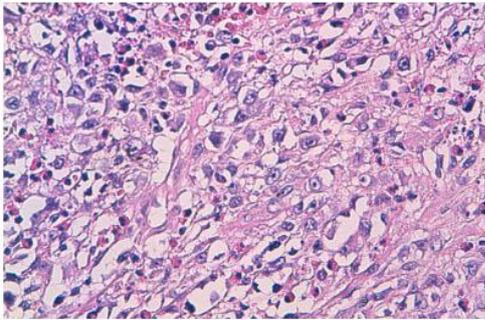


**Les manifestations dermatologiques  
au cours des hémopathies malignes**

**La dermatite atopique à Marrakech**

**Fait Clinique: Acrodermatite  
entéropathique par un déficit en zinc**

**Fait clinique: Mycosis fongoïde invisible**



# **SOMMAIRE**

**Editorial :** 2019; Réfléchissons ensemble Pr S. Amal

**Article original :** Les manifestations dermatologiques au cours des hémopathies malignes: étude prospective de 154 cas

Hanane Baybay<sup>1</sup>, Rhizlane Berrady<sup>2</sup>, Samira Rabhi<sup>2</sup>, Karima Bendahhou<sup>3</sup>, S. Elfakir<sup>3</sup>,  
Fatima Zahra Mernissi<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service de dermatologie, Chu Hassan II. Fes., <sup>2</sup>Service de médecine interne et d'hématologie, CHU HASSAN II. , <sup>3</sup>Service d'épidémiologie et de statistiques médicales, Faculté de médecine et de pharmacie, FES, Maroc

**Article original :** La dermatite atopique à Marrakech  
S Ben Moussa, K Nacim, O Hocar, N Akhdari, S Amal  
Service de Dermatologie et Vénérologie, CHU Mohammed VI, FMPM, UCA, Marrakech

**Fait Clinique:** Acrodermatite entéropathique par un déficit en zinc : cas clinique et revue de la littérature.

Aicha Elharrouni Alaoui, Hanane Baybay ,Mounia Bennani , Sara Elloudi<sup>1</sup> ,Zakia Douhi,  
Fz Mernissi

Service de Dermatologie, Centre Hospitalier Universitaire Hassan II , Fès, Maroc

**Fait clinique:** Mycosis fongoïde invisible: Une dermatose à ne pas méconnaître

H. Ait el hadj, O. Hocar, N. Akhdari, S. Amal

Service de Dermatologie-Vénérologie, Hôpital Arrazi, CHU Mohamed VI, Marrakech  
Faculté de médecine et de pharmacie, Université Caddi Ayyad, Marrakech, Maroc

**Mise au point :** Calcinoses dans la Dermatomyosite Juvénile (DMJ) Physiopathologie, classification, diagnostic, diagnostics différentiels et Traitement.

K.Achehboune, H.Baybay, Z.douhi, S.Elloudi, F.Z.Mernissi

Service de Dermatologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc.

**Mise au point :** Entomodermoscopie

M.Soughi\*, A.Bettioui\*, FZ.Mernissi\*\*

\*centre hospitalier provincial Mohamed V Alhoceima

\*\*centre hospitalier universitaire Hassan II Fès

# SUMMARY

**Editorial :** 2019 Let's think together Pr S Amal

**Research article:** Dermatological manifestations during haematological malignancies: prospective study of 154 cases.

Hanane Baybay<sup>1</sup>, Rhizlane Berrady<sup>2</sup>, Samira Rabhi<sup>2</sup>, Karima Bendahhou<sup>3</sup>, S. Elfakir<sup>3</sup>,  
Fatima Zahra Mernissi<sup>1</sup>

1 Department of Dermatology. CHU Hassan II. Fez, 2 Department of Internal Medicine and Hematology, CHU Hassan II. Fez, 3 Department of Epidemiology and Medical Statistics, Faculty of Medicine and Pharmacy, Fez, Morocco

**Research article:** Atopic dermatitis in Marrakech

S Ben Moussa, K Nacim, O Hocar, N Akhdari, S Amal  
Dermatology Department \* University hospital center Mohammed VI, Faculty of Medicine and Pharmacy, Qaddi Ayyad University, Marrakech

**Case report:** acrodermatitis enteropathica: case clinical and review of the literature.

Aicha Elharrouni Alaoui, Hanane Baybay, Mounia Bennani, Sara Elloudi, Zakia Douhi, Fz Mernissi  
Dermatology Department, University hospital center Hassan II, Fes

**Case report:** Invisible Mycosis Fungoides: A dermatosis not to be ignored

H. Ait el hadj, O. Hocar, N. Akhdari, S. Amal  
Dermatology Department \* University hospital center Mohammed VI, Faculty of Medicine and Pharmacy, Qaddi Ayyad University, Marrakech

**Review:** Calcinosis in Juvenile Dermatomyositis (DMJ) Pathophysiology, Classification, Diagnosis, Differential Diagnosis and Treatment.

K.Achehboune, H.Baybay, Z.douhi, S.Elloudi, F.Z.Mernissi  
Department of Dermatology, hospital university Hassan II, Fez, Morocco

**Review:** Entomodermoscopy

M.Soughi\*, A.Bettioui\*, FZ.Mernissi\*\*

\*Provincial centre Hospitall Mohamed V Alhoceima

Department of Dermatology, hospital university Hassan II, Fez, Morocco

# الفهرس

افتتاحية: 2019 لنفكر معا الأستاذ سعيد أمال

**دراسة ميدانية :** المظاهر الجلدية للأورام الخبيثة الدموية: دراسة مستقبلية لـ 154 حالة  
حنان باي باي 1، غزلان برادي 2، سميرة رابحي 2، كريمة بنداحو 3، سميرة الفقير 3، فاطمة زهرة مرنيسي 1  
[قسم الأمراض الجلدية، مركز المستشفى الجامعي الحسن الثاني. فاس، 2 قسم الطب الباطني وأمراض الدم، مركز  
المستشفى الجامعي الحسن الثاني، 3 قسم علم الأوبئة والإحصاء الطبي، كلية الطب والصيدلة، فاس، المغرب.

**دراسة ميدانية :** التهاب الجلد التأتبي

سندس بنموسي – نسيم كريمة-وفاء حكار - نادية الأخضرى - سعيد أمال  
مصلحة الأمراض الجلدية والتناسلية، المستشفى الجامعي محمد السادس، مراكش، المغرب

**حالة سريرية:** محالة التهاب الجلد المعوي بسبب نقص الزنك : حالة سريرية مع دراسة الأدبيات  
الحروني العلوي عائشة-باي باي حنان- بنان مونية – إودي سارة – الدوهي زكية – مرنيسي فاطمة الزهراء  
مصلحة الأمراض الجلدية .بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني .فاس.المغرب

**حالة سريرية :** الورم الثاني الجلدي البدائي الغير المرني : مرض لا يمكن تجاهله  
حسنا أيت الحاج - وفاء حكار - نادية الأخضرى - سعيد أمال  
مصلحة الأمراض الجلدية والتناسلية، المستشفى الجامعي محمد السادس، مراكش، المغرب  
**ضبط:** التكلس في التهاب الجلدي العضلي عند الطفل: الفسيولوجيا المرضية، والتصنيف، والتشخيص،  
والتشخيص التفريقي والعلاج.

باي باي حنان - صفاء زينون - سارة إودي - سالم جلوج - فاطمة الزهراء مرنيسي  
قسم الأمراض الجلدية والتناسلية، مستشفى الحسن الثاني الجامعي مركز فاس

**ضبط:** المجهر الجلدي للأمراض الجلدية المعدية

م.سوعي – أ.بطيوي – فاطمة الزهراء مرنيسي  
\*المستشفى الجهوي محمد الخامس الحسمة  
\*\*قسم الأمراض الجلدية والتناسلية، مستشفى الحسن الثاني الجامعي مركز فاس

## **Editorial**

**2019, Réfléchissons ensemble**

**Pr AMAL Said**

**Rédacteur en chef**

A l'approche de notre congrès national qui se déroulera à Fès le 24,25 et 26 octobre 2019, au cours duquel le bureau va présenter son bilan ; je voudrais partager avec vous certaines réflexions.

Tout d'abord, je présente mes condoléances à toute la communauté des dermatologues suite au décès de deux dermatologues Feu Dr Merzouki Taybi ayant exercé au secteur libéral à Fès et feu Dr Derdabi Driss ayant exercé à Rabat.

Première réflexion ; ces dernières années, nous constatons une augmentation potentielle des dermatologues formés au Maroc et ce depuis la création des facultés de médecine de Fès, Marrakech et Oujda , en attendant les lauréats de Tanger et Agadir et sans oublier les deux facultés mères: Rabat et Casablanca. Il y a aussi un nombre important de dermatologues formés à l'étranger en Tunisie; Sénégal, Ukraine, Roumanie....

Certes que le nombre des dermatologues reste insuffisant par rapport aux besoins de la population marocaine, certains points doivent être débattus: la carte sanitaire; la régulation de la formation des résidents en fonction des besoins en nombre et en statut bénévole ou contractuel; les modalités de l'équivalence des diplômes étrangers

La deuxième réflexion concerne les changements de la pratique médicale des dermatologues orientée plus vers le volet esthétique, nous incitant, nous les universitaires à s'occuper de ce volet tant sur le plan théorique que pratique.

La troisième réflexion touche à la prise en charge des maladies chroniques et graves : les psoriasis sévères, les dermatoses bulleuses... , pour lesquelles on souffre de l'absence de couverture sanitaire comme ALD.

Et enfin la quatrième réflexion concerne la non disponibilité de certains médicaments essentiels dans la prise en charge des lymphomes ou autres cancers.

Un grand travail nous attend tous et notre combat continue.

# Les manifestations dermatologiques au cours des hémopathies malignes: étude prospective de 154 cas

Hanane Baybay<sup>1</sup>, Rhizlane Berrady<sup>2</sup>, Samira Rabhi<sup>2</sup>, Karima Bendahhou<sup>3</sup>, S. Elfakir<sup>3</sup>,  
Fatima Zahra Mernissi<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service de dermatologie, CHU HASSAN II. FES., <sup>2</sup>Service de médecine interne et d'hématologie, CHU HASSAN II. , <sup>3</sup>Service d'épidémiologie et de statistiques médicales, Faculté de médecine et de pharmacie, FES, Maroc

\* Auteur correspondant: Hanane Bay Bay- Professeur assistante en dermatologie.

Service de Dermatologie- CHU Hassan II- Fès- Maroc.

Mail : [hananebaybay@gmail.com](mailto:hananebaybay@gmail.com) . Tel: +212661735020

## **Résumé**

**Introduction:** Les manifestations cutanées au cours des hémopathies malignes sont variées. Le but de notre travail était d'étudier leur profil épidémiologique, clinique et évolutif chez notre population.

**Matériel et Méthodes:** Etude prospective de 09 mois des patients marocains de la région de Fès, ayant une hémopathie maligne, traités par chimiothérapie seule, examinés de façon systématique par un dermatologue. L'analyse des paramètres épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs réalisée par le logiciel EPIINFO version 20.

**Résultats:** Nous avons recensé 154 patients. Tous les patients ont présenté des manifestations cutanées. Les hémopathies lymphoprolifératives venaient en premier par le Lymphome malin non hodgkinien (LMNH), la maladie de hodgking (MH), le myélome multiple (MM) et les leucémies aigus (LA) et chroniques (LC). Les patients ont présenté en moyenne 2 types de manifestations cutanées. Elles étaient secondaires à la chimiothérapie dans 99% cas à type d'alopecie, de mucites et d'hyperpigmentation cutané-unguéale. Suivies des lésions infectieuses récidivantes et extensives dans 58% des cas. Les lésions satellites chez 29 % patients avec prédominance des lésions paranéoplasiques. Les lésions spécifiques chez 17% patients dans le groupe LMNH, LA et MM avec 2 cas atypiques (pseudostaphylococcie maligne de la face avec un phénomène de pathergy au niveau des sites de prélèvement et le second mimant un placard zosteriforme) révélant respectivement une LA et un lymphome ganglionnaire anaplasique type ALK négatif. Les cancers cutanés étaient retrouvés dans 6% des cas (un cas de mélanome chez un patient ayant un MM, un cas de carcinome épidermoïde multiple chez un patient ayant une LLC, deux carcinomes basocellulaires associés à une LMC et un MM). Le décès était contemporain des lésions spécifiques.

**Discussion:** Notre série se caractérise par la fréquence des lésions secondaires à la chimiothérapie, l'aspect trompeur des lésions infectieuses comme le zona indolore, la fréquence des dermatoses paranéoplasiques par rapport aux dermatoses neutrophiliques et vasculaires qui s'explique par la prédominance dans notre série des cas d'hémopathies plutôt lymphoïdes. Les lésions spécifiques étaient présentes dans le groupe LMNH, LA et MM. Notre description se distingue par 2 cas de lésions spécifiques pseudoinfectieuses. Le nombre de décès dans cette catégorie témoigne d'un pronostic plus fâcheux. Pour les cas de cancers,

seul le caractère multiple du carcinome épidermoïde chez le cas de LMC est expliqué par l'immunosuppression

**Conclusion:** La complexité des manifestations cutanées au cours des hémopathies malignes implique leur bonne reconnaissance. Leur prise en charge nécessite une collaboration étroite entre dermatologues et hématologues.

**Conflit d'intérêt :** Aucun.

**Mots-clés :** Hémopathie maligne, manifestations cutanées, pronostic.

## **Summary**

Introduction: The cutaneous manifestations during haematological malignancies are varied. The purpose of our work was to study their epidemiological, clinical and evolutionary profile in our population.

MATERIAL AND METHODS: A prospective study of 9 months of Moroccan patients from the region of Fes, with a hematological malignancy, treated with chemotherapy alone, systematically examined by a dermatologist. The analysis of the epidemiological, clinical, therapeutic and evolutionary parameters performed by the EPIINFO version 20 software. Results: We identified 154 patients. All patients had cutaneous manifestations. Lymphoproliferative haemopathies came first by Non-Hodgkin's Malignant Lymphoma (MNH), Hodgkin Disease (HD), Multiple Myeloma (MM) and Acute (LA) and Chronic (LC) leukemias. The patients presented on average 2 types of cutaneous manifestations. They were secondary to chemotherapy in 99% alopecia-type cases, mucositis and cutaneous and nail hyperpigmentation. Followed by recurrent and extensive infectious lesions in 58% of cases. Satellite lesions in 29% of patients with predominantly paraneoplastic lesions. Lesions specific in 17% of patients in the LMNH, LA and MM group with 2 atypical cases (malignant pseudostaphylococcal disease of the face with a pathergy phenomenon at the sampling sites and the second mimicking a zosteriform placard) respectively revealing LA and anaplastic ganglionic lymphoma type ALK negative. Cutaneous cancers were found in 6% of cases (one case of melanoma in a patient with MM, one case of multiple squamous cell carcinoma in a patient with CLL, two basal cell carcinomas associated with CML and MM) The death was contemporaneous to specific lesions.

Discussion: Our series is characterized by the frequency of lesions secondary to chemotherapy, the misleading appearance of infectious lesions such as painless herpes zoster, the frequency of paraneoplastic dermatosis compared to neutrophilic and vascular dermatosis which is explained by the predominance, in our study, of lymphoid hematological malignancies. Specific lesions were present in the LMNH, LA and MM groups. Our study is distinguished by 2 cases of pseudoinfectious specific lesions. The number of deaths in this category shows its poor prognosis. For cancer cases, only the multiple character of squamous cell carcinoma in the case of CML is explained by immunosuppression

Conclusion: The complexity of cutaneous manifestations during hematological malignancies involves their good recognition. Their management requires close collaboration between dermatologists and hematologists.

Conflict of interest: None.

Keywords: Malignant hemopathy, cutaneous manifestations, prognosis.

## **ملخص**

مقدمة: المظاهر الجلدية للأورام الخبيثة الدموية متنوعة، كان الغرض من عملنا هو دراسة الحالة الوبائية والسريية والتطورية لهذه المظاهر لدى مرضى ساكنتنا.

المواد والطرق: قمنا بدراسة استطلاعية لمدة 9 أشهر للمرضى الساكنين في منطقة فاس المصابين بورم خبيث في الدم ، المعالجين بالعلاج الكيميائي وحده ، أو في حالة انتظار للعلاج وفحصه بانتظام من قبل طبيب الأمراض الجلدية ، وتم تحليل المعلومات الوبائية والسريية والعلاجية والتطويرية باستعمال برنامج EPIINFO الإصدار 20.

**النتائج:** تم فحص 154 مريضا، كان لجميع المرضى مظاهر جلدية، وجاءت اعتلالات الأورام اللمفية التكاثرية في المقام الأول عن طريق سرطان الغدد الليمفاوية الخبيثة من غير هودجكين وأمراض الهودجكينج وعلة المايلوما المتعددة وسرطان الدم الحاد وسرطان الدم المزمن، قدم المرضى في المتوسط نوعين من المظاهر الجلدية : نوع ناتج عن استعمال لعلاج كيميائي في 99 ٪ من الحالات من نوع ثعلبة ، التهاب الغشاء المخاطي وفرط التصبغ، تليها الآفات المعدية المتكررة المنتشرة في 58 ٪ من الحالات. هناك آفات مصاحبة لسرطان لدى 29 ٪ من المرضى وهناك آفات محددة لدى 17 ٪ من المرضى مع حالتين شاذتين (مرض يحاكي المكورات العنقودية الخبيثة من الوجه مع ظهور ظاهرة الباثارجي في مواقع أخذ العينات والثاني يحاكي القوباء المنطقية ) لتكشف عن سرطان الدم الحاد وعن سرطان الغدد الليمفاوية العقدية اللاصقة نوع ALK سالبة، تم العثور على السرطانات الجلدية في 6 ٪ من الحالات (حالة سرطان الجلد لدى مريض مصاب بالمايلوما المتعددة ، حالة واحدة من سرطان الخلايا الحشوية المتعددة عند مريض مصاب بسرطان الدم المزمن ، سرطانات الخلايا القاعدية المرتبطة بسرطان الدم المزمن المايلوما المتعددة، كانت الوفاة معاصرة للآفات المحددة.

المناقشة: تتميز سلسلتنا بتواتر الآفات الثانوية للعلاج الكيميائي ، والمظهر المضلل للآفات المعدية مثل القوباء المنطقية غير المؤلمة ، وتواتر الأمراض الجلدية الورمية المصاحبة للجلد مقارنة بالأمراض الجلدية المعدلة والأوعية الدموية والتي تفسرها الغلبة في سلسلتنا، لحالات أمراض الدم اللمفاوية، كانت آفات محددة موجودة في مجموعات سرطان الدم المزمن المايلوما المتعددة طريق سرطان الغدد الليمفاوية الخبيثة من غير هودجكين ، يتميز وصفنا بحالتين تحاكيان أمراضا تعفنعية عدد الوفيات في هذه الفئة يدل على أسوأ التكهن، بالنسبة لحالات السرطان ، يتم شرح الشخصية المتعددة لسرطان الخلايا الحشوية في حالة سرطان الدم النخعي المزمن عن طريق تثبيط المناعة

**الخلاصة:** إن تعقيد المظاهر الجلدية خلال الأورام الخبيثة الدموية يتطلب إدراكها جيدا ورعايتها يتطلب تعاونا وثيقا بين الأمراض الجلدية وأمراض الدم.

تضارب المصالح: لا شيء.  
الكلمات المفتاحية: سرطانات الدم ، المظاهر الجلدية ، التكهن.

## Article

**Introduction:** Les manifestations cutanées au cours des hémopathies malignes sont variées. les 6 types de lésions cutanées selon le mécanisme étiopathologique sont les lésions spécifiques, satellites, infectieuses, secondaires aux chimiothérapies, stricto sensu et les cancers cutanées. L'objectif principal de notre travail était d'étudier la prévalence des manifestations cutanées au cours des hémopathies malignes chez notre population et les objectifs secondaires étaient d'étudier leur aspect clinico-évolutif et d'analyser leur impact sur le diagnostic et le pronostic.

**Matériel et Méthodes:** Etude prospective de 09 mois, descriptive et analytique. Portant sur tous les patients hospitalisés pour prise en charge d'une hémopathie maligne confirmée, traités ou non, par chimiothérapie seule. Tous les patients étaient examinés de façon systématique par un dermatologue. L'analyse des paramètres épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs réalisée par le logiciel EPIINFO version 20. Nous avons recensé tous les patients hospitalisés en hôpital de jour ou en hospitalisation moyen ou long séjour au service de médecine interne et d'hématologie au centre hospitalo-universitaire Hassan II de Fès qui est le centre de référence des cas des hémopathies malignes dans cette région.

L'analyse descriptive a porté sur les caractéristiques sociodémographiques, cliniques, biologiques, thérapeutiques et évolutives. Pour les paramètres cliniques, nous avons considéré les 6 types de lésions cutanées selon le mécanisme étiopathologique spécifiques, satellites, infectieuses, secondaires aux chimiothérapies, stricto sensu et les cancers cutanées. Mais seuls les quatre types premiers ont été analysés du faite de la non spécificité du 5ème type et la rareté du dernier.

L'étude analytique a porté sur l'influence des lésions dermatologiques sur le diagnostic et le pronostic des hémopathies.

**Resultats:** Nous avons recensé 154 cas. L'ensemble des patients avait une atteinte cutanée. L'âge moyen était 51 ans avec des extrêmes allant de 18 à 80 ans, 64 % des patients étaient dans la tranche d'âge (40-59 ans), on note une prédominance masculine dans 64 %, 69 % de nos patients avaient un niveau socioéconomique moyen et 46% étaient actifs. Les hémopathies étudiées étaient principalement le lymphome malin non hodgkinien (LMNH), la maladie de hodgkin (MH), la leucémie myéloïde chronique (LMC), la leucémie aigue (LA), le myélome multiple (MM), la leucémie lymphoïde chronique (LLC) et la maladie de Waldenstrom.

**Tableau 1 : Les caractéristiques cliniques, biologiques, thérapeutiques et évolutives:**

	Effectif	%
<b>Motif de consultation:</b>		
Cutané	18	12
Adénopathie	59	38
Autres	77	50
<b>Type d'hémopathie:</b>		
LMNH	84	54
MH	26	17
LMC	4	2
LA	12	8
MM	17	11
LLC	10	7
Waldenstrom	1	1

<b>Début des lésions cutanées / hémopathie:</b>		
Avant	32	21
Concomitantes	41	27
Après	81	52
<b>Gène fonctionnelle:</b>		

Cutanée:	18	12
Extra-cutanée	63	41
Les deux	73	47
<b>Type de lésion:</b>		
Spécifique	26	17
Satellite	45	29
Secondaire à l'hémopathie	91	58
Secondaire à la chimiothérapie	153	99
<b>Topographie:</b>		
Cutanée	152	99
Muqueuse	59	38
Ongle	89	58
Cuir chevelu	124	81

<b>Lésion spécifique:</b>		
Nodule/papule/tumeur	18	11
Hypertrophie gingivale	8	6
<b>Lésion satellite:</b>		
Paranéoplasique	33	21
Neutrophilique	4	3
Vasculaire	8	5
<b>Secondaire à l'hémopathie</b>		
<b>Infectieuse:</b>		
- Mycologique	25	16
- Bactérienne	23	15
- Virale		
<b>Hémorragique</b>	18	11
<b>Autres</b>	18	

	7	
<b>Secondaire à la chimiothérapie:</b>		
/Cytotoxicité	104	68
- Mucite	18	12
- Mélanonychie		
- Onycholyse	52	34
- Ligne de beau		
- Décollement cutané	5	3
/Hypersensibilité	21	14
/Spécificité moléculaire	8	5
	2	1
	47	31
<b>Hémogramme:</b>		
Anémie	64	41
Hyperleucocytose	9	6
Leucopénie	5	3
Lymphopénie	15	10
Thrombopénie	4	3
Pancytopenie	57	37
<b>Biopsie cutanée:</b>		
Confirmative	21	14
Non faite	32	21
Non concerné	101	65
<b>Hospitalisation:</b>		
Hôpital de jour	45	29
Ordinaire	109	71
<b>Alopécie:</b>	124	80
<b>Protocole thérapeutique:</b>		
CHOP/COP	82	53
RICE/ICE	9	6
ABVD/VAD	30	19

VIN	2	1
SLOAN	6	1
HYDREA	8	6
CHLORAMBUCIL	4	2
<b>Autres effets secondaires thérapeutiques:</b>		
Infectieuses	19	12
Hémorragiques	13	8
<b>Evolution des dermatoses après traitement:</b>		
Guérison	90	58
Rémission partielle	29	19
Echec	35	23
<b>Evolution des hémopathies:</b>		
Rémission	49	32
Récidive	78	51
Décès	25	16
Perdus de vie	2	1
<b>Causes décès:</b>		
Cutanés	3	2
Extra-cutanées	22	14

Dans notre série, la plupart des manifestations dermatologiques associées aux hémopathies malignes étaient des lésions secondaires à la chimiothérapie chez 153 patients (99 %), [Figure 1, 2, 3] suivies des lésions secondaires et ou associées aux hémopathies chez 91 des patients (58%), [Figure 4, 5, 6,7 8] les lésions satellites chez 45 patients (29 %) [Figure 9, 10, 11,12, 13, 14, 15, 16] et les lésions spécifiques chez 26 patients (17 %) [Figure 17, 18, 19, 20, 21, 22, 23, 24, 25, 26, 27, 28, 29, 30, 31, 32]. La plupart des patients avaient présenté en moyenne deux types de manifestations cutanés (Tableau 2). Les principales lésions secondaires à la chimiothérapie étaient l'alopecie anagène, les mélanonychies, les lignes de beau et les mucites. Les lésions secondaires à la l'hémopathie étaient d'ordre infectieux avec en chef de fil les infections mycosiques et bactériennes suivies des lésions cutanées hémorragiques, alors que l'association à des cancers cutanés n'étaient retrouvée que dans quatre cas. [Figure 33] Les principales dermatoses satellites étaient paranéoplasiques à type de prurit et de prurigo, de rash maculopapuleux, d'ichtyose acquise et de dermatomyosites paranéoplasique, suivies des manifestations cutanées vasculaires et des dermatoses

neutrophiliques. Les lésions spécifiques étaient majoritairement des leucémides, des nodules et des plaques ulcérées et l'hypertrophie gingivale.

**Tableau 2. dermatoses retrouvées dans notre série:**

Les dermatoses retrouvées	Nombre	%
<b>Type de lésion:</b>		
<b>Spécifique</b>	<b>26</b>	<b>17</b>
Hypertrophie gingivale	8	5
Leucémides	4	3
Nodules	3	2
Plaques +/- ulcérées	11	7
<b>Satellite</b>	<b>45</b>	<b>29</b>
<b>Paranéoplasique:</b>	<b>33</b>	<b>21</b>
Dermatomyosite	1	0,6
Ichtyose acquise	5	3
Prurit nu	12	8
Prurigo	9	6
Exanthème maculo-papuleux	6	4
<b>Neutrophiliques:</b>	<b>4</b>	<b>3</b>
Aphte géant labial	2	1
Pyoderma gangrenosum	2	1
<b>Vasculaire:</b>	<b>8</b>	<b>5,4</b>
Erythème palmoplantaire, flushs, hyperhémie conjonctivale	8	5,4
<b>Secondaire à l'hémopathie</b>	<b>91</b>	<b>58</b>
<b>Lésions hémorragiques:</b>	<b>18</b>	<b>11</b>
Gingivorragie	8	
Epistaxis	2	
Purpura	6	

Ecchymose	2	
<b>Autres:</b>	<b>7</b>	<b>5</b>
Cancers cutanés:		
- Mélanome	1	
- Carcinome épidermoïde	1	
- Carcinome basocellulaire	1	
lymphoedème du membre supérieur	2	
lymphoedème du membre inférieur	2	
<b>Infectieuses:</b>	1	
Glossite candidosique	<b>66</b>	<b>42</b>
Herpes (labial, jugal, nasal)	<b>10</b>	
Varicelle	<b>14</b>	
Zona (costal, pelvien, cervical) indolore	<b>1</b>	
Abcès cutané	<b>3</b>	
Furonculose	<b>11</b>	
Erysipèle	<b>8</b>	
Impétigo	<b>2</b>	
Intertrigo diffus, kératodermie palmo-plantaire	<b>2</b>	
Dermite séborrhéique	<b>11</b>	
Pytiriasis versicolor diffus	<b>2</b>	
	<b>2</b>	

<b>Secondaire à la chimiothérapie:</b>	153	99
Alopécie anagène	124	80
Dermite cortisonique	12	8
Mucite	18	12
Hyperpigmentation	6	4
Mélanonychie	52	34
Lignes de beau	21	14
Onycholyse	5	3
Décollement cutané	8	5
Hyperpigmentation flagellée	8	5
Veinite	11	7
Urticaire médicamenteux	2	1
Urticaire post transfusionnelle	10	6

## **V- Discussion:**

Dans notre étude, nous avons constaté que les 2/3 de nos patients étaient d'âge variant de 18 à 59 ans avec une prédominance masculine, issu d'un milieu socio-économique moyen, les données épidémiologiques de la littérature sont extrêmement variables en fonction du type d'hémopathie maligne prédominant ne permettant pas une comparaison [1, 3]. En ce qui concerne les caractéristiques cliniques, la plupart des patients n'avaient pas d'antécédent particulier et 12 % seulement avaient consultés pour un motif dermatologique. Les hémopathies lymphoprolifératives venaient en premier rang par le LMNH dans plus que la moitié des cas, suivis par la MH, le MM et les leucémies aigus et chroniques. La moitié des manifestations cutanées au cours des hémopathies malignes sont survenues après le diagnostic de cette dernière. La part de l'atteinte cutanée dans le gène fonctionnel était retrouvée chez 59 % des patients. Les phanères étaient les plus touchées. Les lésions cutanées secondaires à la chimiothérapie venaient en chef de file, suivies des manifestations cutanées infectieuses, puis les dermatoses neutrophiliques et enfin les lésions spécifiques. Pour les lésions secondaires à la chimiothérapie, elles étaient les plus fréquentes comme c'est le cas dans la littérature. Les tissus à renouvellement rapide comme la peau, les muqueuses et les phanères sont particulièrement concernés. Il s'agit donc de manifestations très fréquentes et les accidents cutanés des traitements sont souvent des diagnostics différentiels discutés lors de l'examen d'un patient ayant une hémopathie maligne. Les

manifestations cutanées les plus fréquentes sont les mucites et l'alopecie dans la littérature. [1, 12, 14, 16] Dans notre population étudiée, les lésions par cytotoxicité à type d'alopecie souvent stade III et des lésions unguéales (mélanonychie, lignes de beau, onycholyse) étaient au premier rang, suivies des mucites et des lésions par spécificité moléculaire tels que les hyperpigmentations linéaires et flagellées pathognomoniques de la Bléomycine. Ces dernières peuvent être diffuses ou localisées, touchent la peau mais aussi les phanères. Elles résultent d'une synthèse accrue de mélanine par les mélanocytes, [1, 14] les veinites (avant l'installation de chambre de perfusion) pour l'Ifosfamide, les dermites cortisoniques et l'urticaire (post transfusionnel par des culots plaquettaire). Ces effets secondaires à la chimiothérapie sont majoritairement retrouvés avec le LMNH du fait de la prédominance de cette hémopathie, mais ont constitué rarement un motif de consultation bien qu'ils ont généré une gêne fonctionnelle considérable surtout pour l'alopecie anagène touchant les cils et les sourcils. Quant aux lésions infectieuses, dans les différentes publications, l'infection est fréquente du fait de l'immunodépression et les infections cutanées sont particulièrement graves dans ce contexte. Les patients ayant une hémopathie, a fortiori si celle-ci est traitée et qu'ils sont en aplasie sont hautement susceptibles de s'infecter. En effet, 68 % des infections cutanées sont primitives, alors que 26 % sont secondaires à une septicémie et 4 % surviennent par contiguïté. Les infections cutanées primitives sont donc très fréquentes et ceci pour plusieurs raisons: l'atrophie cutanée et le retard de cicatrisation induits par les corticoïdes et la chimiothérapie, l'occlusion sous des pansements ou les sites d'appui chez des sujets longtemps alités; la présence d'effractions cutanées par des voies veineuses et les cathéters, la modification de la flore saprophyte « protectrice » de la peau par des antibiothérapies à large spectre initiées tôt. En raison du déficit immunitaire profond induit par un nombre croissant de chimiothérapies agressives, les infections opportunistes sont de plus en plus fréquentes. Les aspects cliniques des infections cutanées peuvent être très trompeurs du fait de la neutropénie qui diminue la réponse inflammatoire, donc La sémiologie classique devient hasardeuse, ce qui implique souvent de biopsier les lésions et de mettre en culture les biopsies pour une recherche bactériologique, virologique et mycologique. Dans notre série, celles d'origine mycologique était prédominante, suivie de l'origine bactérienne et virale. Les particularités des lésions infectieuses retrouvées dans notre série étaient le caractère récidivant pour les infections mycosiques comme la candidose buccale et diffus comme le cas du pityriasis versicolor et de la dermite séborrhéique. L'absence de douleur dans les cas qui ont présenté un zona, la bénignité de la forme des cas d'herpès et de la varicelle malgré le caractère de l'immunodépression peuvent être expliqués par la rapidité de la prise en charge de ces cas qui sont bien informés des risques liés à leur pathologie et son traitement. Les lésions infectieuses étaient développées dans un 1/2 des cas après le diagnostic de l'hémopathie maligne à type de LMNH, leucémies et MM du fait probablement de la fréquence des neutropénies et des lymphopénies dans ces catégories sans oublier le rôle surajouté de l'immunosuppression due au traitement. Elles n'ont pas constitué le motif de consultation de ces patients et la gêne fonctionnelle consécutive à ces lésions était modérée probablement à cause du caractère indolore pour les cas de zona et de la relative bénignité des infections cutanées retrouvées dans notre série. Le groupe correspondant était globalement pris en charge en hospitalisation de moyen séjour du fait du retard de traitement consécutif à ces infections. Ces lésions étaient étroitement liées aux désordres de l'héogramme. En effet, les infections mycosiques et bactériennes étaient retrouvées surtout chez les patients ayant une pancytopénie et les infections virales étaient présentes chez les patients ayant une lymphopénie ce qui justifie une attention et une surveillance plus étroite de ces paramètres. Ces patients étaient majoritairement sous

protocole CHOP probablement du fait que la plupart de nos patients présentaient des LMNH. A noter que la survenue des infections était à l'origine de saut thérapeutique et de retard de prise en charge. Nous attirons l'attention que les manifestations cutanées associées aux hémopathies malignes surtout infectieuses ne devraient pas constituer une rareté réservée aux seuls centres hospitaliers ou aux spécialistes. En effet, plusieurs types d'hémopathies tant myéloïdes que lymphoïdes sont surveillées par les médecins en ambulatoire ce qui implique leur bonne connaissance [14, 16], néanmoins; Leur traitement dans notre série a nécessité une collaboration exclusive entre dermatologues et hématologues du centre hospitalier. D'où la nécessité de développement d'une formation et un encadrement des autres médecins dans cette optique permettant d'éviter le retard de leur prise en charge. Il faut noter que l'évolution des lésions dermatologiques après traitement des hémopathies et des dermatoses était généralement favorable pour les lésions infectieuses. Pour les dermatoses satellites, dans la littérature, il n'est pas possible de chiffrer l'incidence de ces dermatoses dans le cadre des syndromes myélodysplasiques car la plupart des études sont rétrospectives même à partir des observations les plus pertinentes et ayant la meilleure iconographie. [1, 18]. Néanmoins, notre série se distingue des données de la littérature par la fréquence relative des dermatoses paranéoplasique par rapport aux dermatoses neutrophiliques et vasculaires [1, 19, 20,21]. En effet, les dermatoses paranéoplasiques à type de prurit, de prurigo, d'ichtyose étaient prédominantes, suivies des lésions vasculaire à type de flashes et d'érythème palmaire et plantaire, alors que les dermatoses neutrophiliques (pyoderma gangrenosum et aphte) n'étaient retrouvées que chez 4 cas. Ceci peut être expliqué essentiellement par la différence de population recrutée vue la prédominance dans notre série des cas d'hémopathies lymphoïdes alors que les publications qui concernent les dermatoses neutrophiliques et les dermatoses vasculaires étaient respectivement contemporaines des hémopathies myéloïdes et des syndromes myéloprolifératifs type thrombocytémies essentielles et polyglobulie [1, 19, 20,21]. Dans le groupe des patients présentant ces lésions, leur date de début était antérieur au diagnostic de l'hémopathie dans plus que la moitié des cas, elles ont concerné essentiellement le LMNH et la MH. Les cas révélateurs étaient 5 cas d'ichtyose acquise et un cas de pyoderma gangrenosum. En effet, comme pour les lésions cutanées spécifiques, les lésions satellites peuvent révéler une hémopathie inconnue et permettre donc un diagnostic précoce comme pour les cas d'ichtyose dans notre série. Celle-ci est habituellement généralisée, d'intensité variable, et confère parfois une certaine odeur âcre à la peau, siège d'une diminution des sécrétions sudorales et sébacées. Elle peut être associée avec un lymphome ou un myélome. La survenue de l'ichtyose est expliquée surtout par la sécrétion tumorale de l'épithélial growth factor (EGF) connu par son action stimulatrice de la kératinisation [1, 22, 23,24]. Dans notre série, Le diagnostic d'une ichtyose acquise paranéoplasique a été retenu après élimination d'autres étiologies notamment médicamenteuse, infectieuse ou métabolique. Elle a révélé 3 cas de LMNH, une MH, une LMC en accélération, après traitement de l'hémopathie, la régression de l'ichtyose était complète dans 3 cas, partielle et absente dans respectivement un cas, évoluant parallèlement dans tous les cas à l'hémopathie sous jacente.

L'ichtyose peut aussi révéler une modification de l'allure évolutive de l'hémopathie, ce qui peut déboucher parfois sur des modifications thérapeutiques comme pour le cas associé à une LMC en accélération. Le cas de pyoderma gangrenosum qui a révélé une LMC a répondu partiellement à la corticothérapie et complètement après restauration de la chimiothérapie. Ce cas était particulier dans sa présentation clinique mimant une lésion spécifique alors que les cas classiques associés à des néoplasies sont bulleuses [18, 23, 24, 25], mais l'histologie a

confirmé le diagnostic. La gène fonctionnelle secondaire aux lésions satellites était soulignée dans les 2/3 des cas. La prise en charge des hémopathies correspondantes était faite généralement en hospitalisation de moyen séjour. Pour les lésions type prurit et prurigo, ils ont révélé une maladie de Hodgkin et d'autres lymphomes comme dans la littérature. Bien qu'ils ne soient pas spécifiques, ils étaient un bon signe de surveillance de l'efficacité thérapeutique et la réapparition d'un prurit chez un malade en rémission d'un lymphome était un bon indicateur de récurrence. Le principal problème dans notre série était de rattacher le prurit et le prurigo à l'hémopathie et non pas aux infections et aux médicaments d'une part et de s'assurer qu'il ne s'agit pas de lésions spécifiques atypiques par l'histologie d'autre part. Pour ceci, le fréquent caractère précoce de la dermatose, sa régression après traitement efficace de l'hémopathie, l'intensité du prurit, la présence d'éosinophilie et la négativité des bilans infectieux a permis de reclasser le prurigo et le prurit dans la catégorie des lésions satellites même si les mécanismes physiopathogéniques précis demeurent inconnus. [1, 26] Nous soulignons qu'aucun cas n'a révélé le diagnostic d'hémopathie maligne probablement à cause du mode de recrutement. Enfin les lésions vasculaires à type de flashes et d'érythème palmo plantaire était un bon élément de surveillance clinique, nous avons noté un cas particulier maladie de Waldenström concernant un patient qui présentait en plus de ces signes un œdème infiltrant les paupières correspondant histologiquement à une hyperplasie des glandes sébacées et le tout évoluant parallèlement à sa maladie. Nous n'avons pas trouvé des cas similaires dans la littérature, [1, 27] mais de rares cas d'hyperplasie sébacée vulvaire satellite à des néoplasies ont été signalés. Pour l'évolution, il a été montré que les dermatoses neutrophiliques étaient prédictives d'une aggravation du pronostic avec une évolution sévère dans les 7 mois. Quant à notre série, l'évolution des lésions dermatologiques après traitement des hémopathies et des dermatoses étaient généralement favorable pour les lésions vasculaires et les lésions paranéoplasiques type d'ichtyose, d'exanthème maculo-papuleux, de prurigo. Concernant les lésions spécifiques, elles étaient présentes avant et au cours du diagnostic de l'hémopathie maligne dans respectivement 11 cas et 13 cas avec un caractère révélateur chez 24/26 cas motivant la consultation dans la moitié des cas (13 / 26) et représentant la principale gène fonctionnelle dans 12 cas/26. Elles étaient présentes essentiellement dans le groupe des LMNH sous forme de tumeurs et de nodules, suivi du groupe LA sous forme de leucémides et d'hypertrophie gingivale et MM à type de nodules. Aucun cas de MH n'a été intéressé par ce type de lésion dans notre série. Les rares lésions spécifiques atypiques à type de lésions de prurigo, de bulles, d'ecchymose, de purpura ou pseudo-infectieuses décrites dans la littérature [1, 26] n'étaient retrouvées que dans deux cas dans notre série à type de tuméfaction simulant une staphylococcie maligne de la face qui a révélée une leucémie aigüe et d'une éruption zosteriforme qui était une localisation d'un lymphome ganglionnaire anaplasique ALK négatif. Dans le premier cas le patient a été traité comme une staphylococcie de la face. Mais la présence des plaques tumorales infiltrées également au niveau des deux plis des coudes correspondant aux sites de prélèvement a suggéré un phénomène de patergy et devant la non amélioration, l'histologie avait redressé le diagnostic. Dans le second cas, la biopsie ganglionnaire a objectivé un infiltrat très inflammatoire associé à l'infiltrat lymphomateux orientant vers une MH, mais l'histologie cutanée a révélé qu'il s'agit plutôt d'un lymphome anaplasique ALK négatif confirmé par l'immunohistochimie ce qui constitue un cas très rare. De ces faits, reconnaître une localisation cutanée spécifique à deux intérêts. Tout d'abord, celui d'identifier une hémopathie jusque-là inconnue devant le développement de lésions cutanées même d'allure banale ou pseudo-infectieuse en envisageant une biopsie après avoir alerté l'anatomopathologiste, deuxièmement, la prise en charge, et donc éventuellement le traitement de malades ayant une hémopathie déjà connue, peuvent être modifiés par le

diagnostic et la reconnaissance de lésions cutanées spécifiques. Cela est vrai dans le cas des hémopathies myéloïdes puisque la survenue de lésions cutanées spécifiques est alors synonyme d'une aggravation majeure du pronostic (avec par exemple une survie deux fois plus courte pour des LAM s'il y a une atteinte cutanée spécifique). Cette gravité fait proposer à certains auteurs des traitements différents en cas de lésions cutanées tumorales associées. [27, 28, 29, 30,31] Ce groupe de patient a nécessité globalement une prise en charge en une hospitalisation de moyen à long séjour. L'évolution des lésions dermatologiques après traitement des hémopathies et des dermatoses défavorables pour toutes les lésions spécifiques. En effet les cas de décès ont survenus majoritairement chez cette catégorie ( $p = 0,000$ ). Enfin, pour les cancers cutanés associés aux hémopathies malignes retrouvés dans les publications se voient essentiellement avec les LMC et le LMNH. Dans notre série, nous avons retrouvé 4 cas d'associations. La chronologie de l'apparition de ces deux pathologies est variable et souvent une chimiothérapie est soupçonnée d'être à l'origine de la seconde néoplasie. D'autres explications ont été envisagées pour expliquer cette association. Si l'immunodépression consécutive à l'hémopathie, il semblerait qu'au cas du mélanome par exemple, lui aussi puisse être à l'origine d'une modification de la réponse immune physiologique et favoriser la naissance d'un autre processus néoplasique. Les patients porteurs d'un cancer cutané ou d'une hémopathie lymphoïde chronique (leucémie lymphoïde chronique - lymphome non hodgkinien) doivent être considérés comme des sujets à risque pour l'apparition d'une seconde néoplasie. Cliniquement, il est souhaitable de rechercher notamment la présence d'adénopathies ne correspondant pas à la zone de drainage lymphatique classiquement observée dans le cas d'un mélanome ou inversement l'existence d'adénomégalies de tailles volumineuses dans le cadre d'une hémopathie lymphoïde chronique connue. [1, 15] Dans notre description, nous n'avons pas pu dissocier les dates d'émergence des deux cancers. De plus, le patient n'avait bénéficié d'aucun traitement anti-néoplasique, éliminant de fait une cause iatrogène directe. D'autres travaux sont nécessaires pour préciser la nature des étiologies possibles de cette succession de processus malins. Ce nombre restreint limite l'interprétation des résultats pour cette association sauf pour le caractère multiple du carcinome épidermoïde associé à LMC à cause probablement de l'immunosuppression.

Au terme de notre discussion, nous soulignons que dans la population étudiée, la localisation qui a occasionné plus de gêne fonctionnelle était respectivement au niveau cutané, des muqueuses et l'alopecie du cuir chevelu, alors que l'atteinte unguéale était banalisée par les patients. L'analyse des cas décédés avec un recul court de 6 mois a objectivé que l'âge moyen de survenue du décès est de 44, 5 ans avec des extrêmes allant de 18 à 80 ans. Les tranches d'âge jeune ont concerné les LA. L'atteinte unguéale était fréquente (91/154 cas soit 59%) retrouvée principalement chez les patients sous protocole CHOP suivi du protocole ABVD et d'HYDREA ( $p = 0,002$ ), cette atteinte était retrouvée simultanément avec l'alopecie dans la majorité des cas ( $p = 0,000$ ), ce qui appuie la vulnérabilité des phanères vis-à-vis des traitements cytotoxiques surtout en présence d'anémie et de pancytopenie ( $p = 0,05$ ).

### **Conclusion:**

Cet aperçu à travers cette étude prospective mesure la complexité et la richesse des manifestations cutanées au cours des hémopathies malignes. Dans notre série, la plupart des manifestations cutanées constatées étaient secondaires à la chimiothérapie avec en chef de file l'alopecie toxique stade III selon la classification de l'OMS et les hyperpigmentations cutanées et unguéales, elles étaient notées respectivement au cours du lymphome malin non hodgkinien et la maladie de Hodgkin, suivies des lésions infectieuses (mycosiques,

bactériennes et virales) caractérisées par la fréquence des récurrences et les formes extensives. Ces dernières étaient la principale cause de retard de prise en charge thérapeutique et le traitement adapté au terrain immunodéprimé ; à dose et à durée suffisante ; a permis une amélioration dans l'ensemble des cas traités. Les lésions paranéoplasiques viennent en troisième rang avec une prédominance du prurit, du prurigo, d'ichtyose, suivies des lésions vasculaires à type de flashes et d'érythème palmaire et plantaire, alors que les dermatoses neutrophiliques (pyoderma gangrenosum et aphte géant) n'étaient retrouvées que chez 4 cas. Ces lésions étaient des bons éléments de surveillance et de réponse thérapeutique. Les lésions spécifiques étaient retrouvées surtout dans le groupe de leucémie aiguë représentées par une hypertrophie gingivale, suivi du groupe myélome multiple sous forme de plasmocytome cutanés. Elles ont contribué au diagnostic des hémopathies sous-jacentes avec une très bonne spécificité. Notre série est particulière également par deux cas de lésions spécifiques atypiques; le premier mimant une staphylococcie maligne de la face et le deuxième mimant un placard zosteriforme qui ont révélé respectivement une LA et un lymphome ganglionnaire anaplasique type ALK négatif. Une biopsie précoce des lésions cutanées survenant dans le cadre d'un syndrome myélodysplasique est toujours indiquée. De même, l'analyse de la formule sanguine est indispensable pour les dermatoses neutrophiliques et les vasculites; la réalisation systématique du myélogramme est licite au cours de toute lésion même banale au cours des hémopathies malignes.

### **References:**

- 1- Bessis D, Francès C, Guillot B, Guilhou JJ, eds, Dermatologie et médecine, Vol. 3: Manifestations dermatologiques des maladies du système hématopoïétique et oncologie dermatologique. Springer – Verlag. France, 2009. P 49-1, P49-13 et P71-1, P 71- 11
- 2- NL Harris, ES Jaffe, J Diebold, G. Flandrin, HK Muller-Hermelink, J Vardiman, TA Lister and GD Bloomfield. The World Health Organization classification of neoplastic diseases of the hematopoietic and lymphoid tissues. *J Clin Oncol* 1999;17: 3835-49.
- 3- Bennet, Plum, Gill, Kokko, Mandell, Okner, Smith. Traité de médecine interne. Cécil 20ème éd. France. 1997. 1008p.
- 4- Bauduer F. Aspect clinique des leucémies aiguës. Encycl Méd Chir. Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, Hématologie, 11-018-G-10, 2002, 8p.
- 5- CISSOKO L. Caractéristiques épidémiologiques des hémopathies malignes dans les services d'hématologie-oncologie médicale et de médecine interne de l'hôpital du Point G. observations. These, Med. Bamako, 2005 N: 4.
- 6- Dal Maso L and Franceschi S. Epidemiology of non-Hodgkin lymphomas and other haemolymphopoietic neoplasms in people with AIDS. *Lancet Oncol* 2003;4:110-9.
- 7- Aractingi S, Bachmeyer C, Verola O, Miclea JM, Rousselot P, Dubertret L, et al. Misleading specific cutaneous lesions in myelodysplastic syndromes. *J Am Acad Dermatol* 1995; 33 (2Pt1):187–191.
- 8- Kaddu S, Zenahlik P, Beham-Schmid C, Kerl H, Cerroni L. Specific cutaneous infiltrates in patients with myelogenous leukemia: a clinicopathologic study of 26 patients with assessment of diagnostic criteria. *J Am Acad Dermatol*

9- Piérard G.E. Cutaneous infections associated with hematological malignancies. *Rev Med Liège* 2015; 70 : 12 : 617-622

10- Wolfson JS, Sober AJ, Rubin RH. Dermatologic manifestations of infections in immunocompromised patients. *Medicine* 1985; 64:115–132.

11- Kenneth L, Otridge B, FRCPI W, Vandenberg E, C. Powell et al. Pyoderma gangrenosum, polycythemia rubra vera, and the development of leukemia. *J AM ACAD DERMATOL* 1992; 27: 804-8.

12- J.J.Morand, E.Lightburn, M.A.Richard, S.Hesse-Bonerandi, F.Carsuzaa, J.J.Grob Manifestations cutanées des syndromes myélodysplasiques. *Rev Méd Interne* 2001; 22: 845 53.

13- F. Jardin, H. Lévesque , H. Tilly. Manifestations dysimmunitaires associées aux lymphomes. *La revue de médecine interne* 26 (2005) 557–571

14- Wendy. S, Susser, Diane. L, Whitaker-Worth, Grant-Kels, Farmington. Mucocutaneous reactions to chemotherapy. *J Am Acad Dermatol* 1999; 40: 367-98.

15- Simon LB, Francoual J, Minard P, Gbadamassi MC. Hemopathie lymphoïde chronique et mélanome malin: association fortuite? *Revue française des laboratoires*, février 1999, N ° 310

16- Aractingi S, Mansouri S. Manifestations cutanées au cours des hémopathies malignes. *Presse Médicale*. 1997; 14: 678- 683.

17- Avivi I, Rosenbaum H, Levy Y, Rowe J. Myelodysplastic syndrome and associated skin lesions : a review of the literature. *Leuk Res* 1999; 23 : 323-30

18- B. Soutoua, D.Vignon-Pennamenb, O.Chosidowc Les dermatoses neutrophiliques. *La Revue de médecine interne* (2011) in the press.

19- Paydas S, Zorludemir S, Sahin B. Vasculitis and leukemia. *Leuk Lymphoma* 2000;40:105–112.

20- NL, Elfenbein GJ, Panush RS. Vasculitis associated with malignancy. Experience with 13 patients and literature review. *Medicine* 1988;67: 220–230.

21- Ludovic-Bernard Simon a,°, Joanna Francoual b, Patrice Minard b, Marie-Christine Gbadamassi a, Denis Foulon b8- Cohen P, Kurzrock R. Sweet's Syndrome and malignancy. *Am J Med* 1987; 82:1220–1226.

22- Van Dijk E. Ichtyosiform atrophy of the skin associated with internal malignant diseases. *Dermatologica* 1963; 127:413-28.

23- PolitiY, Ophir J, Brenner S. Cutaneous paraneoplastic syndromes. *Acta Derm Venereol* 1993;73: 161-70.9. Longacre TA, Smoller BR. Leukemia cutis.

24- Poole S, Fenske NA. Cutaneous markers of internal malignancy. I. Malignant involvement of the skin and the genodermatoses. *JAmAcad Dermatol* 1993;28:1-3.

25- Moore RL, Devere TS. Epidermal manifestations of internal malignancy. *Dermatol Clin*

2008; 26:17-29.

26- Kajisawa C, Matsui C, Morohashi M. A specific cutaneous lesion revealing myelodysplastic syndrome. *Eur J Dermatol* 1998 ; 8 : 517-8.

27- Dan Lipsker, Peggy Boeckler. Manifestations cutanées associées aux paraprotéines mécanismes des atteintes cutanéestome 36 > n° 7/8 > juillet-août 2007 *Presse Med.* 2007; 36: 1135–40

28- Shaikh BS, Frantz E, Lookingbill DP. Histologically proven leukemia cutis carries a poor prognosis in acute nonlymphocytic leukemia. *Cutis* 1987; 39: 57–60.

29- Sepp N, Radaszkiewicz T, Meijer CJ, Smolle J, Seewann H, Fritsch P. Specific skin manifestations in acute leukemia with monocytic differentiation. A morphologic and immunohistochemical study of 11 cases. *Cancer* 1993;71: 124–132.

30- Namba Y, Koizumi H, Nakamura H, Tarumi T, Sawada K, Ohkawara A. Specific cutaneous lesions of the scalp in myelodysplastic syndrome with deletion of 20q. *J Dermatol* 1999 ; 26 :

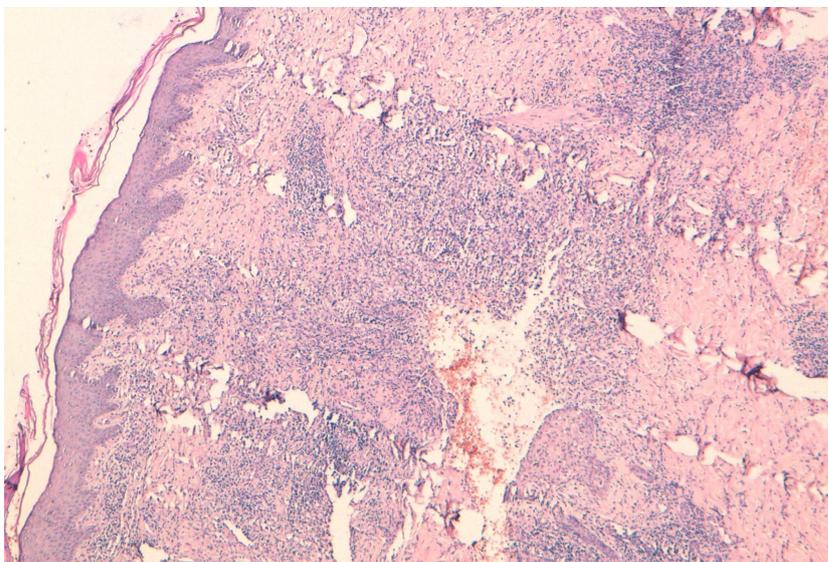
220-4.

31- Aractingi S, Bachmeyer C, Miclea JM, Vérola O, Rousselot P, Dubertret L, et al. Unusual specific cutaneous lesions in myelodysplastic syndromes. *J Am Acad Dermatol* 1995 ; 33 : 187-91.

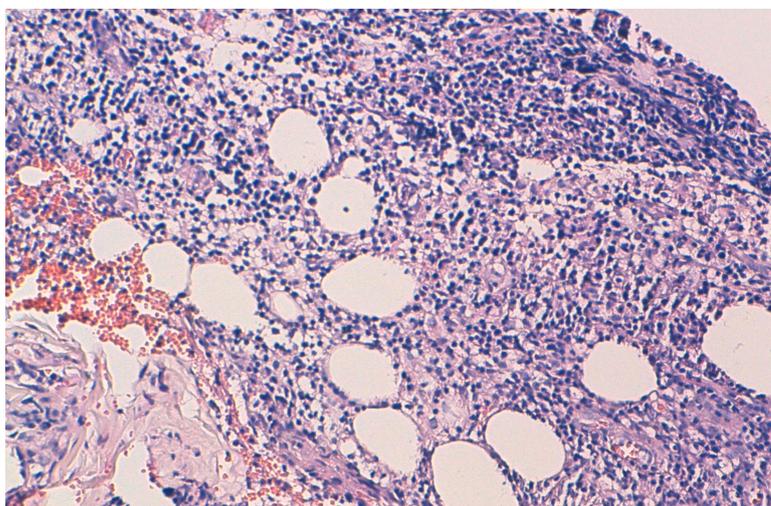
#### **Pyoderma gangrenosum au cours d'une LMC:**



#### **Gx 5: Infiltrat riche en PNN dermique sans vascularite**



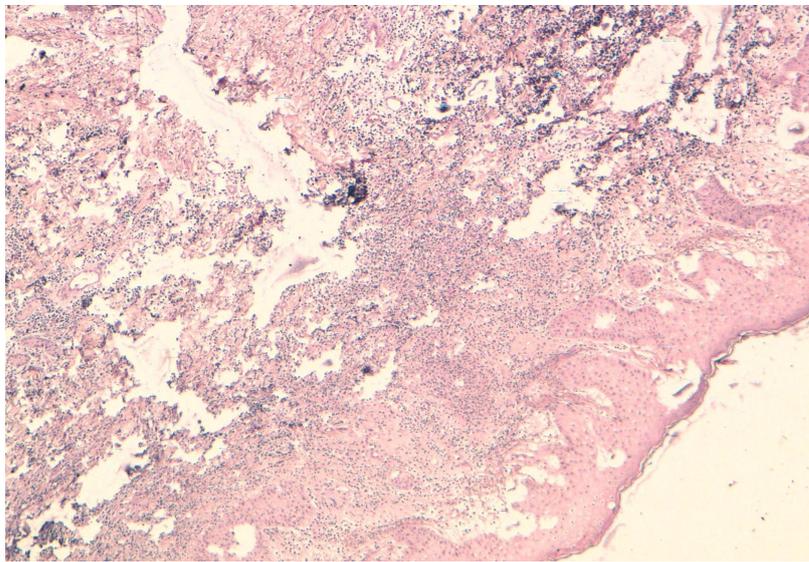
**Gx 20: Infiltrat riche en PNN dermo-hypodermique avec extravasation  
des hématies sans vascularite et sans hémato-poïse**



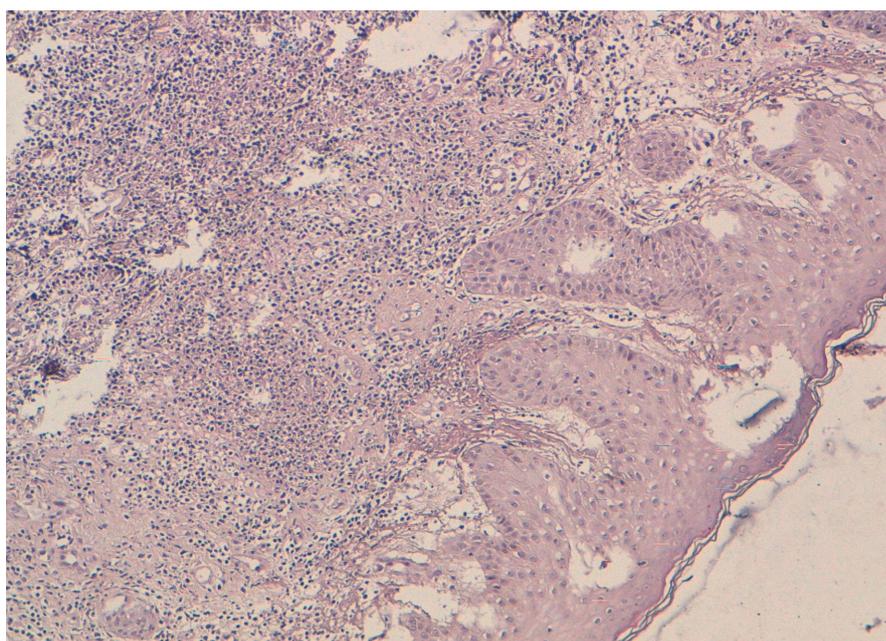
**Lésion spécifique d'une LA mimant une staphylococcie maligne de la face**



**Gx 5: Infiltrat lymphomateux atypique massif du derme**

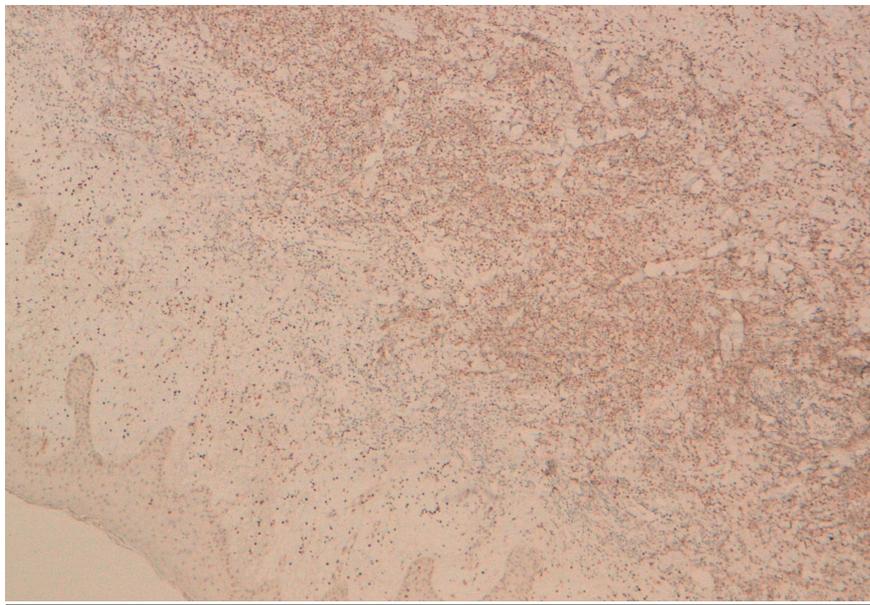


**Gx 10: Infiltrat tumoram lymphomateux du derme au cours d'une LA**



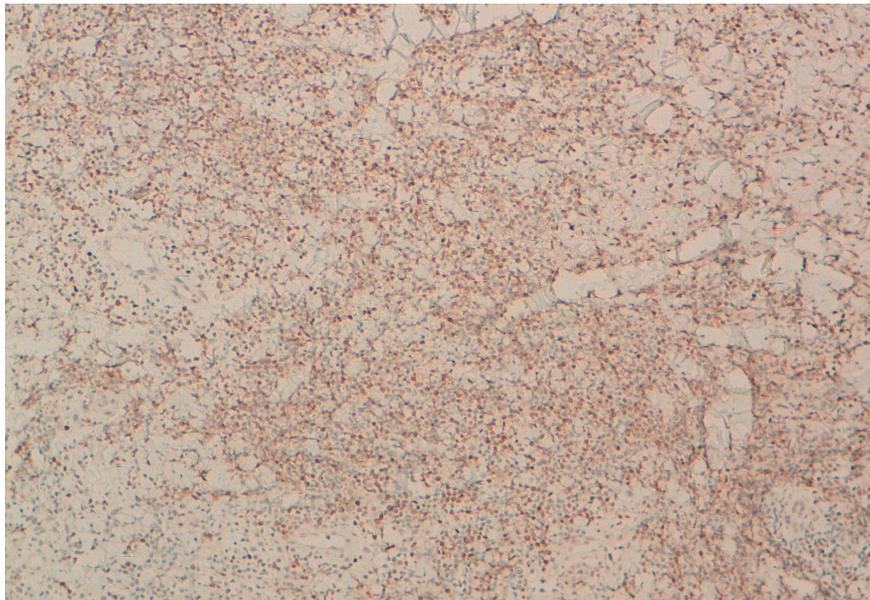
**Gx 10: Immunomarquage positif**

**à la Myéloperoxydase confirmant la LA**



**Gx 20: Immunomarquage nucléaire positif**

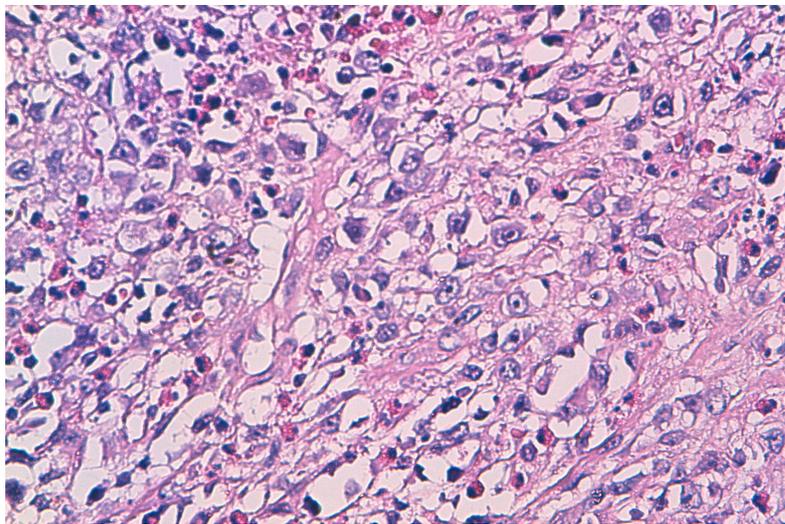
**à la Myéloperoxydase confirmant la LA**



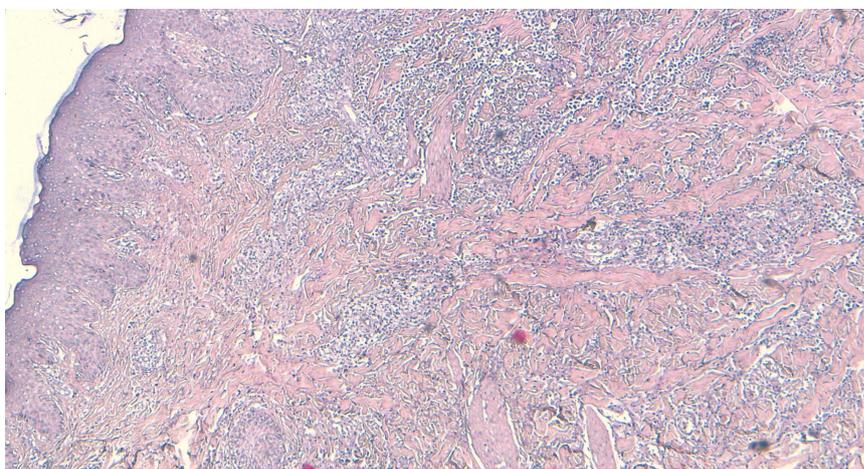
**Placard zosteriforme revelant un**  
**lymphome ganglionnaire anaplasique ALK negatif**



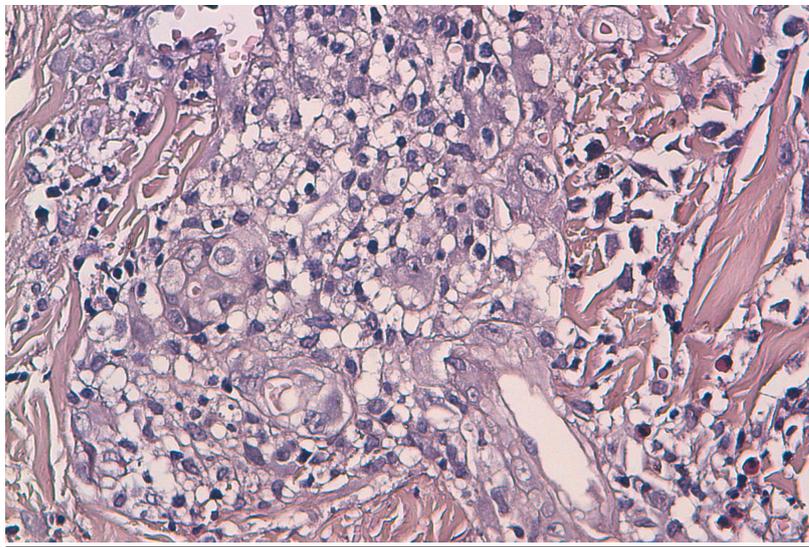
**G x 40: Ganglion: Lymphocytes de grandes taille,**  
**atypique avec infiltrat inflammatoire**



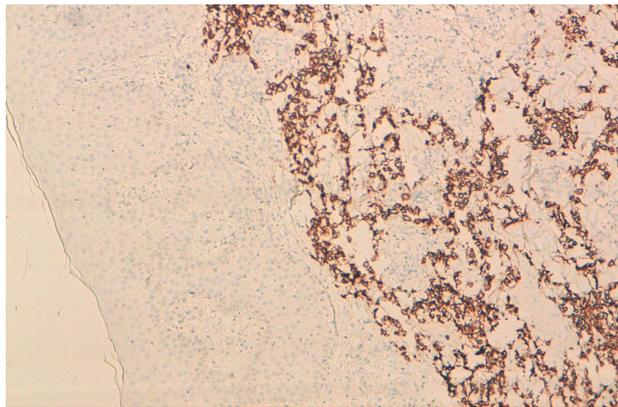
**HES x5: Peau: prolifération tumorale dermique disposée en nappe diffuse.**



**HES x40: Peau: la prolifération est faite de lymphocytes de grande taille au noyau hyperchromatique et au cytoplasme clair.**



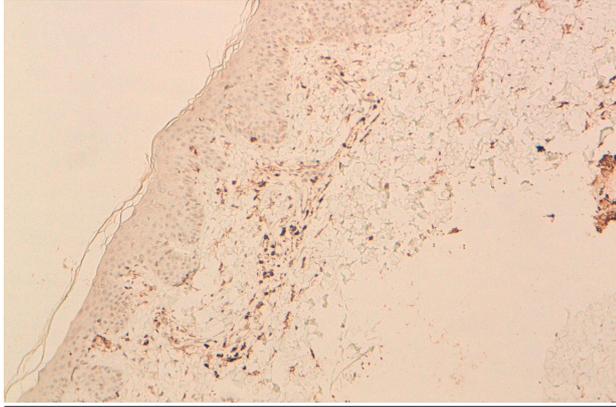
**Gx 10: L'immunomarquage par le CD30 est positif.**



**Gx 10: L'immunomarquage par ALK négatif**



**Gx 10: L'immunomarquage par CD 3 négatif**



**Lésion spécifique au cours d'un myélome multiple**



**Infiltration tumorale gingivale chez le même patient**



**LMNH parotidien avec infiltration tumorale de la peau chez une patiente**  
**présentant une alopecie stade III**



**Infiltration tumorale de la peau au cours**  
**d'un pccessus lymphomateux indifférencié**



**Mélanonychie diffuse et pigmentation palmaire**

**4 mois après traitement par l'Hydrea**



**Mélanonychie diffuse avec pigmentation gingivale après 6 mois d'un traitement par**

**protocole ABVD**



Aphte géant et  
bande  
mélanonychique



chez une patiente traitée par protocole CHOP



Aphte géant chez un patient suivi pour un LMNH

traité favorablement par la colchicine



**Hématome infecté chez une patiente suivie pour une**

**LMC avec thrombopénie profonde**



**Héropès nasal chez un patient suivi pour un myelome multiple**



**Zona indolore chez une patiente suivie pour une MH**

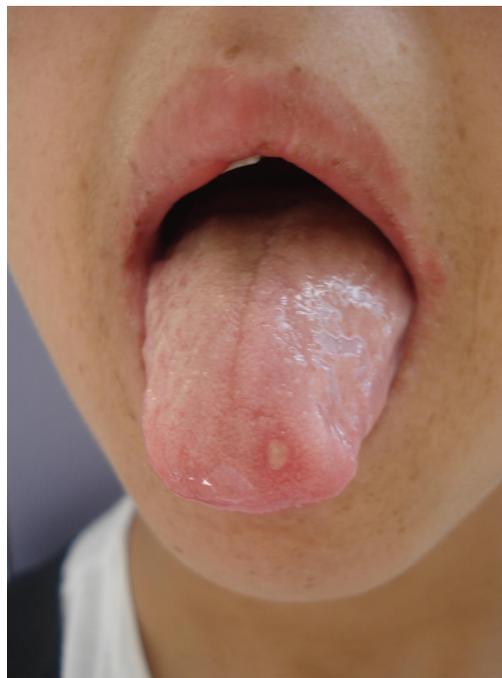


**Mucite avec perlèche candidosique chez une patiente suivie pour LMNH**



**Aphte, hyperpigmentation labiale et cutanée et furoncle chez une patiente sous**

**protocole ABVD**





**Molluscum contagiosum inflammatoire**

**chez un patient suivi pour MH**



**Purpura infiltré et nécrotique avec à l'histologie une vascularite**

**leucocytoclasique au cours d'un LMNH**



**Prurigo paranéoplasique au cours d'une MH**



**Ichtyose au niveau des jambes au cours d'une**

**LMC-**



**Lymphoedeme unilateral droit avec prurigo lors d'une MH**



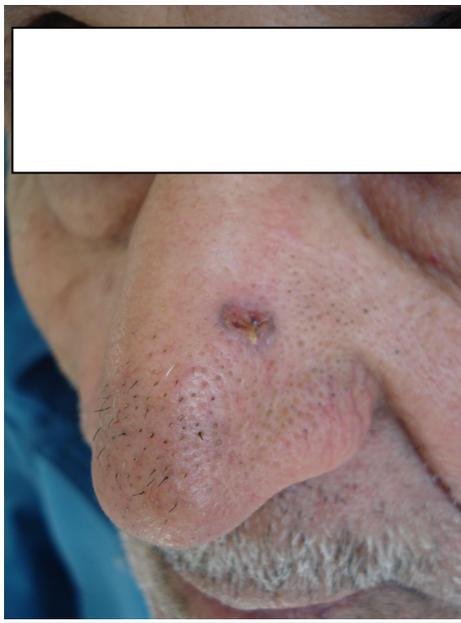
**Hypertrophie gingivale au cours d'un LMNH**



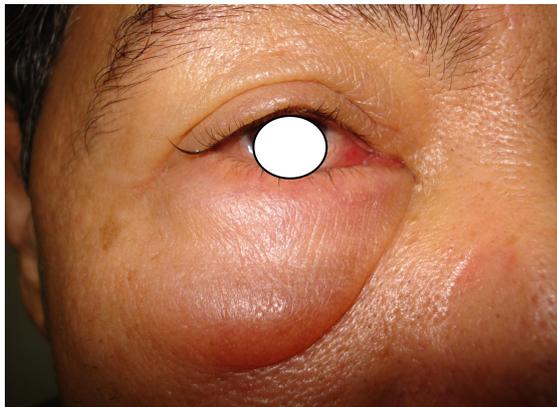
**Hypertrophie gingivale au cours d'un LA**



**Carcinome basocellulaire chez un patient suivi pour une LMC**



**Hyperhémie conjonctivale avec infiltration de la paupière correspondant histologiquement à une hyperplasie sébacée au cours d'une maladie de Waldenström**



**Erythème palmo-plantaire chez le même patient**





## **La dermatite atopique à Marrakech**

S Ben Moussa, K Nacim, O Hocar, N Akhdari, S Amal  
Service de Dermatologie et Vénérologie, CHU Mohammed VI, FMPM, UCA,  
Marrakech

Auteur correspondant: Soundous Ben Moussa  
Email:sbenmoussa5@gmail.com

## **Résumé:**

La dermatite atopique (DA) constitue un motif de plus en plus fréquent au Maroc. La rareté des données épidémiologiques maghrébines rend difficile l'appréciation de l'ampleur et du retentissement de ce problème de santé. Nous avons réalisé une étude transversale à visée descriptive et analytique réalisée entre Novembre 2014 et Avril 2015, chez une population d'enfant âgée de moins de dix ans, consultant en médecine générale, dans la ville de Marrakech; afin de déterminer la prévalence de la DA dans cette ville ainsi que son profil clinico épidémiologique.

**Mots clés:** Dermatite atopique – Prévalence – Profil épidémio-clinique

## **Summury:**

Atopic dermatitis (AD) is a common reason of consultation in Morocco. The rareness of epidemiological data in the Maghreb makes it difficult to assess the extent and impact of this health problem. We conducted a descriptive and analytical cross-sectional study conducted between November 2014 and April 2015 with a population of children under ten years old, consultant in general medicine in Marrakech; to determine the prevalence of AD in this city and its epidemiological and clinical profile.

**keywords:** Atopic dermatitis- Prevalence- Epidemio-clinical profile.

## **ملخص**

التهاب الجلد التأتبي هو مرض في نمط متزايد في المغرب. تجعل ندرة البيانات الوبائية المغاربية من الصعب تقييم مدى أثر هذه المشكلة الصحية. أجرينا دراسة وصفية و تحليلية مستعرضة بين نونبر 2014 و ابريل 2015 على الاطفال الاقل من 10 سنوات الذين قصدوا استشارة الطب العام في مراكش لتحديد مدى انتشار التهاب الجلد التأتبي في هذه المدينة و كذلك المعطيات السريرية و الوبائية.

**الكلمات الأساسية:** انتشار الجلد التهاب -التأتبي - معطيات سريرية وبائية

## **Introduction:**

La dermatite atopique (DA) est une dermatose inflammatoire prurigineuse de prédisposition génétique évoluant par poussées récidivantes sur un fond de chronicité atteignant essentiellement le nourrisson et le petit enfant [1]. La prévalence de la DA varie considérablement dans le Monde, avec en général une forte prévalence dans les pays occidentaux et une prévalence moins forte dans les pays en voie de développement. Au Maroc, l'expérience professionnelle montre que les maladies allergiques sont de plus en plus fréquentes, mais la rareté des données épidémiologiques surtout concernant la DA rend

difficile d'apprécier l'ampleur et le retentissement de ce problème de santé. L'objectif de ce travail est de déterminer la prévalence de la DA dans la ville de Marrakech, ainsi que d'étudier le profil clinique et épidémiologique.

## **Patients et méthodes:**

Il s'agit d'une étude transversale à visée descriptive et analytique réalisée entre Novembre 2014 et Avril 2015, chez une population d'enfant âgée de moins de dix ans, consultant en médecine générale, dans la ville de Marrakech, quel que soit le motif de consultation. 08 centres de santé, représentant les différents arrondissements de la ville, ont été choisis. Le diagnostic de DA était retenu selon les critères de Williams.

## **Résultats :**

Au terme de l'étude, 400 enfants ont été inclus. Le diagnostic de DA a été posé chez 27 enfants soit une prévalence de 6.75%. Une prédominance masculine a été notée (sex-ratio M/F= 1.25). L'âge moyen était de 2 ans 9 mois avec des extrêmes allant de 6 mois à 6 ans. L'âge moyen de début du prurit était de 5 mois.

Pour le mode d'allaitement, 88.9% des patients étaient sous allaitement maternel, la diversification alimentaire a débuté avant 6 mois chez 21.7% des patients. L'exposition au tabagisme passif était observée dans 44.4% des cas. La notion d'atopie familiale a été trouvée chez 74.1% des patients. La consanguinité a été notée chez 14.8% des patients, et 7.4% possédaient un animal à poil (chat).

Les signes cliniques notés chez les 14 enfants dont l'examen dermatologique était anormal, étaient les suivants : L'érythème chez 78.6% des enfants, l'œdème chez 42.9%, des croutes chez 35.7%, la xérose chez 42.9%, l'ichtyose chez 7.1%, le signe de Dennie-Morgan chez 35.7%, et le pityriasis alba (eczématides) chez 14.3% .Aucun cas de chéilite, de lichénification, d'eczéma nummulaire, d'hyperlinéarité palmaire, ni de dermatoglyphisme blanc n'a été observé.

La localisation de la dermatite atopique au niveau des joues était prédominante (92.8%), suivie par le front, cuir chevelu, sillon rétro auriculaire et la face antérieure du cou (35.7%), puis le menton, poitrine et l'abdomen (28.6%), puis le dos (21.4%), puis la région péri axillaire, le poignet, les hanches et le genou (18.4%), et enfin l'avant bras, la main, la région inguinale, creux poplité.

Aucun cas ne présentait des lésions aux niveaux des coudes, fesses, la face antérieure de la cheville et le pied.

Un seul cas d'impétiginisation des lésions a été noté. Aucun cas de retard de croissance n'a été rapporté.

Les dermocorticoïdes étaient utilisés dans 75% des cas lors des poussées et les émoullients dans 41.7%, le traitement de fond n'était pas respecté.

## **Discussion:**

La prévalence de la DA dans la ville de Marrakech déterminée par notre étude est de 6.75%. Au Maroc : Très peu d'études concernant la DA ont été réalisées, en fait la majorité des données épidémiologiques disponibles émanent des résultats de l'étude ISAAC (International

Study of Asthma and Allergies in Childhood)[2]. Notre résultat est proche de celui trouvé dans les pays Maghrébins[3,4] et moins élevé que les résultats observés dans les pays développés[5,6].(tableau1)

Dans notre étude on note une prédominance masculine, ce qui en accord avec les résultats des séries maghrébines et marocaines [4,7,8, 9]. En revanche, le début de la DA est plus précoce par rapport à ce qui est rapporté par la littérature occidentale, et certaines séries maghrébines.

Concernant l'aspect clinique, chez nos patients et surtout les enfants âgés de moins de deux ans, les zones les plus fréquemment atteintes étaient : les joues (90%), le front (50%), le sillon rétro-auriculaire (50%), et la face antérieure du cou (50%), ce qui rejoint la littérature pour les deux premières localisations, tandis que les deux dernières correspondent à une atteinte inversée par rapport à l'âge. Chez les enfants de plus de deux ans, on a noté la prédominance de la forme localisée (75%) de la DA, la zone la plus atteinte était les joues (100%), les plis de flexions n'étaient atteints que dans 25% cas, il s'agissait du creux poplité, ce qui se contredit avec les données de la littérature.

Deux tiers des patients atteints de DA ont un parent au premier degré atteint de dermatite atopique, d'asthme ou de rhinite allergique, contre seulement un tiers chez les sujets non atopiques.

Le rôle protecteur de l'allaitement maternel dans la DA a été rapporté dès 1936. Depuis, plusieurs travaux ont essayé de mieux explorer cette relation entre la DA et l'allaitement maternel ; leur conclusions étaient discordantes. En effet, si une corrélation positive a été rapportée par certains auteurs, d'autres n'ont pas pu démontrer l'effet bénéfique de l'allaitement maternel [10].

Il n'existe pas de recette thérapeutique standardisée pour la DA. La clé de la prise en charge repose sur une coordination à trois niveaux : prise en charge de la poussée d'eczéma, de l'atopie entre les poussées, et des facteurs déclencheurs quand il y a lieu de le faire [11]. La prescription et la prise en charge restent modulées par l'expérience de chacun sur la base d'un consensus minimaliste récent [5]. L'éducation du patient et de sa famille joue un rôle important dans la correction des fautes de la prise en charge de cette pathologie chronique.

## **Conclusion:**

La prévalence de la DA à Marrakech est de 6.75%, nos résultats classe Marrakech parmi les zones de moyenne prévalence, dans notre contexte il est observé un âge de début relativement précoce par rapport à ce qui est observé ailleurs, le profil clinique ne diffère pas pour autant du profil classique de la DA. Cependant des études à l'échelle nationale s'avèrent nécessaires, en incluant le monde rural, et avec un échantillonnage plus important.

## **Figures:**

Tableau 1: Prévalence de la dermatite atopique dans les différentes séries:

<u>Etudes</u>	<u>Prévalence</u>
TUNISIE [3]	8.3%
ALGERIE[4]	6.5%

FRANCE[5]	8.8%
ESPAGNE[6]	3%
ITALIE[6]	6%
ROYAUME UNI[6]	13%
NOTRE ETUDE	6.5%

## **Références :**

1- Dammak A, Guillet G. Dermatite atopique de l'enfant. Journal de Pédiatrie et de Puriculture 2011; 24(2): 84-102.

2- Asher MI, Keil U, Anderson HR, Beasley R, Crane J, Martinez F, et al. International Study of Asthma and Allergies in Childhood (ISAAC): rationale and methods. Eur Respir J 1995; 8 (3): 483-91.

3- Khaldi F, Fakhfakh R, Mattoussi N, Ben Ali B, Zouari S, Khémiri M. Prevalence and severity of asthma, allergic rhinoconjunctivitis and atopic eczema in "Grand Tunis" schoolchildren: ISAAC. Tunis Med 2005; 83 (5): 269-73

4- Baghou S, Bensaad D, Taied A, Ammar-Khodja A. Prévalence et profil Clinique de la dermatite atopique en Algérie. Ann Dermatol Vener 2012; 139(12): B140.

5- Société Française de Dermatologie. Prise en charge de la dermatite atopique de l'enfant. Texte court. Ann Dermatol Venereol 2005; 132(1): 81-91.

6- Williams H, Robertson C, Stewart A, Ait-Khaled N, Anabwani G, Anderson R, et al. Worldwide variations in the prevalence of symptoms of atopic eczema in the international study of asthma and allergies in childhood. J Allergy Clin Immunol 1999; 103 (1): 125-38.

7- Mandhouj S, Belhadj Ali H, Amri M, Khorchani H, Gassab A, Chaabane S, et al. Le profil épidémiologique-clinique de la dermatite atopique en Tunisie : est-il toujours différent de l'occident ? Ann Dermatol Vener 2005 ; 132 : 176.

8- Souarji A. Prévalence de l'asthme et des manifestations allergiques chez les écoliers à la ville d'Oujda. Thèse Doctorat Médecine, Fès ; 2011, p 91.

9- Ait Sab I, Sbihi M, Laissaoui K, Hocar O, Amal S. La dermatite atopique. Etude prospective à Marrakech. Rev Mar Mal Enf 2007; 15 : 24-7.

10- Amri M, Elhani I, Doussari S, Amir A. Dermatite atopique et allaitement maternel exclusif prolongé. Ann Dermatol Venereol 2012; 139(4): 257-60.

11- Guillet MH, Guillet G. Bilan de l'exploration allergologique chez 251 patients atteints de dermatite atopique modérée à sévère. Fréquence et signification de l'eczéma de contact, de l'allergie alimentaire et aux pneumallergènes. Ann Dermatol Venereol 1996; 123: 157-64.

## **Acrodermatite entéropathique par un déficit en zinc : cas clinique et revue de la littérature.**

Aicha Elharrouni Alaoui<sup>1</sup> , Hanane Baybay<sup>1</sup> ,Mounia Bennani<sup>1</sup>, Sara Elloudi<sup>1</sup> ,Zakia Douhi<sup>1</sup>,  
Fz Mernissi<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service de Dermatologie, Centre Hospitalier Universitaire Hassan II , Fès, Maroc

Auteur correspondant

Aicha Elharrouni Alaoui , Service de Dermatologie, Centre Hospitalier Universitaire Hassan II, FES Maroc

[ealaouiaicha@gmail.com](mailto:ealaouiaicha@gmail.com)

[hananebaybay@gmail.com](mailto:hananebaybay@gmail.com)

## **Résumé :**

Nous rapportons le cas d'une Acrodermatite entéropathique par un déficit en zinc chez un nourrisson nourri exclusivement au sein. Cette pathologie, bien que rare, Elle se révèle habituellement dans les premiers mois de la vie, lors du sevrage de l'allaitement maternel.

## **English abstract:**

We report the case of a Acrodermatitis enteropathica and an overview of zinc metabolism. Symptoms of acrodermatitis enteropathica occur within the first few months after birth and tend to appear shortly after weaning.

*Key words:* Acrodermatitis enteropathica, overview of zinc metabolism

## **ملخص :**

نسرد حالة التهاب الجلد المعوي بسبب نقص الزنك عند رضيع يتغذى على الرضاعة الطبيعية حصراً. هذا المرض ، رغم ندرته ، يتم الكشف عنه عادة في الأشهر الأولى من الحياة عندما يتم الفطام.

## **Introduction :**

L'acrodermatite entéropathique (AE) est une erreur innée, héréditaire et rare du métabolisme conduisant à un déficit sévère en zinc, et caractérisée par une dermatite acrale, une alopécie, une diarrhée et un retard de croissance staturo-pondérale.. Elle survient au cours des premiers mois de la vie, durant la période du sevrage de l'allaitement maternel(1). Nous rapportons le cas d'un nourrisson nourri exclusivement au sein, ayant une acrodermatite entéropathique.

## **Patient et observation :**

Il s'agit d'un nourrisson, de sexe féminin, âgé de 1an et 5 mois issu d'un mariage consanguin, et d'une grossesse menée à terme avec une bonne adaptation à la vie extra-utérine.Elle était nourrit exclusivement au sein. Il consultait dans notre formation pour une dermite du siège persistante depuis l'âge de 3 mois, résistante aux différents traitements .L'évolution était marquée par l'apparition des mêmes lésions en péri-buccale et au niveau des membres. L'examen clinique objectivait la présence d'un placard érythémato-vésiculeux, érodé par endroit surmonté de croûtes millécériques, mal limité, de contours irréguliers, siégeant en péri-buccal, périanal, génital et aux extrémités (figure 1-2). Le diagnostic d'acrodermatite entéropathique était confirmé par une zincémie effondrée 0 ,48mg/l. Un traitement par le sulfate de zinc était restauré à dose de 5mg/kg/j et l'évolution après 8 mois était marquée par le début d'amélioration ( figure 3-4)puis la patiente était perdue de vue.



**Figure 1-2 : atteinte périforificielle**



**Figure 3-4 :début de cicatrisation des lésions génitales**

### **Discussion :**

L'acrodermatite entéropathique est une maladie autosomique récessive rare, décrite pour la première fois comme éruption cutanée à localisation acrale par Danbolt et Clos en 1942(1). En 1973 elle a été rattachée à un déficit en zinc par défaut de l'absorption intestinale du zinc selon Moynahan et Barbes(2), en 2001 Wang et al. ont localisé le gène de l'AE sur la région télomérique du chromosome 8 (3) et que Kury et al. ont identifié le gène(4).

- Le zinc est un oligoélément essentiel pour l'organisme. Il intervient dans le métabolisme, protidique, glucidique et de la vitamine A, mais également dans le système immunitaire, leurs besoins varient avec l'âge, ses principales sources sont les aliments d'origine animale mais également les sécrétions pancréatiques et le lait maternel, dont le taux à l'état physiologique décroissant au fil du temps, allant de 350 µg/100 ml la première semaine à 55 µg/100 ml à la trentième semaine. Le déficit peut être acquis ou congénital représentée par l'AE (5-6) qui est expliquée par un déficit de l'absorption du zinc dans le tube digestif secondaire à la diminution partielle ou totale de la protéine de transport du zinc.

- L'AE apparaît dans les premiers mois de la vie après le sevrage de l'allaitement maternel, la survenue lors de l'allaitement maternel exclusif est rare comme le cas de notre patiente, elle a été rapporté surtout chez les prématurés. Récemment cela a été rattachée soit à une immaturité digestive avec une augmentation de l'excrétion intestinale du zinc et une diminution de l'absorption de celui-ci, soit à une augmentation accrue des besoins en zinc, soit encore à une faible teneur en zinc du lait maternel(7).Cliniquement elle se manifeste par des lésions cutanées très typiques érythémateuses au début puis vésiculo bulleuses,

pustuleuses, ou érythémato-squameuses, siégeant d'une façon symétrique, péri-orificielle, rétro-auriculaire, d'atteinte phanérienne type d'une alopecie du cuir chevelu, des cils et des sourcils, et des déformations des ongles. Souvent associées à une diarrhée aqueuse, une anorexie, un retard de croissance staturo-pondérale, rarement on peut avoir des atteintes ophtalmologiques(5). Le diagnostic est confirmé par la mise en évidence d'un taux bas du zinc plasmatique effondré ou par diminution des phosphatases alcalines constituent un signe indirect du déficit en zinc, cela est expliqué que leur protéine transporteuse est en commun.

- Le traitement repose sur le sulfate de zinc par voie orale, avec des doses variables en fonction de la croissance. Jusqu'à maintenant pas de consensus à propos des doses, certains auteurs recommandent de commencer avec 5 à 10 mg/kg/jour puis des doses d'entretien de 1 à 2 mg/kg/jour. Ce traitement doit être maintenu à vie. Malgré les difficultés de la prise en charge le pronostic reste excellent.(5)

### **Conclusion :**

L'acrodermatite est une maladie rare mais grave , exceptionnellement observée chez des nourrissons nés à terme et nourris exclusivement au sein L,e traitement substitutif en zinc en a transformé le pronostic.

### **Références :**

1. Danblot N, Closs K. Acrodermatitis enteropathica. Acta Derm Venereol 1942;23:127-69.
2. Moynahan EJ, Barnes KM. Zinc therapy in a synthetic diet for lactose intolerance. Lancet 1973;1:676-7.
3. Wang K, Pugh EW, Griffen S, Doheny KF, Mostafa WZ, Al-Aboosi MM et al. Homozygosity mapping places the acrodermatitis enteropathica gene on chromosomal region 8q24.3. Am J Hum Genet 2001;68:1055-60.
4. Kury S, Devilder MC, Avet-Loiseau H, Dreno B, Moisan JP. Expression pattern, genomic structure and evaluation of the human SLC30A4 gene as a candidate for acrodermatitis enteropathica. Hum Genet 2001;109:178-85.
5. Perafan-Riveros C, Franca LF, Alves AC, Sanches JA Jr. Acrodermatitis enteropathica: case report and review of the literature. Pediatr Dermatol 2002;19:426-31.
6. Abitan R, Koepfel MC, Jacquet Ph, Thuret I, Perrimond H, Sayag J. Carence acquise en zinc chez un nourrisson prématuré nourri au sein. Ann Dermatol Venereol 1994;121:635-8.
7. Zimmerman AW, Hambidge KM, Leptow ML, Greenberg RD, Stover ML, Casey CE. Acrodermatitis in breast-fed premature infants: evidence of a defect of mammary gland secretion. Pediatrics 1982;69:176-83.

# **Mycosis fongoïde invisible: Une dermatose à ne pas méconnaître**

H. Ait el hadj, O. Hocar, N. Akhdari, S. Amal

Service de Dermatologie-Vénérologie, Hôpital Arrazi, CHU Mohamed VI, Marrakech  
Faculté de médecine et de pharmacie, Université Caddi Ayyad, Marrakech, Maroc

## **Résumé :**

**Introduction:** Le prurit est un signe fonctionnel fréquent en dermatologie. Il précède, accompagne ou suit l'apparition des lésions cutanées, parfois le prurit peut être isolé sans lésions dermatologiques spécifiques qui nous permettent de s'orienter vers un diagnostic étiologique. La démarche diagnostique doit être systématique en recherchant tout d'abord des arguments cliniques et para-cliniques pour une dermatose spécifique puis en recherchant une cause interne. La négativité des explorations étiologiques doit envisager le clinicien à réaliser des biopsies cutanées multiples sur peau d'aspect normal afin d'éliminer une malignité sous-jacente, notamment un lymphome T cutané primitif type Mycosis Fongoïde invisible.

**Observation:** Il s'agit d'une patiente âgée de 75 ans, ayant des antécédents de tuberculose pulmonaire traitée, d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) sur séquelles de tuberculose. Elle s'est présentée pour un prurit chronique généralisé évoluant depuis 4 ans, l'examen dermatologique n'a pas objectivé de lésions spécifiques en dehors de quelques excoriations en rapport avec le grattage. Le reste de l'examen physique ganglionnaire, abdominal, et neurologique était sans particularité. Des biopsies cutanées multiples sur une peau d'aspect normal ont révélé des caractéristiques histologiques compatibles avec un Mycosis Fongoïde. A l'immunohistochimie, les cellules lymphoïdes atypiques ont exprimé les marqueurs CD3, CD4, CD5 et CD8, et non pas exprimé le marqueur CD30. Une évaluation biologique a objectivé une numération formule sanguine normale, le frottis sanguin n'a pas montré de cellules de Sézary, une immunophénotypage lymphocytaire dans le sang était normale, la vitesse de sédimentation des érythrocytes était normale. Une évaluation biochimique complète, y compris de la fonction hépatique, la fonction rénale n'a révélé aucune anomalie. La radiographie thoracique a montré des foyers de dilatation de bronches (DDB) localisés et dilatation de l'artère pulmonaire. La tomographie thoraco-abdomino-pelvienne a montré un aspect d' HTAP avec présence de multiples foyers d'atélectasies aérées des deux apex, des foyers réticulo micronodulaire, associés à des bronchectasies de traction. Un traitement par méthotrexate a été indiqué, mais vu l'atteinte pulmonaire, nous avons opté pour une photothérapie UVB à raison de 3 séances/semaine. L'évolution était marquée par une légère amélioration.

**Discussion:** Le mycosis fongoïde est une pathologie relativement rare, mais reste la forme la plus fréquente des lymphomes cutanés primitifs. Il peut prendre des formes cliniques multiples parfois surprenantes, dont l'examen anatomopathologique permet alors d'en affirmer le diagnostic. Très rarement le mycosis fongoïde peut être cliniquement occulte comme démontré dans notre cas et a été qualifié dans la littérature de «mycosis fongoïde invisible». C'est l'association significative d'un prurit généralisé avec une malignité sous-jacente potentielle qui peut conduire à une incertitude diagnostique et devrait donc inciter les cliniciens à effectuer des investigations pour exclure une implication systémique.

**Conclusion:** L'intérêt de cette observation est d'insister sur l'importance de la réalisation des biopsies cutanées multiples devant un prurit persistant résistant à plusieurs approches thérapeutiques, afin de ne pas passer à côté d'un mycosis fongoïde invisible.

**Mots clés:** Prurit généralisé chronique, Mycosis Fongoïde Invisible, Photothérapie

**Abstract :**

**Introduction:**

Pruritus is a common functional sign in dermatology. It precedes, accompanies or follows the appearance of skin lesions, It can be isolated without specific dermatological lesions that allows us to move towards an etiological diagnosis. The diagnostic procedure must be systematic by first seeking clinical and para-clinical arguments for a specific dermatosis and then looking for an internal disease. The negativity of etiological research must motivate the clinician to perform multiple skin biopsies on normal-looking skin to eliminate an invisible Mycosis Fungoides.

**Observation:**

A 75-year-old female with a history of treated pulmonary tuberculosis, pulmonary arterial hypertension (PAH) presented for a generalized chronic pruritus. The dermatological examination did not objectify specific lesions apart from some excoriations due to scratching. The nodal, abdominal, and neurological examination was normal. Multiple skin biopsies on normal-looking skin revealed histological features compatible with Mycosis Fungoides. At immunohistochemistry, atypical lymphoid cells expressed the markers CD3, CD4, CD5 and CD8, and not CD30. A biological evaluation showed normal blood count, there was no Sézary cells. Circulate lymphocyte immunophenotyping, erythrocyte sedimentation and a complete biochemical evaluation showed no abnormalities.

Chest X-ray showed localized bronchial dilatation (DDB) foci and dilation of the pulmonary artery. Pulmonary arterial hypertension, multiple foci of ventilated atelectasis of the two apices, reticulo-micronodular foci, associated with traction bronchiectasis were present on the CT scan. The patient was treated with oral antihistamines, emollient baths, topical corticosteroids without improvement. Treatment with methotrexate was indicated, but given the pulmonary condition, we opted for UVB phototherapy 3 sessions weekly. Pruritus has quietly decreased.

**Discussion:**

Mycosis Fungoides (MF) is a relatively rare disease, but remains the most common variety of primary cutaneous lymphoma. The MF can take multiple clinical forms sometimes surprising, the pathological examination allows to assert the diagnosis. Very rarely MF can be clinically occult as demonstrated in our case and has been called by authors "Invisible Mycosis Fungoides". The significant association of generalized pruritus with potential underlying malignancy may lead to diagnostic uncertainty and should therefore encourage clinicians to perform investigations to rule out systemic involvement.

**Conclusion:**

The interest of this observation is to show the importance of performing multiple skin biopsies in case of persistent pruritus resistant to several therapeutic approaches so as not to miss an invisible mycosis fungoides.

## ملخص:

### مقدمة:

تعتبر الحكة من بين الأعراض الشائعة، وهي تسبق ظهور الآفات الجلدية أو تصاحبها أو تليها، ويمكن في بعض الأحيان ألا ترافق الحكة أية آفات جلدية معينة التي تسمح لنا بتشخيص مرض معين. يجب أن يكون الإجراء التشخيصي منهجيا عن طريق البحث أولا عن الحجاج السريرية وشبه السريرية لتشخيص مرض جلدي، ثم البحث عن سبب داخلي. في حالة كانت كل نتائج الفحوصات للبحث عن سبب للحكة سلبية، فيجب على الطبيب إجراء عدة خزعات من الجلد الطبيعي للتأكد من غياب أورام خبيثة كاملة، بما في ذلك أورام من نوع الخلايا التائية الجلدية البدائية الغير المرئية .

### حالة سريرية:

امرأة تبلغ من العمر 75 عاما، كانت تعاني من مرض السل الرئوي وارتفاع ضغط الدم الشرياني الرئوي. تعاني من حكة مزمنة منذ 4 سنوات، لم يفصح الفحص الجلدي عن آفات معينة غير بعض الأعراض المرتبطة بالخدش. الفحص السريري لم يكشف عن أي اختلالات بما في ذلك الفحص البطني، العقدي، والعصبي. كشفت خزعات الجلد الطبيعي ميزات نسيجية متوافقة مع الورم التائي الجلدي البدائي الغير المرئي.

في الكيمياء المناعية، أعربت للمفاوية غير النمطية عن علامات CD3,CD4,CD5,CD8 وعدم تعبيرها CD30. أظهر تقييم بيولوجي تعداد دم طبيعي، ولم تظهر لطاخة الدم خلايا سيزاري، وكان النمط المناعي للخلايا للمفاوية في الدم طبيعيا، وكان معدل ترسيب كريات الدم الحمراء طبيعيا. وكشف التقييم الكيميائي الحيوي الكامل عن وظائف طبيعية للكبد والكلية. أظهرت أشعة الصدر بؤر توسع الشعب الهوائية وتمدد الشريان الرئوي. لم تكشف الموجات فوق الصوتية للحوض والبطن عن أي إختلالات. تم اقتراح العلاج بالميثوتريكسيت، ولكن بسبب مشاكل الرئة عند المريضة، قرر التداوي بحصص الأشعة UVB بمعدل ثلاث حصص أسبوعية. مما أدى إلى تحسن طفيف.

### مناقشة:

الورم التائي الجلدي البدائي هو مرض نادر نسبيا، لكنه يظل النوع الأكثر شيوعا للورم التائي الجلدي الأساسي. يمكنه اتخاذ أشكالاً سريرية متنوعة، حيث يمكن التشريح المرضي من تأكيد التشخيص . نادرا ما يكون الورم التائي الجلدي البدائي غامضا سريريا كما هو موضح في حالتنا، وقد تم وصفه بأنه غير مرئي. لذلك ينبغي تشجيع الأطباء على إجراء فحوصات لاستبعاد هذا المرض.

### خاتمة:

تتم أهمية هذه الملاحظة في التأكيد على أهمية إجراء خزعات متعددة من الجلد عند الحكة المزمنة، المقاومة للعديد من الأدوية، حتى تتمكن من تشخيص الورم التائي الجلدي البدائي الغير المرئي. **الكلمات المفتاحية:** الحكة المعممة المزمنة، الورم التائي الجلدي البدائي الغير المرئي، العلاج بالأشعة.

## Introduction:

Le prurit est un signe fonctionnel fréquent en dermatologie. Il précède, accompagne ou suit l'apparition des lésions cutanées, parfois le prurit peut être isolé sans lésions dermatologiques spécifiques qui nous permet de s'orienter vers un diagnostic étiologique.

La démarche diagnostique doit être systématique en recherchant tout d'abord des arguments cliniques et para-cliniques pour une dermatose spécifique puis en recherchant une cause interne. La négativité des explorations étiologiques doit envisager le clinicien à réaliser des biopsies cutanées multiples sur peau d'aspect normal afin d'éliminer une malignité sous jacente, notamment un lymphome T cutané primitif type Mycosis Fongoïde invisible. Nous présentons une observation originale de Mycosis Fongoïde «invisible» associé à un prurit chronique généralisé résistant à plusieurs approches thérapeutiques chez une patiente âgée.

## Observation:

Patiente âgée de 75 ans, avait des antécédents personnels médicaux de tuberculose pulmonaire depuis 20 ans traitée, une hypertension artérielle pulmonaire sur séquelles de tuberculose. Elle a été suivie pour glaucome oculaire depuis 10 ans sous Brinzolamide collyre, et avait des antécédents familiaux d'une sœur suivie pour néo du sein.

La patiente s'est présentée pour un prurit chronique généralisé sans lésions dermatologiques

spécifiques, évoluant depuis 4 ans. La patiente a consulté chez plusieurs dermatologues, ou un bilan complet biologique (hématologique, hépatique, rénale, glycémie, thyroïdien...) et radiologique (radiographie thoracique et échographie abdomino-pelvienne) a été réalisé pour chercher une maladie interne sous-jacente était normal. La patiente a bénéficiée de plusieurs approches thérapeutiques (des antihistaminiques oraux, bains émollients, dermocorticoïdes) sans résolution de prurit. La patiente a été hospitalisée dans notre formation pour recherche étiologique approfondie, et une prise en charge thérapeutique.

A l'admission, la patiente était en bon état générale, dyspnéique, avec un prurit généralisée intense. L'examen dermatologique n'a pas objectivé de lésions spécifiques en dehors de quelques excoriations en rapport avec le grattage (Fig.1). Le reste de l'examen physique ganglionnaire, abdominal, et neurologique était sans particularité.

Une biopsie cutanée a été réalisée sur une peau d'aspect normal, d'ont l'étude anatomopathologique a objectivé un derme superficiel abrite un infiltrat lymphoïde à petites cellules disposés en interstitiel et en périvasculaire. Ces cellules lymphoïdes sont atypiques, hyperchromatiques et à contours irréguliers. Il existe un épidermotropisme marqué au niveau de la couche basale avec un halo clair péri lymphoïde (Fig.2). Une deuxième biopsie a montré le même type d'infiltrat que la première biopsie (Fig.3). L'analyse immunohistochimique a montré des cellules lymphoïdes atypiques exprimant les marqueurs CD3, CD4, CD5 et CD8, et non pas exprimé le marqueur CD30. Au terme de Cette étude anatomopathologique et immunohistochimique, le diagnostic de Mycosis Fongoïde a été retenu.

Une évaluation biologique a objectivé une numération formule sanguine normale, le frottis sanguin n'a pas montré de cellules de Sézary, une immunophénotypage lymphocytaire dans le sang était normale, la vitesse de sédimentation des érythrocytes était normale. Une évaluation biochimique complète, y compris de la fonction hépatique, la fonction rénale n'a révélé aucune anomalie. La radiographie thoracique a montré des foyers de dilatation de bronches (DDB) localisés et dilatation de l'artère pulmonaire (Fig.4). La tomодensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne a montré un aspect d'HTAP avec présence de multiples foyers d'atélectasies aérés des deux apex, des foyers réticulo micronodulaire, associés à des bronchectasies de traction (Fig.5). L'échographie abdomino-pelvienne n'a pas révélé d'anomalies.

La prise en charge thérapeutique a consisté initialement à mettre la patiente sous méthotrexate, mais vu l'atteinte pulmonaire, nous avons opté pour une photothérapie UVB à raison de 3 séances/semaine, préparation de dermocorticoïdes et double antihistaminique. L'évolution était marquée par une légère amélioration du prurit.

### **Discussion:**

Le mycosis fongoïde (MF) est une pathologie relativement rare, mais reste la forme la plus fréquente des lymphomes T cutanés primitifs. Les hommes sont plus souvent touchés que les femmes (sex ratio : 2/1) [1].

Le mycosis fongoïde affecte le plus souvent les adultes, généralement dans le cinquième à la sixième décennie [1], mais peut survenir chez le sujet jeune, voire chez l'enfant. Cette pathologie est généralement progressive et chronique. Le prurit est le symptôme le plus précoce de la maladie, souvent grave, peut être isolé au début, apparaître plus tard et persister pendant la maladie. \_\_\_\_\_ La maladie évolue cliniquement en trois phases, stade de taches, plaques cutanées infiltrées et des nodules tumoraux. Ces lésions sont en général asymétriques et localisées sur les régions du corps qui ne sont habituellement pas exposées au soleil (partie inférieure du tronc, cuisses, et seins chez les femmes), les lésions

sont hypo- ou hyperpigmentées chez les individus à la peau foncée. \_\_\_\_ Histologiquement, le mycosis fongoïde se distingue par la présence dans l'épiderme de lymphocytes isolés convolutés, des lymphocytes entourés d'un halo clair, et absence de spongiose. Les paramètres histologiques de grande valeur diagnostique est un infiltrat en bande dans le derme superficiel, un polymorphisme cellulaire avec un épidermotropisme fait de cellules cérébriformes de taille intermédiaire ou grande isolées ou en amas avec la présence de microabcès de Pautrier [2]. \_\_\_\_\_ Ces derniers sont très spécifiques mais peu sensibles retrouvés seulement dans 37 % des cas [2].

L'épidermotropisme linéaire le long de la basale et le halo péri-nucléaire sont aussi de grande valeur diagnostique.

Rarement le mycosis fongoïde est révélé par un prurit sans lésions dermatologiques, comme décrit dans notre observation et a été qualifiée de «mycosis fongoïde invisible».

De rares cas de mycosis fongoïde invisible ont été rapportés dans la littérature. Cette entité a été décrite pour la 1ère fois par Pujot et al, à travers une observation de mycosis fongoïde diagnostiqué histologiquement ne se manifestant que par un prurit persistant généralisé mais sans lésion cutanée visible à l'examen physique, et dont les biopsies cutanées obtenues à partir de peau prurigineuse d'aspect normal a objectivé un infiltrat lymphocytaire périvasculaire distinct dans le derme superficiel et des amas intraépidermiques focaux de cellules lymphoïdes atypiques (microabcès de Pautrier) [3]. L'analyse par PCR du gène TCR-gamma a révélé un réarrangement monoclonal des lymphocytes T [3]. L'approche thérapeutique et l'évolution n'ont pas été rapportées dans l'article. \_\_\_\_ D'autres cas ont été cités. Ces observations illustrent l'existence d'une forme particulière de mycosis fongoïde caractérisée uniquement par un prurit persistant sans lésions dermatologiques, ni autres signes physique, résistant à un traitement symptomatique chez des sujets âgés, et le diagnostic a été porté sur des biopsies sur une peau d'apparence normale, qui ont objectivé des caractéristiques anatomopathologique et immunohistochimique compatibles avec un MF [4,5,6,7]. Chez notre patiente, le prurit persistant était la seule manifestation de la maladie, et les changements histologiques étaient présents sans lésions cliniquement évidentes.

Le mycosis fongoïde devrait être inclus dans le groupe des dermatoses invisibles, et l'un des diagnostics étiologiques à rechercher devant un prurit sans lésions dermatologiques.

Le terme "dermatoses invisibles" est souvent utilisé dans deux contextes différents: les dermatoses invisibles pour le clinicien, à savoir les maladies sans caractéristiques cliniques significatives, dont notre cas est figuré, et les dermatoses invisibles pour le pathologiste. Ces dernières comprennent un large éventail d'entités présentant des caractéristiques cliniques définies et évidentes, mais des caractéristiques histologiques subtiles ou cachées, et sont donc "invisibles" histologiquement. Le diagnostic de telles maladies représente un défi de taille pour le dermatologue et le dermatopathologiste. La liste de ces maladies, ne comprenant à l'origine que quelques entités, s'est progressivement élargie au fil des décennies et est maintenant très longue [8].

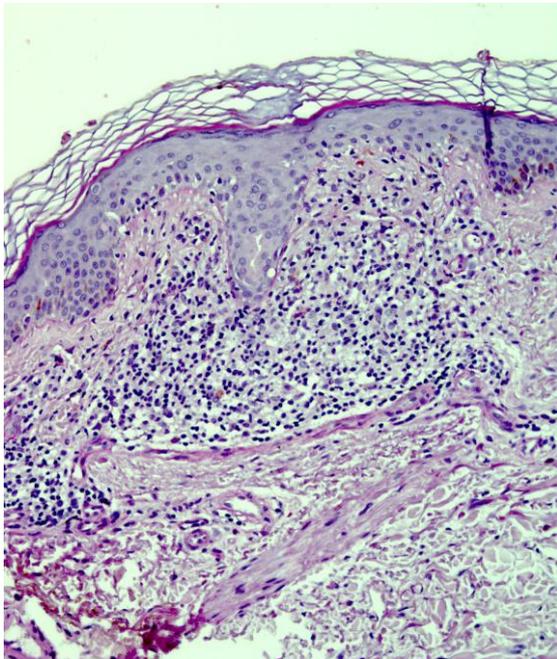
### **Conclusion:**

Notre cas met en évidence l'importance de la réalisation de biopsies cutanées multiples chez des patients âgés présentant un prurit persistant inexplicable résistant à plusieurs approches thérapeutiques, surtout en absence de lésions cutanées, afin de ne pas passer à côté d'un mycosis fongoïde invisible.

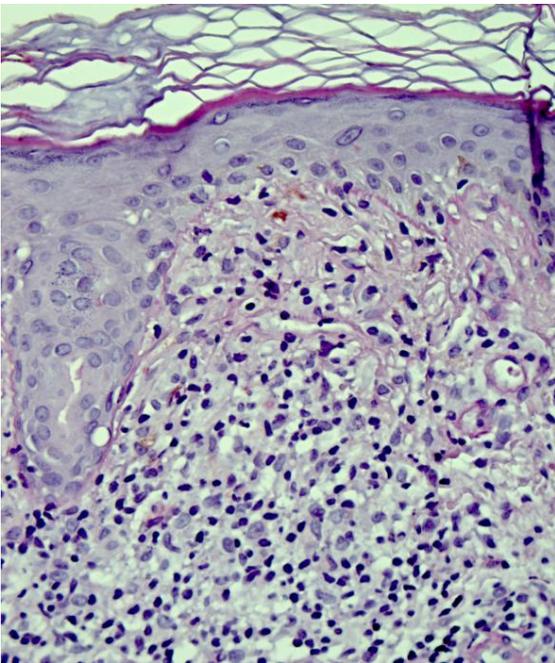
**Figures :**



**Fig 1.** Prurit chronique généralisé avec examen dermatologique sans anomalies.



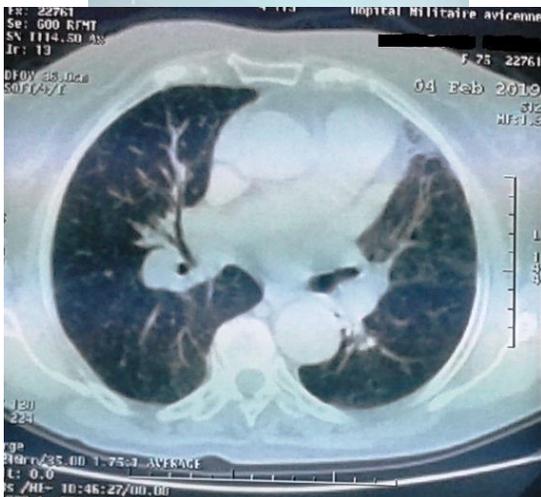
**Fig 2.** Histologie montrant une exocytose des cellules lymphocytaires atypiques (PASx40).



**Fig 3.** Infiltrat dermique polymorphe avec présence lymphocytes



**Fig 4.** Radiographie thoracique de face objectivant des foyers de DDB localisées.



**Fig 5.** Une coupe scannographique montrant de multiples d'atélectasies des deux apex, foyers réticulo des bronchectasies.

## **Références:**

1. Kazakov DV, Burg G, Kempf T W, et al. Clinicopathological spectrum of mycosis fungoides. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2004 Jul;18(4):397-415
2. Azzouzi S, Draou N, El Attar H, Benchikhi H, Lakhdar H, Iraqi A. Valeur des critères histologiques dans le diagnostic du mycosis fongoïde au stade non tumoral.

3. Pujol RM, Gallardo F, Llistosella E, et al. Invisible mycosis fungoides: a diagnostic challenge. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47: S168–171.
4. Deen K, O'Brien B, Wu J. *Invisible Mycosis Fungoides: Not to be Missed in Chronic Pruritus. Dermatol Ther (Heidelb)*. 2015; 5(3):213-216.
5. Dereure O, Guilhou JJ. Invisible mycosis fungoides: a new case. *J Am Acad Dermatol*. 2001; 45:318–9.
6. Hwong H, Nichols T, Duvic M. “Invisible” mycosis fungoides. *J Am Acad Dermatol*. 2001; 45:318.
7. Aragonese Fraile H , Miranda Romero A. Micosis fungoide invisible. *Med Cutan Iber Am* 2005; 33(2): 69-72.
8. Tomasini C. Invisible dermatoses from the perspective of the dermatopathologist: new observations. *G Ital Dermatol Venereol*. 2017 Oct; 152 (5):500-515.

**Déclaration d'intérêts :**

Aucuns conflits d'intérêts.

## Mise au point:

# Calcinoses dans la Dermatomyosite Juvénile (DMJ) Physiopathologie, classification, diagnostic, diagnostics différentiels et Traitement.

K.Achehboune, H.Baybay, Z.douhi, S.Elloudi, F.Z.Mernissi

Auteur correspondant: Kaoutar Achehboune.

Service de Dermatologie, CHU Hassan II, Fès, Maroc.

**Mots clés:** calcinose, dermatomyosite juvénile, traitement.

**Key words:** calcinosis, juvenile dermatomyositis, treatment.

**الكلمات المفتاحية:** التكلس , التكلس في التهاب الجلد العضلي عند الطفل, العلاج

## Résumé :

La calcinose cutanée est constituée de dépôts de sels phosphocalciques insolubles dans la peau et les tissus sous-cutanés. Elle peut se compliquer d'ulcérations, d'infections et de limitations fonctionnelles. Le bilan phosphocalcique permet de distinguer plusieurs sous-types de calcinoses cutanées: dystrophique, métastatique, iatrogénique et idiopathique. Dans la calcinose dystrophique observée au cours de la DMJ, le bilan phosphocalcique est normal. C'est une séquelle caractéristique de la DMJ. Malgré les progrès récents dans la thérapie de la DMJ, la calcinose se produit encore chez environ un tiers des patients, ce qui nous incite à développer notre compréhension actuelle, quoique limitée, des facteurs de risque de développement des calcinoses lors de la DMJ, ainsi que les approches de l'évaluation, et les points de vue actuels sur sa pathogénèse. Des possibilités thérapeutiques ont été essayées visant le métabolisme phosphocalcique et des agents anti-inflammatoires avec des résultats variés. Aucun traitement n'est validé actuellement. Des études thérapeutiques contrôlées à plus grande échelle sont nécessaires.

## ملخص:

يتكون التكلس الجلدي من رواسب أملاح الفوسفات والكالسيوم غير القابلة للذوبان في الجلد والأنسجة تحت الجلد. يمكن أن يكون معقدًا بسبب التقرحات والالتهابات والقيود الوظيفية. يسمح لنا توازن الفوسفوكينيك بالتمييز بين عدة أنواع فرعية من التكلس الجلدي: الضمور ، النقيلي ، علاجي المنشأ ومجهول السبب. في التكلس الحاد الذي لوحظ خلال الالتهاب الجلدي العضلي عند الطفل ، فإن قياس فوسفات الكالسيوم في الدم يكون عاديًا إنها مضاعفة مميزة للالتهاب الجلدي العضلي عند الطفل، على الرغم من التطورات الحديثة في علاج الالتهاب الجلدي العضلي عند الطفل ، لا يزال التكلس يحدث في ما يقرب من ثلث المرضى ، مما يدفعنا إلى تطوير فهمنا الحالي ، وإن كان المحدود ، لعوامل الخطر لتطور التكلس في الالتهاب الجلدي العضلي عند الطفل ، وكذلك نهج التقييم ، والآراء الحالية حول التسبب في المرض. وقد جربت الاحتمالات العلاجية للأبيض فسفوكالسيك والعوامل المضادة للالتهابات مع نتائج مختلفة. لا يوجد علاج معتمد حاليًا. هناك حاجة لدراسات معمقة على نطاق أوسع للخروج بخلاصات.

## Abstract :

Cutaneous calcinosis consists of deposits of phosphocalcic salts insoluble in the skin and subcutaneous tissues. It can be complicated by ulcerations, infections and functional limitations. The phosphocalcic balance sheet allows us to distinguish several subtypes of cutaneous calcinosis: dystrophic, metastatic, iatrogenic and idiopathic. In dystrophic calcinosis observed during JDM, the calcium phosphate balance is normal. It is a characteristic sequelae of the JDM. Despite recent advances in JDM therapy, calcinosis is still occurring in approximately third of patients, prompting us to develop our current

understanding, albeit limited, understanding of risk factors for calcinosis development in JDM, as well as evaluation approaches, and current views on its pathogenesis. Therapeutic possibilities have been tried for phosphocalcic metabolism and anti-inflammatory agents with varied results. No treatment is currently validated. Therapeutic controlled studies on a larger scale are needed.

## **Introduction :**

La calcinose cutanée est caractérisée par le dépôt de sels de calcium dans la peau et les tissus sous-cutanés. Elle peut être invalidante du fait des douleurs potentielles et de l'handicap fonctionnel, et ce particulièrement dans les formes étendues. En fonction du bilan phosphocalcique, elle est classée en plusieurs sous-groupes: dystrophique, métastatique, idiopathique et iatrogénique. La calcinose dystrophique est associée aux maladies auto-immunes dont la DMJ et sa physiopathologie reste encore incertaine. Différents traitements ont été essayés dans la calcinose dystrophique, mais il n'existe pas de traitement de référence validé.

## **Physiopathologie :**

Dans la dermatomyosite juvénile (DMJ), les calcinoses sont associées à la durée d'évolution prolongée de la maladie [1]. La physiopathologie des calcinoses dystrophiques reste incertaine. Elle implique le traumatisme tissulaire local, l'inflammation active et dysrégulation des protéines impliquées dans le métabolisme du calcium. [2] Les masses calcifiées se composent de sels de calcium-phosphate. La calcinose se développerait dans des tissus soumis à un «stress chronique», comme un processus inflammatoire local ou des traumatismes [3] [6]

Des macrophages et des cytokines pro-inflammatoires (IL-6, IL-1b et TNFa) ont été observés au sein des calcifications, suggérant le rôle de l'inflammation dans la physiopathologie. [4] De plus, dans une étude génétique, les patients avec polymorphismes de l'allèle TNF 308A (associés à une production augmentée de TNF) avaient un risque augmenté de développer une calcinose. [5] Par ailleurs, le relargage de calcium par les mitochondries dans les cellules musculaires lésées par la myopathie favoriserait le développement de calcinoses. [3]

## **Classification-Phénotypes des calcinoses:**

Les calcinoses dystrophiques sont classées en fonction des tissus atteints. On distingue les calcinoses superficielles, les calcinoses circumscripta, les calcinoses universelles, et exosquelettiques selon la classification proposée par Bowyer et al.[7] [8].**figures.1.2.3**

Tableau 1: Classification proposée de la calcinose dystrophique par Bowyer et al.

Type	distribution	Retentissement clinique
<b>Calcinose superficielle</b>	Petits nodules circonscrits et plaques sur la peau.	Interfère rarement avec la fonction et est généralement sans douleur.
<b>Calcinosis circumscripta</b>	Masses sous-cutanées nodulaires, qui se produisent généralement près des articulations	Généralement dans les groupes musculaires proximaux avec douleur intense et limitations fonctionnelles
<b>Calcinosis universalis</b>	Avec des dépôts en forme de feuille dans le canal intermusculaire et du fascia.	Presque toujours associé à un important inconfort et limitation des mouvements.
<b>Exo-squelettique</b>	Un motif réticulaire dentelle de calcification qui s'étend dans tout le corps au niveau du tissu sous-cutané.	Érythrodermie généralisée, à peau friable et ulcérations.

## **Diagnostic:**

Bien que le diagnostic de la calcinose puisse être fait cliniquement, l'imagerie peut avoir un intérêt dans différentes situations: en cas de doute diagnostique, pour les calcinoses profondes, pour estimer l'étendue et suivre l'évolution des calcinoses.

Cependant, il existe peu d'études sur l'imagerie des calcinoses associées aux connectivites, Dans une série de cas de 37 patients atteints maladies auto-immunes avec suspicion de calcinose, dont 7 enfants, les radiographies ont permis de détecter la calcinose chez tous les patients. La présence d'un motif réticulaire a été suggérée comme prédire une évolution plus sévère et chronique de la maladie chez JDM patients [9]. Ils recommandent donc la radiographie standard comme imagerie de première intention.

En plus de la radiographie standard, d'autres modalités d'imagerie ont été utilisées avec succès dans l'évaluation de la calcinose chez les patients pédiatriques. La scintigraphie a permis de détecter une calcinose des tissus mous non relevée sur les radiographies, mais ne pourrait pas détecter toutes les lésions [10]. La tomодensitométrie (TDM) en coupe fine semble être plus sensible pour identifier une calcinose précoce à cause de l'interface os-eau sensible [11] mais a une utilité limitée en raison des radiations associées. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) peut révéler des lésions calcifiées ainsi que l'œdème sous-cutané, qui s'est avéré être un précurseur de la calcinose radiographique dans une série de cas [12]. Lorsque les lésions sont superficielles et sans grands ombres d'écho, une échographie peut être utile pour surveiller l'œdème environnant et changement de taille des dépôts calcifiés. Le PET-CT, des zones hyper-métaboliques ont été retrouvées au sein des calcifications dystrophiques, reflet de l'inflammation [13].

Le bilan phosphocalcique est normal dans les calcinoses dystrophiques de la dermatomyosite. [17]

### **Diagnostics différentiels :**

En fonction du bilan phosphocalcique, la calcinose est classée en plusieurs sous-groupes: dystrophique, métastatique, idiopathique et iatrogénique [17]. **Tableau 2.**

*Les calcinoses dystrophique* : peuvent s'associer à de nombreuses maladies auto immunes. La sclérodermie consiste la pathologie auto immune la plus fréquemment associée au calcinoses rapportée dans 25-40% des patients présentant une sclérodermie localisée [14] [15] [16].

La *calcinose métastatique*: caractérisée par une élévation de la calcémie et/ou la phosphatémie, entraînant la précipitation de sels calciques dans des tissus sains. Les pathologies associées sont la sarcoïdose, l'hyperparathyroïdie, l'insuffisance rénale, l'hypervitaminose D, le syndrome des buveurs de lait et certaines néoplasies. La calcinose tumorale apparaît chez des adolescents sains, cette dernière est associée à une hyperphosphatémie, ce qui suggère que cette calcinose serait une forme de calcinose métastatique.[17]

La *calcinose idiopathique* n'est associée ni à une perturbation du bilan phosphocalcique ni à une atteinte tissulaire sous-jacente. Elle comprend les nodules calcifiés sous-épidermiques et la calcinose scrotale.

Enfin, des cas de *calcinoses iatrogènes* sont décrits comme le cas des patients sous calcium IV (avec ou sans extravasation), et sous héparines contenant du calcium.

**Tableau 2 :**

---

Absence d'anomalie phosphocalcique
<b>Calcifications dystrophiques</b>
Connectivites
Sclérodermie systémique
Dermatomyosite
Lupus systémique
Panniculite lupique
Connectivite de chevauchement ou indifférenciée
Connectivite mixte
Tumeurs cutanées
Pilomatricome
Kyste « trichilemmal »
Anomalies du collagène ou de l'élastine
Pseudo-xanthome élastique
Syndrome de Werner
Syndrome d'Ehlers-Danlos
Autres
Porphyrie cutanée tardive
Panniculite pancréatique
Infections parasitaires
Traumatismes, brûlures
<b>Calcifications idiopathiques</b>
Calcinoses tumorales
Nodules sous-épidermiques calcifiés
Calcinose scrotale
<b>Calcifications iatrogènes</b>
Solutions intraveineuses contenant des sels de calcium (chlorure, gluconate)
Sites de ponction veineuse
<b>Anomalies phosphocalciques</b>
<b>Calcifications métastatiques</b>
Insuffisance rénale chronique (calciophylaxie, calcifications nodulaires)
Hyperparathyroïdie
Sarcoïdose
Syndrome des buveurs de lait
Hypervitaminose D
Sécrétion de PTH-rp
Ostéodystrophie héréditaire d'Albright

---

## Traitement:

Plusieurs traitements ont été essayés, mais il n'existe pas d'étude randomisée contrôlée. Aucun traitement de référence n'est validé à ce jour. Il est par ailleurs toujours difficile de faire la part entre l'effet des traitements et la régression spontanée des calcinoses.

### Les médicaments affectant le métabolisme phosphocalcique :

**-Inhibiteurs calciques:** Diltiazem est utilisé en tant que traitement médical la calcinose. On pense qu'en diminuant les taux de calcium intracellulaire et en diminuant l'afflux de calcium dans cellules, la capacité de la calcinose à se former et celle du calcium à cristalliser est réduit. Une fillette de 8 ans atteinte de JDM a été traitée avec du diltiazem oral (5 mg / kg / jour) et du pamidronate oral (4 mg / kg / jour) avec une supplémentation en calcium et en vitamine D. Après 21 mois de traitement, sa régression a été spectaculaire à la fois cliniquement et radiographiquement [18]. Un seconde cas d'une fillette de 3 ans atteinte de JDM et de multiples lésions sous-cutanées avec une calcinose intraphalangienne grave ont montré une bonne résolution radiographique et clinique après 12 mois de diltiazem (30 mg / jour) [11].

### **-Bisphosphonates( diphosphonate):**

C'est une classe thérapeutique prometteuse, qui a une forte affinité pour la matrice osseuse minéralisée et une action hypocalcémiant, qui pourrait exercer une action d'inhibition de renouvellement du calcium et de remodelage, avec des effets sur les macrophages et cytokines inflammatoires localisées aux lésions de calcinose, elle agit également sur le dérèglement de l'expression des gènes qui sont impliqués dans l'homéostasie et la minéralisation du phosphate [20]. Plusieurs molécules ont été rapportées comme *Pamidronate*, qui n'est pas disponible au Maroc, et *Alendronate* qui ont une efficacité supérieure par rapport à l'*Etidronate*. Et l'*acide zolédronique* avec une efficacité rapportée dans certains cas [20]

- Thiosulfate de Sodium est un sel anorganique, il existe en solution injectable et en forme topique, non disponible au Maroc, il a une capacité de dissoudre les dépôts de Calcium et constitue un chélateur de calcium. Il est Indiqué dans le traitement des maladies provoquant des dépôts anormaux de calcium avec des doses de 10 g x 3/semaine en IV pendant 2 semaines, puis 15 g x2/mois pendant 3 mois. Des formes intraveineuses, topiques et intradermiques ont été essayées dans les calcinoses avec succès [22]. Le Thiosulfate de sodium topique 3% sous occlusion a été utilisé pendant 9 mois avec amélioration des calcinoses ulcérées dans un cas rapporté [21]

-**Hydroxyde d'aluminium**: c'est une molécule qui diminue l'absorption intestinale du phosphate, ce qui pourrait potentiellement entraîner une réduction du produit calcium-phosphore dans le sérum, entraînant une diminution des dépôts de calcium dans les tissus. Plusieurs rapports de cas décrivent une amélioration significative de la calcinose associée à DMJ avec un traitement oral à l'hydroxyde d'aluminium. [23][24]

- **Probénécide** : c'est un traitement connu de la goutte non commercialisé au Maroc et a montré une certaine efficacité dans le traitement de la calcinose chez deux patients atteints de JDM [25, 26]. Le mécanisme est incertain mais peut être liée à la diminution des taux d'ATP extracellulaire, ainsi qu'une augmentation de l'excrétion rénale de phosphore avec abaissement des niveaux systémiques de phosphore [27]. Un effet secondaire important à prendre en compte est la diminution de la sécrétion tubulaire rénale de méthotrexate et des anti-inflammatoires non stéroïdiens, qui sont généralement utilisés pour traiter les patients atteints de DMJ [25].

-**Les médicaments anti-inflammatoires** :

- **Immunoglobulines intraveineuses (Ig IV)**: c'est un traitement immunomodulateur avec un effet anti-inflammatoire essayé dans quelques cas avec des résultats contradictoires, le mécanisme d'action est incertain, probablement en rapporte avec la réduction des macrophages. [26] Dans l'étude positive de Schanz, les auteurs ont suggéré que l'amélioration des calcinoses était due à leur effet anti-inflammatoire [28]. la dose qui a été utilisé dans certains rapports est de 2 g/kg chaque 4 semaines, les contre-indications décrites sont l'hypersensibilité au IgA avec AC anti IgA , l' hyperprolinémie , la maladie de sirop d'érable (leucinose).

- **Infliximab** : c'est un nti TNF- $\alpha$  utilisé dans le traitement des lésions de calcinose, avec succès dans certaines séries , les doses utilisées sont de 3mg/kg à 0, 2 , 6 semaines puis chaque 8semaines.[20]

- **Abatacept** : c'est molécules non disponible au Maroc qui a une action d'activation monoclonale des cellules T inhibitrices. Les doses utilisées étaient 10 mg / kg aux semaines 0 et 2, puis mensuelle. [20] Une Bonne réponse était rapportée (avec un cas de calcinose ulcérée) [29]

- **Rituximab** : c'est un anticorps monoclonal anti-CD20 qui élimine les cellules B périphériques avec des résultats contradictoires dans le traitement des calcinoses

-**Les cristaux d'hydroxyapatite de colchicine (colchicine)**: utilisée dans les inflammations dans les articulations et les tissus mous. Cette molécule a été essayée dans le traitement des calcinoses du fait de son action Inhibitrice de l'IL-1 $\beta$  et de l'inflammasome [30] une bonne réponse en cas de calcinose inflammatoires a été observée chez certains patients.

Globalement, la colchicine aurait plutôt un effet sur l'inflammation et les ulcères cutanés, que sur la calcinose en elle-même [17]

-**Thalidomide** : a des propriétés anti-inflammatoires, immunomodulatrices et potentiellement antitumorales. Elle inhibe l'expression of TNF- $\alpha$  et ARNm de d'IL-6 des monocytes. Son utilisations est limitée vu sa toxicité. Mais elle a montré une certaine efficacité dans les calcinoses inflammatoires [31]. Les doses essayées de 50mg/d (1.3mg/kg/j) pendant 4 semaines puis augmenté à 75mg/j

-**Autres** : Corticostéroïdes en intra-lésionnel

Cyclosporine, Cyclophosphamide, Tacrolimus, minocycline, ceftriaxone, les salicylates ont été essayés avec plus ou moins de succès [20]

- **Traitement locaux** :

Les Ondes de choc, la Lithotripsie et le Laser carbon dioxide sont des traitements prometteurs avec une efficacité montrée dans quelques cas, mais nécessitant plusieurs études dans ce sens [20][17]

-*La lithotripsie extracorporelle (LEC)*: utilisée dans le traitement des lithiases urinaires et les tendinopathies calcifiantes. La meilleure indication dermatologique est les calcinose ulcérées et radio-opaques. Le protocole essayé est de 3 séances de LEC à trois semaines d'intervalle avec une évaluation de l'EVA (échelle visuelle analogique de la douleur) douleur et la taille des calcinose. [17] [20]

-**Onde de choc ou shockwave therapy SWT**:

C'est une technique utilisée par les kinésithérapeutes dans le traitement des tendinopathies et des calcifications de l'épaule. Son mécanisme consiste à l'émission de l'air comprimé via une masselotte qui vient percuter l'applicateur qui est au contact de la peau avec une forte pression puis application des ondes de choc à l'endroit exact que l'on veut traiter. On distingue 2 types: *les ondes focales avec action sur les cellules d'une profondeur de 20 cm* et les *ondes radiales avec action superficielle et une profondeur de 5 cm*. De bons résultats dans certains cas rapportés dans littératures en cas de calcinose [20]

#### **-Traitement chirurgical :**

Décrit avec succès dans certains cas, son intérêt réside surtout dans les lésions minimes et localisées avec des surinfections récurrentes ayant un impact fonctionnel et en cas de douleur. Les récurrences sont possibles, secondaire au traumatisme au site opératoire et si la DMJ n'est pas bien contrôlée. Les techniques utilisées sont l'excision chirurgicale, l'excision par laser au dioxyde de carbone, ou par une fraise dentaire à haute vitesse.

#### **-Traitement physique: kinésithérapie**

- La kinésithérapie est indiquée pour prévenir la raideur articulaire quand la calcinose entraîne une limitation de la mobilité. [17]



Figure 1: Calcinose des cuisses, des jambes et des muscles ischio-jambiers gauche avec un flessum secondaire du genou mesuré à 30°.



Figure 2: calcinose universelle prenant tout les muscles ischio-jambier gauche.



Figure 3: calcinose circumscripta en regard des articulations des hanches.

## **Conflits d'intérêts :**

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

## **Bibliographie :**

- [1] Valenzuela A, Chung L, Casciola-Rosen L, Fiorentino D. Identification of clinical features and autoantibodies associated with calcinosis in dermatomyositis. *JAMA Dermatol* 2014;150:724-9.
- [2] Rider LG. Calcinosis in juvenile dermatomyositis: pathogenesis and current therapies. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2003;1:2.
- [3] Chander S, Gordon P. Soft tissue and subcutaneous calcification in connective tissue diseases. *Curr Opin Rheumatol* 2012;24:158-64.
- [4] Mukamel M, Horev G, Mimouni M. New insight into calcinosis of juvenile dermatomyositis : A study of composition and treatment. *J Pediatr* 2001;138:763-6.
- [5] Mamyrova G, O'Hanlon TP, Sillers L, et al., Childhood Myositis Heterogeneity Collaborative Study Group. Cytokine gene polymorphisms as risk and severity factors for juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 2008; 58:3941-50.
- [6] Boulman N, Slobodin G, Rozenbaum M, Rosner I. Calcinosis in rheumatic diseases. *Semin Arthritis Rheum*. 2005;34(6):805–12.
- [7] L. M. Pachman, A. Veis, S. Stock et al., “Composition of calcifications in children with juvenile dermatomyositis: association with chronic cutaneous inflammation,” *Arthritis and Rheumatism*, vol. 54, no. 10, pp. 3345–3350, 2006.
- [8] S. L. Bowyer, C. E. Blane, D. B. Sullivan, and J. T. Cassidy, “Childhood dermatomyositis: factors predicting functional outcome and development of dystrophic calcification,” *The Journal of Pediatrics*, vol. 103, no. 6, pp. 882–888, 1983.
- [9] Blane CE, White SJ, Braunstein EM, Bowyer SL, Sullivan DB. Patterns of calcification in childhood dermatomyositis. *Am J Roentgenol*. 1984;142(2):397–400.
- [10] Bar-Sever Z, Mukamel M, Harel L, Hardoff R. Scintigraphic evaluation of calcinosis in juvenile dermatomyositis with Tc-9m MDP. *Clin Nucl Med*. 2000;25(12):1013–6.

- [11] Shahi V, Wetter DA, Howe BM, et al. Plain radiography is effective for the detection of calcinosis cutis occurring in association with autoimmune connective tissue disease. *Br J Dermatol*.2014;170(5):1073–9. A study of plain radiography detected calcinosis in all patients examined; thus, plain radiography is recommended for initial screening of calcinosis. Patients were primarily adults and had a number of different autoimmune diseases, including dermatomyositis, scleroderma, and overlap connective tissue disease.
- [12] Kimball AB, Summers RM, Turner M, et al. Magnetic resonance imaging detection of occult skin and subcutaneous abnormalities in juvenile dermatomyositis. Implications for diagnosis and therapy. *Arthritis Rheum*. 2000;43(8):1866–73.
- [13] Miyamae T, Sano F, Ozawa R, et al. Efficacy of thalidomide in a girl with inflammatory calcinosis, a severe complication of juvenile dermatomyositis. *Pediatr Rheumatol Online J* 2010;8:6.
- [14] Balin SJ, Wetter DA, Andersen LK, Davis MD. Calcinosis cutis occurring in association with autoimmune connective tissue disease: the Mayo Clinic experience with 78 patients, 1996–2009. *Arch Dermatol*. 2012;148(4):455–62.
- [[15]. Robertson LP, Marshall RW, Hickling P. Treatment of cutaneous calcinosis in limited systemic sclerosis with minocycline. *Ann Rheum Dis*. 2003;62(3):267–9.
- [16] Chander S, Gordon P. Soft tissue and subcutaneous calcification in connective tissue diseases. *Curr Opin Rheumatol*. 2012;24(2): 158–64.
- [17] I. Fabreguet, J.-H. Saurat, R.Rizzoli,S.Ferrari, mise au point sur la Calcinose cutanée associée aux connectivites72, *Rev Med Suisse* 2015 ; 11 : 668-72
- [18] Oliveri MB, Palermo R, Mautalen C, Hubscher O. Regression of calcinosis during diltiazem treatment in juvenile dermatomyositis. *J Rheumatol*. 1996;23(12):2152–5.
- [19] Vayssairat M, Hidouche D, Abdoucheli-Baudot N, Gaitz JP. Clinical significance of subcutaneous calcinosis in patients with systemic sclerosis. Does diltiazem induce its regression? *Ann Rheum Dis*. 1998;57(4):252–4.
- [20] Mark F. Hoeltzel & Edward J. Oberle & Angela Byun Robinson & Arunima Agarwal & Lisa G. Rider , The Presentation, Assessment, Pathogenesis, and Treatment of Calcinosis in Juvenile Dermatomyositis, *Curr Rheumatol Rep* (2014) 16:467 DOI 10.1007/s11926-014-0467-y
- [21] Pagnini L, Simonini G, Giani T, et al. Sodium thiosulfate for the treatment of calcinosis secondary to juvenile dermatomyositis. *Clin Exp Rheumatol*. 2014;32(3):408–9.
- [22] Smith GP. Intradermal sodium thiosulfate for exophytic calcinosis cutis of connective tissue disease. *J Am Acad Dermatol* 2013;69:e146-7.

- [23] Aihara Y, Mori M, Ibe M, et al. A case of juvenile dermatomyositis with calcinosis universalis-remarkable improvement with aluminum hydroxide therapy. *Ryumachi*. 1994;34(5):879–84.
- [24] Wang WJ, LoWL, Wong CK. Calcinosis cutis in juvenile dermatomyositis: remarkable response to aluminum hydroxide therapy. *Arch Dermatol*. 1988; 124(11):1721–2.
- [25] Nakamura H, Kawakami A, Ida H, et al. Efficacy of probenecid for a patient with juvenile dermatomyositis complicated with calcinosis. *J Rheumatol*. 2006;33(8):1691–3.
- [26] Harel L, Harel G, Korenreich L, et al. Treatment of calcinosis in juvenile dermatomyositis with probenecid: the role of phosphorus metabolism in the development of calcifications. *J Rheumatol*. 2001;28(5):1129–32.
- [27] Costello JC, Rosenthal AK, Kurup IV, et al. Parallel regulation of extracellular ATP and inorganic pyrophosphate: roles of growth factors, transduction modulators, and ANK. *Connect Tissue Res*. 2011;52(2):139–46.
- [28] Schanz S, Ulmer A, Fierlbeck G. Response of dystrophic calcification to intravenous immunoglobulin. *Arch Dermatol* 2008;144:585-7.
- [29] Arabshahi B, Silverman RA, Jones OY, Rider LG. Abatacept and sodium thiosulfate for treatment of recalcitrant juvenile dermatomyositis complicated by ulceration and calcinosis. *J Pediatr*. 2012;160(3):520–2. Case report that describes improvement in severe calcinosis in a JDM patient following use of abatacept in combination with topical and intravenous sodium thiosulfate therapy. Cutaneous ulcerations also healed.
- [30] Manukyan G, Petrek M, Tomankova T, et al. Colchicine modulates expression of pro-inflammatory genes in neutrophils from patients with familial Mediterranean fever and healthy subjects. *J Biol Regul Homeost Agents*. 2013;27(2):329–36.
- [31] Miyamae T, Sano F, Ozawa R, et al. Efficacy of thalidomide in a girl with inflammatory calcinosis, a severe complication of juvenile dermatomyositis. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2010;8(1):6.

# Entomodermoscopie

M.Soughi\*, A.Bettioui\*, FZ.Mernissi\*\*

\*centre hospitalier provincial Mohamed V alhoceima

\*\*centre hospitalier universitaire Hassan II Fès

Email : [msoughi@gmail.com](mailto:msoughi@gmail.com)

Téléphone : +212611936739

## **Resume :**

La dermoscopie ou microscopie de surface est une technique d'examen non invasif qui était utilisé au début pour améliorer le diagnostic clinique des lésions pigmentées. Cependant son champ d'utilisation est devenu de plus en plus vaste. Ainsi se définit L'entomodermoscopie qui désigne l'utilisation de la dermoscopie dans la pathologie infectieuse.

L'objectif de cet article est de fournir un aperçu sur les applications actuelles de l'entomodermoscopie.

Différents patrons dermoscopiques ont été décrits pour le diagnostic de la leishmaniose, la gale, les verrues, le molluscum contagiosum et les teignes. La dermoscopie a montré aussi son intérêt pour le suivi de l'efficacité du traitement.

Dermoscopy or surface microscopy is a noninvasive examination method that was used at the beginning to improve the clinical diagnosis of pigmented lesions. However, its field of use has become more and more extensive. So is define the entomodermoscopy which designates the use of the dermoscopy in the infectious pathology.

The purpose of this article is to provide an overview of current applications of entomodermoscopy.

Various dermoscopic patterns have been described for the diagnosis of leishmaniasis, scabies, warts, molluscum contagiosum and tinea. Dermoscopy has also shown its interest in monitoring the efficiency of treatment

المجهر الجلدي هو طريقة فحص تم استخدامها في البداية لتحسين التشخيص السريري للآفات المصطبغة. أما الآن، استخدامها أكثر وأكثر اتساعاً. حيث شمل امراض جلدية عدة من بينها الامراض المعدية أصبح مجال

والغرض من هذه المقالة هو تقديم لمحة عامة عن التطبيقات الحالية للمجهر الجلدي في الامراض المعدية

وقد وصفت أنماط مختلفة لتشخيص داء الليشمانيات، الجرب، الثآليل، المليساء المعدية والسعفة بالمجهر الجلدي الذي يمكن استعماله أيضاً من أجل مراقبة فعالية العلاج

**Mots clefs :** entomodermoscopie, maladies infectieuses, dermoscopie, leishmaniose

Entomodermoscopy, dermoscopy, infectious pathology, leishmaniasis

المجهر الجلدي ، الامراض المعدية ، داء الليشمانيات

**Conflit d'intérêt : aucun**

## **Introduction :**

Bien que la dermoscopie était principalement conçue pour faciliter le diagnostic in vivo de tumeurs cutanées, des progrès récents ont montré qu'elle est également utile dans le diagnostic des infections cutanées mais aussi pour le suivi thérapeutique. À ce titre, la dermoscopie relie les 2 domaines de recherche, la dermatologie et l'entomologie définissant ainsi «l'entomodermoscopie».

En matière d'entomodermoscopie, l'agent pathogène peut être directement individualisable ou bien on trouve des signes indirects orientant vers une pathologie infectieuse.

On distingue 3 manières d'utiliser la dermoscopie : de contact avec immersion (huile minérale ou alcool), polarisé avec contact ou sans contact direct avec la peau, cette dernière technique peut être employée sans risque de transmission infectieuse, bien que ce risque soit généralement considéré comme faible même avec des dermoscopes traditionnels à immersion [1,2]

Infections où l'agent pathogène est directement visualisable  
La Gale

La gale est une ectoparasitose ubiquitaire fréquente chez l'homme. Le diagnostic peut être rendu difficile par les présentations atypiques, les modifications liées au grattage, l'eczématisation et l'impétiginisation des lésions. [3]

La dermoscopie, pour le diagnostic de la gale, a une sensibilité de 91 % et une spécificité de 86 %, ce qui est supérieur à l'examen clinique seul. [4]

L'examen dermoscopique montre le sarcopte dans son sillon qui est pigmenté avec une forme d'accent circonflexe. La partie antérieure du sarcopte forme un petit triangle « signe du delta ». Le trajet (sillon) est visible en arrière par la présence d'air (taches blanchâtres). [3,4](Figure 1)

La PEDICULOSE

La dermoscopie permet de mieux distinguer les lentes, des squames, de la dermatite séborrhéique, des gaines coulissantes. À l'oeil nu, il est difficile de faire la distinction entre lentes vivantes et lentes mortes, alors que la dermoscopie permet de différencier les lentes contenant des nymphes (ovoïdes et brunes) (figure 2), de celles n'en contenant plus (translucides) [5]. Cette distinction est utile pour le suivi, car la présence de lentes brunes vivantes après une semaine de traitement incite à son renouvellement [5,4]

Infections où l'agent pathogène n'est pas directement visualisable

La leishmaniose cutanée

Au Maroc, la leishmaniose cutanée sévit de manière endémo-épidémique et constitue un véritable problème de santé publique dans certaines régions [6]. L'aspect clinique réalise le classique bouton d'Orient à forme sèche (lésion papuleuse, rouge, secondairement croûteuse d'apparence anodine, pour constituer, à la phase d'état, une lésion papulonodulaire, infiltrée, recouverte par une croûte adhérente) ou, plus rarement, à forme humide. Le polymorphisme du spectre clinique de la leishmaniose cutanée rend parfois son diagnostic clinique difficile. Le diagnostic différentiel comprend un large éventail de maladies généralement de type inflammatoire ou infectieux granulomateux mais aussi tumoral.

Llambrich, est le premier qui a décrit, à partir de 26 cas, la sémiologie dermoscopique de la leishmaniose cutanée en fonction du stade évolutif de la lésion [7]. L'érythème est toujours

retrouvé. Dans les lésions récentes, on observe un érythème généralisé parsemé de structures vasculaires et de points jaunes appelés « larmes ». (figure3) Ces derniers correspondent histologiquement à des bouchons folliculaires produits par la compression des orifices pileux [7,8], Une érosion ou une ulcération centrale entourée par un aspect en rayon de miel blanc est identifiée dans les cas avancés. (figure4). Les auteurs ont par ailleurs toujours constaté la présence d'au moins une des structures vasculaires que l'on peut retrouver dans les carcinomes ou les mélanomes : à type de vaisseaux irréguliers, en épingle à cheveux, linéaires, en tronc d'arbre, glomérulaires ou en pointillés. [7,9]

## **Les Verrues**

Les verrues peuvent parfois être difficiles de distinguer des lésions cutanées telles que les durillons, les kératoses séborrhéiques. L'examen dermoscopique des verrues objective de multiples papilles contenant chacune un point rouge central qui correspond à un vaisseau ou bien noir lorsqu'il est thrombosé, entouré d'un halot blanchâtre [10](figure 5). Les verrues planes se présentent dermoscopiquement par des points rouges distribués régulièrement sur un fond jaunâtre. [11]

Les patrons dermoscopiques spécifiques des verrues génitales les plus fréquemment décrits sont : le patron « en mosaïque », le patron « en clous de tapissier » et le patron en forme de « pseudo-doigts », associés ou non à des patrons vasculaires dont les plus fréquents sont le patron glomérulaire et le patron en « points et globules »[12]

Dans Les verrues plantaires, Les effets de la pression due à la mise en charge et le traumatisme entraîne une distribution irrégulière de points noirs ou stries, correspondant à des vaisseaux thrombosés et microhémorragies, respectivement [10] (figure 6)

## **Le Molluscum contagiosum**

Le diagnostic clinique du molluscum contagiosum est le plus souvent facile, sauf si la lésion est atypique, de localisation atypique ou chez l'adulte. Sur le plan dermoscopique ils prennent la forme de structures blanchâtres amorphes centrales qui sont rondes, ou polylobulaires [13]. (figure 7) Le patron vasculaire le plus fréquent est le patron « en couronne » qui peut être également observé dans le nævus sébacé, l'adénome sébacé et l'hyperplasie sébacée acquise. [4,13]

## **Les teignes**

La dermoscopie des teignes du cuir chevelu a été décrite pour la première fois en 2008 par Slowinska : l'aspect de poils en virgule est décrit comme étant probablement le résultat d'un pliage de la tige pileuse remplie d'hyphes [14]. L'aspect de poils en tire-bouchon serait une variation des cheveux en virgule, qui s'observe essentiellement chez les patients noirs, volontiers avec des cheveux crépus (15). (figure 8)D'autres aspects peuvent se voir au cours de la teigne, comme la présence de poils dystrophiques et cassés, des squames, en particulier péri-folliculaires, ou bien des pustules. La plupart des observations de la littérature ont été décrites chez des enfants dont le diagnostic de teigne est souvent facile cliniquement, mais la teigne peut se voir chez l'adulte surtout chez un terrain immunodéprimé [16] d'où l'intérêt de l'examen dermoscopique du cuir chevelu ou trichoscopie.

## **References :**

1. Pan Y, Gareau DS, Scope A et al. Polarized and nonpolarized dermoscopy: the explanation for the observed differences. Arch Dermatol 2008;144:828–829
2. Kelly SC, Purcell SM: Prevention of nosocomial infection during dermoscopy? Dermatol Surg 2006; 32: 552–555.

3. Phan A, Dalle S, Thomas L. Diagnostic dermoscopique de la gale. *Ann Dermatol Venereol.* 2008;135:155-6
4. A. Boespflug, M. Perier-Muzet , A. Phan et al. Dermoscopie des lésions cutanées, hors cancérologie *EMC dermatologie* 2017 ;12 : 98-105-B-10
5. Di Stefani A., Hofmann-Wellenhof R., Zalaudek I. Dermoscopy for diagnosis and treatment monitoring of pediculosis capitis. *J Am Acad Dermatol* 2006 ; 54 : 909-911
6. Iguermia S, Harmouche T, Mikou O, et al. Leishmaniose cutanée au Maroc, témoin d'un changement dans l'écologie du parasite. *Med Mal Infect* 2011 ; 41 : 47-8.
7. Llambrich A, Zaballos P, Terrasa F, et al. Dermoscopy of cutaneous leishmaniasis. *Br J Dermatol* 2009 ; 160 : 756-61
8. Micali G, Lacarrubba F, Massimino D, et al. Dermatoscopy: alternative uses in daily clinical practice. *J Am Acad Dermatol* 2011 ; 64 :1135-46.
9. Soughi M, Meziane M, Bettioui A et al. Nodule érythémateux du visage chez une Marocaine *Nouv Dermatol* 2013 ; 32
10. Zalaudek I, Giacomel J, Cabo H et al. Entodermoscopy: a new tool for diagnosing skin infections and infestations. *Dermatology* 2008;216:14–23.
11. Micali G, Lacarrubba F, Massimino D et al. Dermatoscopy: alternative uses in daily clinical practice. *J Am Acad Dermatol* 2011;64:1135–1146.
12. Dong H., Shu D., Campbell T.M., Frühauf J., Soyer P., Hofmann-Wellenhof R. Dermatoscopy of genital warts *J Am Acad Dermatol* 2011 ; 64 : 859-864
13. M., Cestari S da CP, Enokihara M.Y., Seize MB de PM Dermoscopic patterns of molluscum contagiosum: a study of 211 lesions confirmed by histopathology *An Bras Dermatol* 2011 ; 86 : 74-79
14. Slowinska M, Rudnicka L, Schwartz RA, et al. Comma hairs: a dermatoscopic marker for tinea capitis. A rapid diagnostic method. *J Am Acad Dermatol* 2008 ; 59: S77-9
15. Pinheiro AM, Lobato LA, Varella TC. Dermoscopy findings in tinea capitis. Case report and literature review. *An Bras Dermatol* 2012 ; 87 : 313-4.
16. Soughi M, Bettioui A, Meziane M et al Dermoscopie de teigne du cuir chevelu chez une patiente sclérodermique : coexistence de deux signes spécifiques *nouv Dermatol* 2013 ; 32

## Figures



**Figure 1 :** La partie antérieure du sarcopte forme un petit triangle « signe du delta », Le trajet (sillon) est visible en arrière



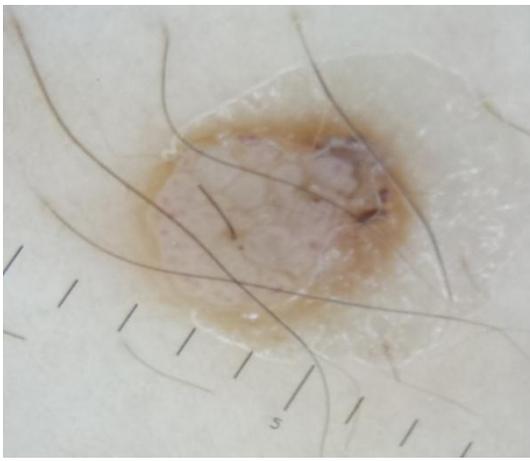
**Figure2 :** phtiriose ciliaire, présence de poux, lentes accrochés aux cils



**Figure 3 :** aspect dermoscopique d'un nodule du visage chez un enfant de 5ans : érythème généralisé, larmes jaunâtres (flèche jaune), télangiectasies ( flèche rouge)



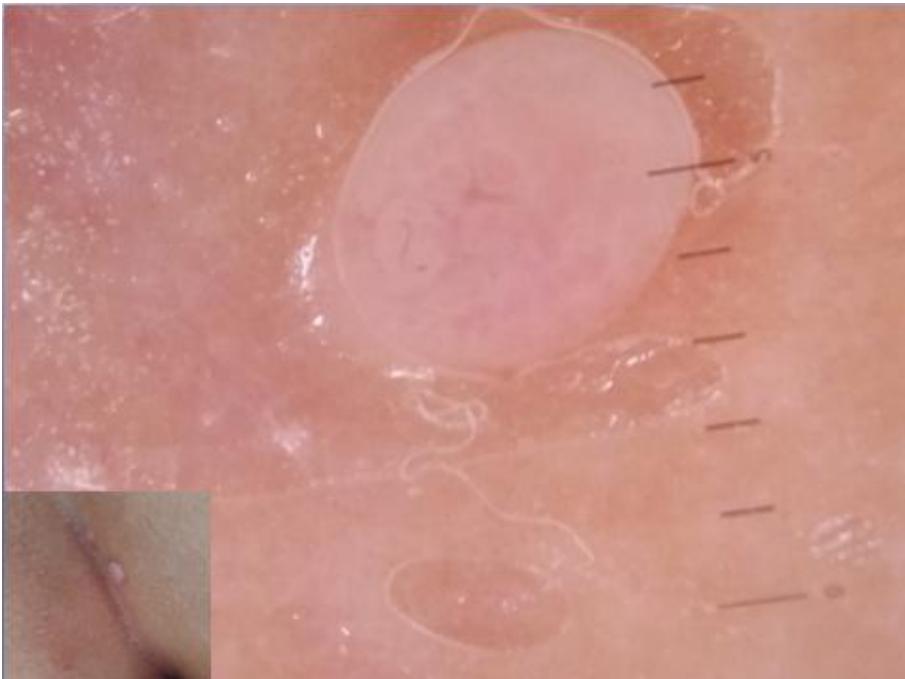
**Figure 4 :** dermoscopie d'une plaque ulcérée de la joue chez une patiente de 45ans, suivie pour une sarcoïdose, ulcération centrale avec aspect en rayon de miel (flèche noire), larmes (flèche jaune), télangiectasies (flèche rouge)



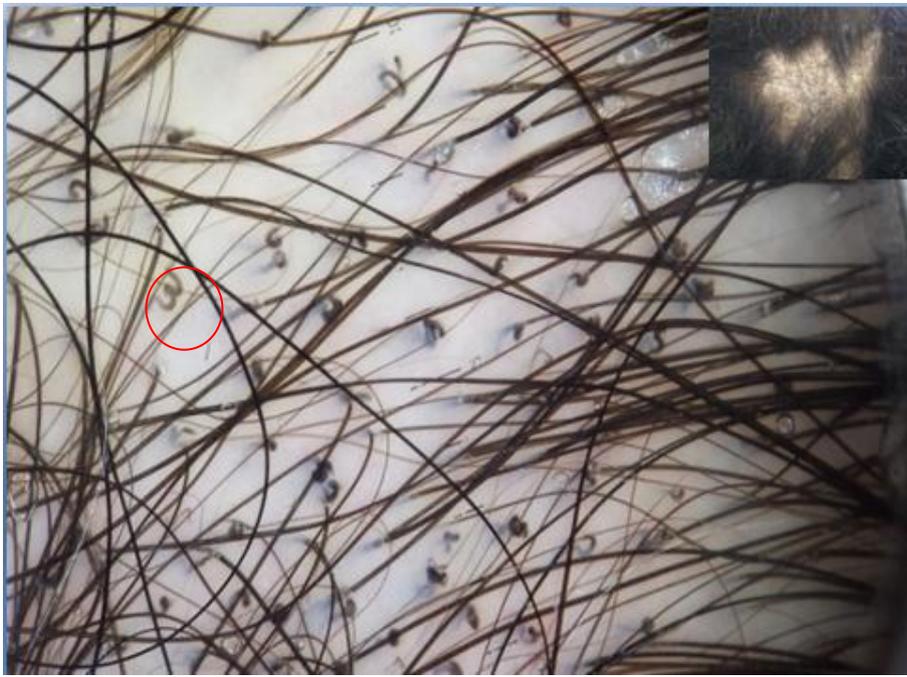
**Figure 5 :** aspect dermoscopique d'une verrue de la jambe, multiples papilles centrées par un vaisseau



**Figure 6 :** aspect dermoscopique d'une verrue plantaire, multiples points noirâtres à distribution irrégulière ( vaisseaux thrombosés)



**Figure 7:** dermoscopie d'un molluscum contagiosum à localisation para anale, structures blanchâtres amorphes,



**Figure 8 :** aspect dermoscopique d'une teigne du cuir chevelu chez une femme de 40ans suivie pour un psoriasis du cuir chevelu sous corticothérapie locale, aspect en tire bouchon.