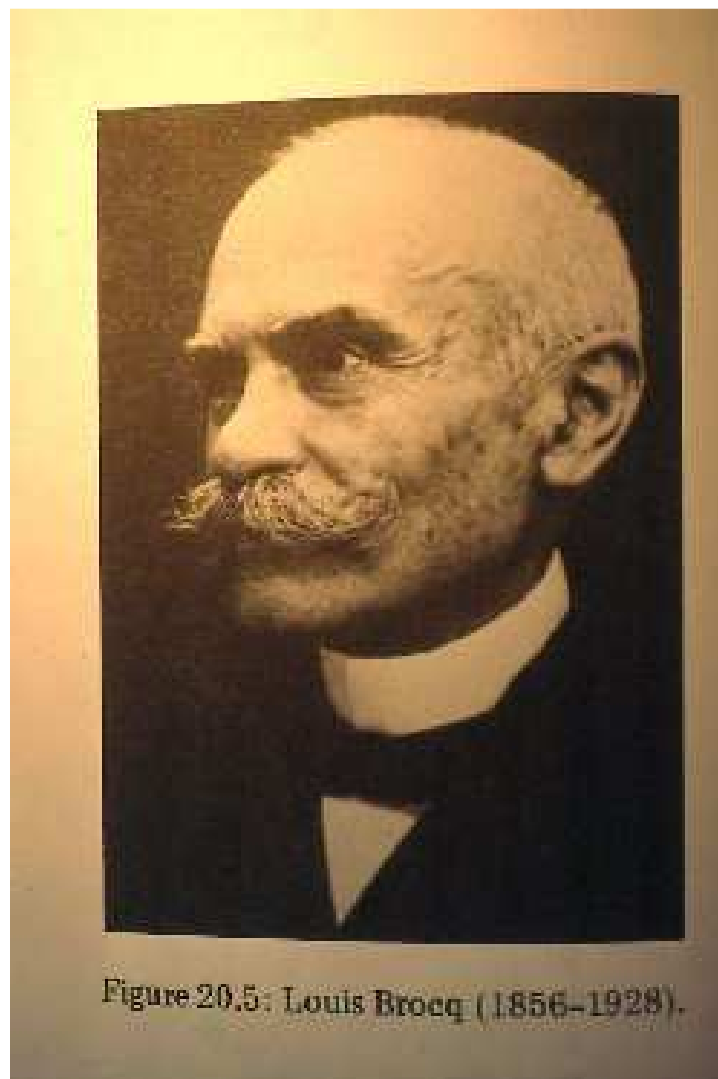
5. Femme de 25 ans revenant d'Amérique du Sud, se demande si elle a été piquée par un insecte ? les antibiotiques per os sont inefficaces et c'est avec Prednisone et Cellcept que la lésion guérira finalement en 1 an...



On le voit le PG est polymorphe, souvent associé à un traumatisme ou à une autre maladie, souvent ce ne sont que les traitements immunosuppresseurs qui arrivent à en venir à bout...et ce n'est pas si rare que ça...

Quand le Prof. Boehncke était étudiant à Francfort...ils avaient plus ou moins l'interdiction de toucher un PG...en tout cas, pas de biopsies...car tous connaissaient des histoires de chirurgiens qui avaient voulu exciser la lésion, puis avaient dû la reprendre, et encore la reprendre et encore la reprendre jusqu'à ce que, découragés, ils finissent par la montrer à un dermatologue...

Le PG a été décrit en 1916 par Brocq puis en 1930 par Brusting...



C'est une dermatose neutrophilique qui touche 3-10 personnes / million / an, autant d'hommes que de femmes, âge moyen entre 25 et 54 ans.

Les lésions peuvent être multiples ou uniques...Elles sont polymorphes soit ulcérantes, pustuleuses, bulleuses, ou végétatives...

Il faut 2 critères majeurs et au moins 2 critères mineurs ...

Critères majeurs : A) ulcération progressive douloureuse, violacée, sous-minée  
B) exclusion des autres diagnostics pertinents

Critères mineurs : pathergie, cicatrice cribriforme, maladie systémique associée, histologie compatible, réponse thérapeutique aux immunosuppresseurs...(etc...que je n'ai pas eu le temps de noter).

L'histologie dépend du stade de la maladie, et du site de la biopsie...elle est utile surtout pour exclure d'autres maladies.

On a le droit d'effectuer une biopsie en fuseau jusqu'à l'hypoderme sur le bord de la lésion (mais ne pas essayer de tout exciser...)

On pense qu'il s'agit d'une dysfonction des neutrophiles, d'une prédisposition génétique, et/ou d'une réponse inflammatoire inappropriée vu le taux souvent élevé d'IL17 et d'IL23.

Le diagnostic différentiel comprend les vasculites, les infections (en particulier la Syphilis), les néoplasies comme un cancer spinocellulaire, une autre dermatose neutrophilique, une cause toxique...

Dans plus de 50% des cas on trouve une pathologie associée...

Le plus souvent, Crohn, polyarthrite, Bechterew, leucémies...mais aussi...



### **Association forte (décrite fréquemment)**

#### Maladies inflammatoires de l'intestin

- Rectocolite ulcéro-hémorragique
- Maladie de Crohn

#### Pathologies rhumatologiques

- Arthrite rhumatoïde séropositive
- Monoarthrite séronégative
- Spondylarthropathies
- Arthrite secondaire (psoriasis, maladie inflammatoire de l'intestin)

#### Pathologies hématologiques

- Leucémie myéloïde aiguë ou chronique
- Gammopathie monoclonale de type IgA
- *Polycythemia vera*
- Hémoglobinurie paroxystique nocturne
- Macroglobulinémie
- Lymphomes

### **Association faible (décrite occasionnellement)**

#### Anomalie de l'immunité humorale ou cellulaire

- Défauts du complément
- Hypogammaglobulinémie
- VIH, hépatite C
- Traitement par G-CSF ou interférons

#### Tumeurs solides

- Côlon
- Vessie, prostate
- Sein, ovaire
- Broncho-pulmonaire

#### Divers

- Vasculites (Wegener, Takayasu, cryoglobulines, etc.)
- Pathologies thyroïdiennes

□

(Rev Med Suisse 2008; volume 4. 1938-1943)

Par curiosité on signalera les syndromes anti-inflammatoires pouvant être associés au PG :

- PAPA (PG + arthrite pyogénique + acné)
- PASH (PG + acné + hydradénite suppurative)
- SAPHO (Synovite + acné + pustulose + hyperostose + ostéite)

Parmi les causes médicamenteuses on nous signale que les substances suivantes peuvent être inculpées :

- Isotretinoïn
- Epiderm Growth Factor recept. Inhibitor
- Granul. Colony stimulating fact.
- BRAF inhibitor

Pour ce qui est du traitement pas grand-chose dans la littérature...

Une étude compare 0.75 mg/kg de prednisone avec 4 mg/kg de ciclosporine...pas de différence dans la guérison mais plus d'infections avec la prednisone qu'avec la ciclosporine.

Une autre étude (30 patients !) compare infliximab et placebo...dans le groupe infliximab 6/13 amélioré contre 1/17 dans le groupe placebo...après 6 semaines 69% améliorés et 21% rémission dans le groupe infliximab...(dans le groupe placebo... ??).

En résumé...dans les formes limitées c'est colchicine, dapsone ou doxycycline...mais dans les formes agressives c'est Infliximab ou Adalimumab...

Comme rien n'est simple...les faux diagnostics aussi fréquents... la Mayo Clinic reprenant une série de 240 PG à posteriori en a reclassé 95/240 (40%) avec d'autres diagnostics...28/95 en maladie vasculaire occlusive, 21/95 en vasculite, 16/95 en néoplasie, 14/95 en infection et en 13/95 en réaction médicamenteuse...

<p>On se souviendra que le PG est souvent déclenché par un traumatisme, que la biopsie est possible en bordure de lésion mais qu'il ne faut pas tenter l'excision, que le PG est souvent associé à d'autres maladies, et que les traitements sont souvent anti-inflammatoires voir immunosuppresseurs...</p>
--

(Les photos de dermato ça reste indigeste le matin tôt...)



“It hasn’t been bothering me.  
Of course, I don’t have to look at it.”

Compte-rendu du Dr Eric Bierens de Haan  
[ericbdh@bluewin.ch](mailto:ericbdh@bluewin.ch)

transmis par le laboratoire MGD  
[colloque@labomgd.ch](mailto:colloque@labomgd.ch)