



Un cas de pustulose amicrobienne des plis associée à un lupus érythémato- systémique

Salma, NEFZI, Service de dermatologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie

Meriem, TABKA, Service de dermatologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie

Feriel, AMRI, Service de dermatologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie

Asmahene, SOUISSI, Service de dermatologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie

Taysir, BEN ACHOUR, Service de médecine interne, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie

Mourad, MOKNI, Service de dermatologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie

Introduction

La pustulose amicrobienne des plis (PAP) est une dermatose neutrophilique rare, caractérisée par des pustules aseptiques chroniques ou récurrentes, localisées principalement au niveau du cuir chevelu et des plis cutanés. Bien que rare, son association avec le lupus érythémateux systémique (LES) est la plus fréquemment rapportée dans la littérature. Nous présentons ici un nouveau cas de cette association.

Observation

Une patiente de 40 ans, suivie pour un LES avec atteinte rénale (néphropathie stade V), traitée par mycophénolate mofétil et corticothérapie systémique, a initialement consulté pour un prurit chronique du cuir chevelu. L'examen dermatologique avait objectivé un casque squameux croûteux du cuir chevelu avec issue de pus (Figure 1), ainsi que la présence de pustules sur un fond érythémateux à la dermoscopie. Une impétiginisation secondaire au prurit a été initialement suspectée, justifiant une antibiothérapie par amoxicilline-acide clavulanique pendant sept jours. Quinze jours plus tard, la patiente a reconsulté pour une aggravation notable des lésions du cuir chevelu, devenues plus inflammatoires et douloureuses. L'examen clinique révélait également des plaques érythémateuses, érosives, bordées de pustules, intéressant les plis rétroauriculaires, inter-mammaires et la région pubienne (Figure 2). La biologie montrait un syndrome inflammatoire modéré, les prélèvements bactériologiques étaient négatifs. L'examen anatomopathologique d'une biopsie cutanée a montré une pustule intraépidermique spongiforme, associée à un infiltrat inflammatoire dermique à prédominance neutrophilique. L'ensemble de ces éléments, dans un contexte de LES, a permis de retenir le diagnostic de PAP. Un traitement par acitrétine (25 mg/j) a été initié, sans amélioration clinique notable. Un relais par disulone (100 mg/j) a ensuite été mis en place, avec une évolution rapidement favorable des lésions



Figure 1 : casque squameux du cuir chevelu



Figure 2 : plaques érythémateuses

Discussion

La PAP s'inscrit dans le spectre des dermatoses neutrophiliques. Sa physiopathologie, encore incomplètement élucidée, semble d'origine auto-inflammatoire, impliquant une dysfonction des polynucléaires neutrophiles. Dans notre cas, l'association d'un LES, d'une atteinte érosive du cuir chevelu et de pustules stériles des plis a permis le diagnostic. Le diagnostic différentiel inclut les autres pustuloses amicrobiennes, en particulier la pustulose exanthématique généralisée et le psoriasis pustuleux. Il est possible que ces entités fassent partie d'un spectre continu de maladies neutrophiliques survenant sur un terrain génétique commun, avec une implication centrale de l'interleukine 36. Cette hypothèse mérite d'être explorée, car elle pourrait ouvrir la voie à de nouvelles options thérapeutiques pour une maladie qui, bien que rare, peut être sévère et récidivante. La prise en charge thérapeutique n'est pas consensuelle. Plusieurs options thérapeutiques ont été essayées, notamment la dapsons, la colchicine, les rétinoïdes, les corticostéroïdes systémiques, la photothérapie et le méthotrexate. De nouvelles perspectives thérapeutiques émergent, notamment avec l'anakinra et les anti-TNF-alpha.

Conclusion

Nous rapportons ici un cas de PAP associée à un LES. Cette dermatose, parfois révélatrice d'une connectivite, doit être évoquée devant toute éruption pustuleuse touchant les plis et le cuir chevelu.