

Volume 12, Supplement 2, JUNE 2021

p. 1 - 37

Issue online since Monday JUNE 28, 2021

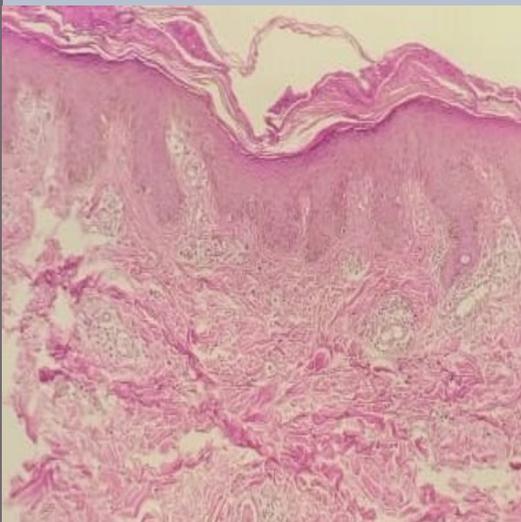
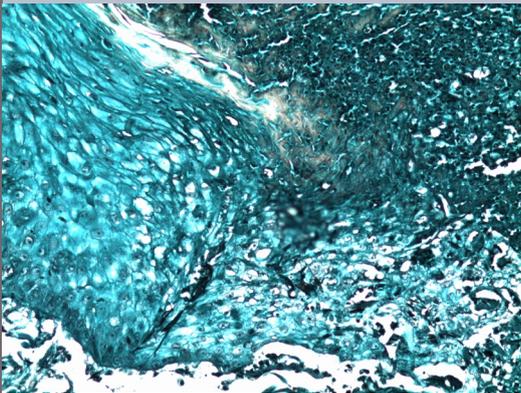
ISSN: 2081-9390

DOI: 10.7241/ourd

Notre

Dermatologie en ligne

www.odermatol.com



- Dermatoses bulleuses auto immunes en milieu hospitalier au Togo: étude rétrospective de 2010 à 2018

- Pustulose exanthématique aiguë généralisée imputable au Phloroglucinol (Spasfon®): Un cas au Centre Hospitalier et Universitaire de Yaoundé, Cameroun

- Maladie de Kyrle : A propos de 02 cas

- Atteintes péritonéale et péricardique d'une histoplasmose africaine multifocale sur une dénutrition sévère

- Tuberculose disséminée chez un patient VIH négatif : cas particulier associant une gomme tuberculeuse, des scrofulodermes et une tuberculose pulmonaire

- Hyperpigmentation des extrémités révélatrice de la maladie de Biermer chez un sujet de peau noire

- Une observation de pemphigus néonatal à Dakar

- Purpura fulminans et thrombose veineuse post varicelleux : À propos d'un cas

Supplement 2 / 2021

Editorial Pages

e-ISSN: 2081-9390

DOI: 10.7241/ourd

Quarterly
Our Dermatol Online

published since 01/06/2010 years

www.odermatol.com

Editor in Chief:

Piotr Brzeziński, MD Ph.D

Address:

ul. Braille'a 50B, 76200 Słupsk, Poland
tel. 48 692121516, fax. 48 598151829
e-mail: brzezoo77@yahoo.com

Publisher:

Our Dermatology Online

Address:

ul. Braille'a 50B, 76200 Słupsk, Poland
tel. 48 692121516, fax. 48 598151829
e-mail: brzezoo77@yahoo.com

Associate Editor:

Ass. Prof. Viktoriya Kazlouskaya (USA)

Indexed in:

Universal Impact Factor for year 2012 is = 0.7319
system of opinion of scientific periodicals INDEX COPERNICUS (8,69)
(Academic Search) EBSCO
(Academic Search Premier) EBSCO
MNiSW (kbn)-Ministerstwo Nauki i Szkolnictwa Wyższego (7.00)
DOAJ (Directory of Open Access Journals)

Geneva Foundation for Medical Education and Research (GFMER), Google Scholar, Open J-Gate, NewJour,
International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE), Genamics JournalSeek, Hinari,
Bielefeld Academic Search Engine (BASE), WorldCat, e-journal, WorldWideScience.org, National Science Library,
LibSearch, Sciencegate, Virtual Science Library (VSL), Wanfang Data, COncnecting REpositories (CORE),
CAB Abstracts, Global Health, Journal Indexed in Directory of Research Journals Indexing,
OAIster: The Open Access Initiative, OAJSE - Open Access Journals Search Engine, Scirus

Previous website:

issue 1.2010

www.ndermatol.like.pl

since issue 2.2010 to issue 3.2011

www.odermatol.like.pl

since issue 4.2011

www.odermatol.com

Previous shortcut:

since issue 1.2010 to issue 3.2011

N Dermatol Online

since issue 4.2011

Our Dermatol Online

Open access journal:

This is an open access journal which means that all content is freely available without charge to the user or his/her institution. Users are allowed to read, download, copy, distribute, print, search, or link to the full or texts of the articles in this journal without asking prior permission from the publisher or the author.

Our Dermatology Online is a international journal that publishes original contributions in the field of dermatology, including papers on biochemistry, morphology and immunology of the skin.

The journal is among the few not related to dermatological associations or belonging to respective societies which guarantees complete independence. Offers a platform for review articles in areas of interest for dermatologists.

OurDermatologyOnline offers article in English as well as in other languages. This is in accordance with the BOAI definition of open access.

Editorial Board

- Abdel-Naser, Mohamed Badawy, Prof. (Egypt)
Abdul-Lateef Mousa Haider, MD (Iraq)
Al Aboutd Khalid, MD (Saudi Arabia)
Al-Kamel Mohamed A., MD (Yemen)
Al-Mashaleh Manal Sulaiman, MD (Jordan)
Abreu-Velez Ana Maria, Prof. (USA)
Abreu Hilda, MD (Uruguay)
Adaskevich Uladimir, Prof. (Belarus)
Afifi Mustafa, MD (United Arab Emirates)
Aghaei Shahin, Ass. Prof. (Iran)
Akpaka Patrick Eberechi, Prof. (Trinidad and Tobago)
Akyshbayeva Kulbarshin, Prof. (Kazakhstan)
Amichai Boaz, MD (Israel)
Arakelyan Hayk S. Prof. (Armenia)
Arenas Roberto, Prof. (Mexico)
Arif Tasleem, MD (India)
Asuquo Maurice Efana, Prof. (Nigeria)
Auto James, Ass. Prof. (Solomon Islands)
Fatou Barro-Traoré, Prof. (Burkina Faso)
Christian Muteba Baseke, MD (Democratic Republic of the Congo)
Beigi Pooya Khan Mohammad, Prof. (Canada)
Bharti Rakesh, MD (India)
Bonifaz Alexandro, Prof. (Mexico)
Borowska Katarzyna, Ass. Prof. (Poland)
Borruto Franco, Prof. (Monaco)
Bouadjar Bakar, Prof. (Algeria)
Bukhari Iqbal A., Prof. (Saudi Arabia)
Cabo Horacio, Prof. (Argentina)
Chamcheu Jean Christopher, Ph.D (USA)
Chang Patricia, MD Ph.D (Guatemala)
Chihanga Simon, MD (Botswana)
Choon Siew Eng, MD (Malaysia)
Chuh An Tung Antonio, Prof. (Hong Kong)
Crump Vincent, MD (New Zealand)
Daboul Mohamed Wael, MD (Syria)
Daisley Hubert, Prof. (Trinidad and Tobago)
Darlenski Razvigor, MD Ph.D (Bulgaria)
Diouf Assane, Ass. Prof. (Senegal)
Dobrev Hristo, Prof. (Bulgaria)
Doganay Mehmet, Prof. (Turkey)
Dong Huiting, Prof. (China)
Dori Geme Urge, PhD (Ethiopia)
Draganita Ana Maria, MD PhD (Romania)
Drljević Irdina, MD, Ph.D. Ass. Prof. (Bosnia and Herzegovina)
Dubakienė Rūta, Prof. (Lithuania)
Edwards Carl, Ass. Prof. (USA)
Elhassan Elizabeth, MD (Senegal)
Farkas Arpad, MD PhD (Hungary)
Fernandez-Flores Angel, MD Ph.D (Spain)
Fortuna Giulio, Ass. Prof. (USA)
Gołąb Elżbieta, Prof. (Poland)
Gómez Cuevas Alina, Prof. MD (Nicaragua)
Grattan Clive (United Kingdom)
Grivcheva-Panovska Vesna, Prof. (Macedonia)
Guzmán Antonio, MD (Paraguay)
Hashimoto Takashi, Prof. (Japan)
Hassan Iffat, Prof. (India)
Hegyí Vladimir, Prof. (Slovakia)
Hidalgo-Matlock Benjamin, MD (Costa Rica)
Hysi Katerina, MD (Albania)
Janjua Shahbaz, MD (Pakistan)
Jeseňák Miloš, Ass. Prof. (Slovakia)
Jeewon Rajesh, Ph.D. (Mauritius)
Jordán Rodríguez Ramiro, Prof. (Bolivia)
Julian Rolando, Prof. (El Salvador)
Kaszuba Andrzej, Prof. (Poland)
Kaštelan Marija, Prof. (Croatia)
Katsambas Andreas, Prof. (Greece)
Khawaja Shakeel Ahmed, PhD (Eritrea)
Kibbi Abdul-Ghani, Prof. (Lebanon)
Kossi Metowogo, Ph.D (Togo)
Kuiate Jules-Roger, Prof. (Cameroon)
Lan Cheng-Che E., Ass. Prof. (Taiwan)
Lopez-Granja Jorge, MD (Belize)
Lotti Torello, Prof. (Italy)
Mahassadi Alassan Kouamé, Ass. Prof. (Côte d'Ivoire)
Mahdi Juma Husain Ali, MD (Bahrain)
Maibach Howard I., Prof (USA)
Maio Paula, MD (Portugal)
Mekokishvili Lali, Prof. (Georgia)
Mikkelsen Carsten Sauer, MD (Denmark)
Mourad Mokni, Prof. (Tunisia)
Mota Luiz Alberto Alves, Prof. (Brazil)
Mrisho Fatma, MD (Tanzania)
Muvunyi Claude Mambo, MD (Rwanda)
Ndugwa Christopher, Prof. (Uganda)
Nedelciuc Boris, Ass. Prof. (Moldova)
Nhlengethwa Winnie, Prof. (Swaziland)
Nigam Pramod Kumar, Prof. (India)
Nikolic Milos, Prof. (Serbia)
Nowicki Roman, Prof. (Poland)
Nwabudike Lawrence Chukwudi, MD Ph.D (Romania)
Odeh Samuel, Prof. (Gabon)
Olszański Romuald, Prof. (Poland)
Oranje Arnold, Prof. (Netherlands)
Parajuli Sudip, MD (Nepal)
Parvin Rukhsana, MD (Bangladesh)
du Plessis Jeanetta, Prof. (South Africa)
Puri Neerja, MD (India)
Pusahai-Riman Paula, BSc, MS (Papua New Guinea)

Editorial Board

Qurashi Mohd, MD (Sudan)
Riedl Elisabeth, Ass. Prof. (Austria)
Ríos Yuil José Manuel, Prof. (Panama)
Ranotsi Amelia, PhD (Lesotho)
Rubio-Teixeira Marta Ph.D. (Belgium)
Rusnak Martin, Prof. (Slovakia)
Sayad Ibrahim, Prof. (Kuwait)
Sharquie Khalifa E., Prof. (Iraq)
Shawa Mary, MD (Malawi)
Shkilna Mariia, MD Ph.D (Ukraine)
Sinclair Rodney Daniel, Prof. (Australia)
Singh Harjeet, MD (Qatar)
Slavic Vjerolva, MD PhD (Montenegro)
Srinivasan Sundaramoorthy, Prof. (India)
Sumathipala Gayan Saranga, MD (Sri Lanka)
Tapia Felix J., Ass. Prof. (Venezuela)
Tatu Alin, MD (Romania)
Teixeira Roni Leonardo, MD (Brazil)
Tincopa-Wong Oscar Wilfredo, MD (Peru)
Tresh Amani, MD (Libya)
Tylewska-Wierzbanowska Stanisława, Prof. (Poland)
Uraga Pazmiño Enrique, MD (Ecuador)
Usha Rani Anaparthi, Prof. (India)
Valdebran Manuel, MD (Dominican Republic)
Vok Marko, MD (Slovenia)
Win Oo Soe, MD (Myanmar)
Wollina Uwe, Prof. (Germany)
Wortsman Ximena, Ass. Prof. (Chile)
Yamamoto Toshiyuki, Prof. (Japan)
Yuil de Ríos Emma, MD (Panama)
Zabielski Stanisław, Prof. (Poland)
Zawar Vijay, Prof (India)

Contents

ORIGINAL ARTICLE

- Dermatoses bulleuses auto immunes en milieu hospitalier au Togo: étude rétrospective de 2010 à 2018..... 1
Abla Sefako Akakpo, Aurel Abilogun-Chokki, Julienne Noudé Téleclessou, Panawe Kassang, Yvette Elegbede Moise, Lihanimpô Djalogue, Piham Gnossike, Abas Mouhari-Toure, Koussake Kombate, Bayaki Saka, Palokinam Pitché

CASE REPORTS

- Pustulose exanthématique aiguë généralisée imputable au Phloroglucinol (Spasfon®): Un cas au Centre Hospitalier et Universitaire de Yaoundé, Cameroun..... 6
Emmanuel Armand Kouotou, Nina Maffo, Bérénice Degboe, Coralie Reine Mendouga Menye, Défo Défo, Alida Kouassi, Félix Atadokpede
- Maladie de Kyrle : A propos de 02 cas 11
Rachid Frikh, Hasna Kerrouch, Edrar Bedang Mone Keby Dacosta, Mohammed El Ochi, Mouna Rimani, Naoufal Hjira, Mohammed Boui
- Atteintes péritonéale et péricardique d'une histoplasmosse africaine multifocale sur une dénutrition sévère..... 16
Nomtondo Amina Ouédraogo, Anicette Alida Kouassi, Muriel Sidnoma Ouédraogo, Kounpielime Sosthène Somda; Gilbert Patrice Tapsoba, Angèle Ouangre/Ouédraogo, Ismaël Diallo, Adama Zida, Fagnima Traore, Djounitana Djimtibaye, Danielle Belemsigri, Valentin Nobila Yaméogo, Nessine Nina Korsaga/Somé, Fatou Barro/Traoré, Pascal Niamba, Adama Traoré
- Tuberculose disséminée chez un patient VIH négatif : cas particulier associant une gomme tuberculeuse, des scrofulodermes et une tuberculose pulmonaire 21
Ulrich Nguena Feungue, Wahabou Abdoul, Emmanuel Armand Kouotou
- Hyperpigmentation des extrémités révélatrice de la maladie de Biermer chez un sujet de peau noire 26
Julienne Noudé Teclessou, Essohana Padaro, Séfako Akakpo, Laconi Kaaga, Panawe Kassang, Bayaki Saka
- Une observation de pemphigus néonatal à Dakar 30
Khadim Diop, Boubacar Ahy Diatta, Niare Ndour, Saer Diadie, Aminata Deh, Coumba Ndiaye, Mamadou Sarr, Maodo Ndiaye, Moussa Diallo, Suzanne Oumou Niang

LETTER TO THE EDITOR

- Purpura fulminans and post varicella venous thrombosis: A case report..... 35
Fatima-Zahra Agharbi, Soumiya Chiheb

Auto-immune bullous dermatosis in hospital in Togo: a retrospective study from 2010 to 2018

Abla Sefako Akakpo¹, Aurel Abilogun-Chokki¹, Julienne Noudé Téclessou², Panawe Kassang¹, Yvette Elegbede Moise³, Lihanimpo Djalogue⁴, Piham Gnessike⁵, Abas Mouhari-Toure³, Koussake Kombate², Bayaki Saka¹, Palokinam Pitché¹

¹Dermatology and STI Department, CHU Sylvanus Olympio, University of Lomé, Togo, ²Dermatology and STI Department, CHU Campus, University of Lomé, Togo, ³Dermatology and STI, CHU Kara, University of Kara, Togo, ⁴Internal Medicine Department, CHU Kara, University of Kara, Togo, ⁵Dermatology Centre of Gbossimé, Lomé, Togo

Corresponding author: Abla Sefako Akakpo, MD, E-mail: sefasy1@yahoo.fr

ABSTRACT

Objective: The aim of this study was to document the epidemiological, clinical and evolutionary profile of autoimmune bullous dermatoses in hospitals in Togo. **Patients and Method:** This is a retrospective study on the files of patients seen in consultation and/or hospitalization in 4 dermatology public services from January 2010 to December 2018. **Results:** During the period of our study, 79 cases (0.16%) of the 50,847 patients seen had suffered from autoimmune bullous dermatoses. The mean age of the patients was 45 ± 24.6 years with a sex ratio of 0.9. Patients aged 40 to 59 (30.4%) and those aged 60 years and over (29.1%) were the most affected. Pemphigus (40.5%) and bullous pemphigoid (22.8%) were the most observed. Treatment was mainly based on systemic corticosteroid therapy (65.8%). We recorded 19 cases of complications dominated by bacterial infections, and recorded 2 cases of death. **Conclusion:** The results of our study show that autoimmune bullous dermatoses are rare conditions in hospitals in Togo and are dominated by pemphigus and bullous pemphigoid. They are not very fatal but associated with essentially infectious complications.

Key words: Autoimmune bullous dermatoses; pemphigus; bullous pemphigoid; Togo

How to cite this article: Akakpo AS, Abilogun-Chokki A, Téclessou JN, Kassang P, Moise YE, Djalogue L, Gnessike P, Mouhari-Toure A, Kombate K, Saka B, Pitché P. Auto-immune bullous dermatosis in hospital in Togo: a retrospective study from 2010 to 2018. Our Dermatol Online. 2021;12(Supp. 2):1-5.

Submission: 01.02.2021; Acceptance: 28.04.2021

DOI: 10.7241/ourd.2022s2.1

Dermatoses bulleuses auto immunes en milieu hospitalier au Togo: étude rétrospective de 2010 à 2018

Abla Sefako Akakpo¹, Aurel Abilogun-Chokki¹, Julienne Noudé Téclessou², Panawe Kassang¹, Yvette Elegbede Moïse³, Lihanimpo Djalogue⁴, Piham Gnossike⁵, Abas Mouhari-Toure³, Koussake Kombate², Bayaki Saka¹, Palokinam Pitché¹

¹Dermatology and STI Department, CHU Sylvanus Olympio, University of Lomé, Togo, ²Dermatology and STI Department, CHU Campus, University of Lomé, Togo, ³Dermatology and STI, CHU Kara, University of Kara, Togo, ⁴Internal Medicine Department, CHU Kara, University of Kara, Togo, ⁵Dermatology Centre of Gbossimé, Lomé, Togo

Corresponding author: Abla Sefako Akakpo, MD, E-mail: sefasy1@yahoo.fr

RÉSUMÉ

Objectif: Le but de cette étude était de documenter le profil épidémiologique, Clinique et évolutif des dermatoses bulleuses auto-immunes (DBAI) en milieu hospitalier au Togo. **Patients et méthodes:** Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur les dossiers de malades vus en consultation et/ou en hospitalisation des 4 services publics de dermatologie du Togo de janvier 2010 à décembre 2018. **Résultats:** Durant la période de notre étude, 79 cas (0, 16%) des 50847 patients reçus avaient souffert d'une DBAI. L'âge moyen des patients était de 45 ± 24 , 6 ans et le sex-ratio (H/F) de 0, 9. Les patients de 40 à 59 ans (30, 4%) et ceux de 60 ans et plus (29, 1%) étaient les plus atteints. Le pemphigus (40, 5%) et la pemphigoïde bulleuse (22, 8%) étaient les DBAI les plus observées. Le traitement a reposé essentiellement sur la corticothérapie générale (65, 8%). Nous avons enregistré 19 cas de complications dominées par les surinfections bactériennes, et recensé 2 cas de décès. **Conclusion:** Les résultats de notre étude montrent que les DBAI sont des affections rares en milieu hospitalier au Togo et sont dominées par le pemphigus et la pemphigoïde bulleuse. Elles sont peu mortelles mais associées à des complications essentiellement infectieuses.

Mots clés: Dermatoses bulleuses auto-immunes; pemphigus; pemphigoïde bulleuse; Togo

INTRODUCTION

Les dermatoses bulleuses auto-immunes (DBAI) constituent un groupe hétérogène de maladies chroniques à la fois diverses, peu fréquentes, de pronostic variable, et parfois péjoratif [1]. Elles sont secondaires à des altérations des différents constituants de la peau dont l'épiderme et la jonction dermo-épidermique, ou le derme superficiel. Ces altérations résultent d'une réaction auto-immune et ont pour conséquence clinique, la formation de bulles cutanées ou des muqueuses externes [1]. En Afrique [2,3], très peu d'études ont été réalisées sur ces affections d'une part, à cause de leur rareté mais surtout du fait du plateau technique limité. Au Togo, des études parcellaires portant sur le

pemphigus et la pemphigoïde bulleuse existent [4,5] mais aucune n'a porté sur l'ensemble des DBAI. Nous menons donc cette étude pour documenter les aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs des DBAI en milieu hospitalier à Lomé au Togo.

PATIENTS ET MÉTHODES

Il s'est agi d'une étude rétrospective descriptive, portant sur les dossiers de patients admis pour une DBAI de diagnostic clinique et/ou histologique, dans quatre services publics de dermatologie (CHU Sylvanus Olympio, Campus, Kara et centre de dermatologie de Gbossimé). Cette étude a couvert

How to cite this article: Akakpo AS, Abilogun-Chokki A, Téclessou JN, Kassang P, Moïse YE, Djalogue L, Gnossike P, Mouhari-Toure A, Kombate K, Saka B, Pitché P. Dermatoses bulleuses auto immunes en milieu hospitalier au Togo: étude rétrospective de 2010 à 2018. Our Dermatol Online. 2021;12(Supp. 2):1-5.

Submission: 01.02.2021; Acceptance: 28.04.2021

DOI: 10.7241/ourd.2022s2.1

la période de janvier 2010 à décembre 2018. Les variables collectées étaient: sociodémographiques (âge, sexe), antécédents, cliniques (existence ou non de prurit, caractère des bulles, topographie des lésions), paracliniques (histologie, hémogramme, sérologie VIH), thérapeutiques et évolutives.

Nous avons parlé de rémission complète lorsqu'on note une absence de lésions alors que le patient est sous un traitement minimal (corticothérapie orale de posologie inférieure ou égale à 10mg/jour ou un traitement adjuvant minimal). La rémission partielle est définie par l'extension des lésions préexistantes chez un sujet dont la maladie est contrôlée [6].

Ethics Statement

Les autorisations des chefs services et des responsables des hôpitaux ont été obtenues pour l'exploitation des dossiers des patients.

RESULTATS

Au cours des 9 ans, 79 (0, 16%) des 50847 nouveaux patients avaient souffert d'une DBAI. L'âge moyen des patients était de 45 ± 24 , 6 ans (extrême: 2 et 90 ans) et le sex-ratio (H/F) de 0, 9. Les patients de 40 à 59 ans (30, 4%) et ceux de 60 ans et plus (29, 1%) étaient les plus atteints (Tableau 1). Le pemphigus, la pemphigoïde bulleuse et la dermatite herpétiforme étaient les 3 principales DBAI retrouvées (Tableau 2).

Le pemphigus était la première DBAI notée chez 32 patients (40, 5%) dont 19 de confirmation histologique. Leur âge moyen était de $43,7 \pm 19,4$ ans (extrême: 8 et 80 ans) avec un sex-ratio (H/F) de 0,8 et une incidence annuelle de 3,6 cas par an. Le prurit était présent chez 26 cas (81,3%). Les lésions étaient strictement cutanées dans 40, 6% et cutanéomuqueuses dans 53, 1% des cas. Les bulles étaient flasques chez 15 patients (46, 9%) et mixtes (association de bulles flasques et tendues) chez 17 (53, 1%). Aucun patient n'a bénéficié d'examen immunologiques.

La pemphigoïde bulleuse venait en deuxième position des DBAI avec 18 patients (22, 8%) dont 11 cas de confirmation histologique. L'âge moyen des patients ayant souffert de pemphigoïde bulleuse était de $60,6 \pm 24,7$ ans (extrême: 6 et 90 ans) avec un sex-ratio (H/F) de 1,2 et une incidence annuelle de 2 cas par an. Le prurit était présent dans 14 cas (77, 8%). Les lésions

Tableau 1: Répartition des cas de dermatoses bulleuses auto-immunes selon les tranches d'âge et le traitement de fond

	Effectifs (n=79)	%
DBAI selon les tranches d'âges		
0 à 18 ans	14	17,7
19 à 39 ans	16	20,3
40 à 59 ans	24	30,4
60 ans et plus	23	29,1
Non renseigné	2	25,1
Traitement de fond		
Corticothérapie générale seule	43	54,4
Dermocorticoïdes seuls	9	11,4
Corticothérapie générale et immunosuppresseurs	5	6,3
Dermocorticoïdes et corticothérapie générale	4	5,1
Disulone	6	7,6

Tableau 2: Caractéristiques sociodémographiques selon les différentes DBAI

	Effectif	%	Age moyen	Sex-ratio (H/F)
Pemphigus	32	40,5	$43,7 \pm 19,4$	0,8
Pemphigoïde bulleuse	18	22,8	$60,6 \pm 24,7$	1,2
Dermatite Herpétiforme	11	13,9	$25,6 \pm 25,3$	0,8
DBAI non précisée	18	22,8	$47,2 \pm 23,2$	0,8
Total	79	100	$45,0 \pm 24,6$	0,9

étaient uniquement cutanées, cutanéomuqueuses respectivement chez 11 patients (61, 1%), et 6 patients (33, 3%). Les bulles étaient tendues chez 11 patients (61, 1%) et mixtes chez 7 (38, 9%). Aucun patient n'a bénéficié d'examen immunologiques.

La dermatite herpétiforme occupait le troisième rang des DBAI avec 11 patients (13, 9%) dont 5 cas de confirmation histologique. L'âge moyen des patients ayant souffert de dermatite herpétiforme était de $25,6 \pm 25,3$ ans (extrême: 2 et 85 ans). Le sex-ratio (H/F) était de 0, 8 et l'incidence annuelle de 1, 2 cas par an. Le prurit était présent dans 8 cas (72, 7%). Les lésions étaient strictement cutanées chez 7 patients (63, 6%) et cutanéomuqueuses chez 4 (36, 4%). Des lésions vésiculo-bulleuses groupées en bouquet étaient retrouvées chez tous les patients. Nous n'avons pas noté de signes d'entéropathie au gluten. Aucun patient n'a bénéficié d'examen immunologiques.

La prednisone par voie orale constituait le traitement principal dans la majorité des cas (n=52; 65,8%). Elle était utilisée seule ou en association aux dermocorticoïdes (bétaméthasone ou propionate de clobétasol crème) ou aux immunosuppresseurs (azathioprine ou méthotrexate), (tableau 1). Le recours aux antibiotiques avait permis de traiter ou de prévenir une surinfection bactérienne dans 10 cas (12,7%).

La durée moyenne d'hospitalisation était de 17, 08 ±16, 2 jours avec des extrêmes de 1 et 80 jours. Une rémission complète était notée chez 16, 5% (n=13) et partielle chez 35, 4% (n=28) des patients. Nous avons noté 48, 1% (n=38) patients perdus de vue. L'évolution a été marquée par la survenue de complications chez 19 patients (24, 1%) dominées par les surinfections bactériennes. Deux patients étaient décédés dont une adolescente de 15 ans (taux de létalité 3, 1%) et un enfant de 10 ans qui présentaient respectivement un pemphigus et une dermatite herpétiforme.

DISCUSSION

La principale limite de cette étude est le fait que le diagnostic de DBAI ait été porté chez la plupart des patients que sur des arguments cliniques uniquement, ou cliniques et histologiques chez 35 patients. Toutefois, l'examen clinique associé à l'histologie permet de porter avec un faible risque d'erreur un diagnostic de DBAI comme démontré par l'étude de Joly et al. [7].

Dans notre étude, nous avons noté une prédominance féminine pour l'ensemble des DBAI, ce qui est en accord avec d'autres séries [3, 8, 9].

Le pemphigus était la DBAI la plus fréquente dans notre étude (40,5%) comme en Iran (78%) [10] et en Roumanie (58,7%) [11]. Au Sénégal par contre, Diallo et al. [12] ont retrouvé le pemphigus au 2^{ème} rang des DBAI après la pemphigoïde bulleuse. Classiquement, le pemphigus est la première DBAI en Afrique et au Moyen-Orient [3,8] tandis qu'en occident, c'est plutôt la pemphigoïde bulleuse qui est la plus fréquente [13]. Ceci serait dû à plusieurs facteurs que sont le vieillissement de la population européenne, l'augmentation de la fréquence des pathologies neurologiques, l'utilisation fréquente des médicaments inducteurs tels que les diurétiques et les psychotropes [14]. Notre étude révèle une moyenne de 3,6 cas de pemphigus par an. Cette fréquence est inférieure à celles rapportées au Sénégal (10 cas par an) [12], en Tunisie (18,4 cas par an) [3], et au Brésil (12,66 cas par an) [15]. Cette différence pourrait s'expliquer par la variation des taux de fréquentation hospitalière et par l'existence de formes endémiques dans certaines régions [3,15]. A l'admission, 15 (46,9%) des 32 patients atteints de pemphigus présentaient des bulles flasques. Ce chiffre est nettement inférieur aux 100% rapportés dans la série de Diallo et al. [12] au Sénégal.

Cette différence peut s'expliquer par le caractère éphémère de ces bulles et le retard de consultation. Dans notre étude, la prednisone en monothérapie constituait le principal traitement. Il en est de même dans plusieurs séries africaines [3, 12,16]. Par contre, l'association prednisone et immunosuppresseur venait en première ligne dans les études orientales et occidentales conformément aux recommandations de la British Association of Dermatologists [17]. Cela pourrait se justifier par le coût élevé de cette bithérapie pour nos patients dont la plupart ont des revenus faibles. Nous avons enregistré un décès parmi les 32 cas de pemphigus (3,1%). Ce taux de létalité est similaire dans d'autres séries variant de 1 à 20% [12, 16, 17] avec pour cause une septicémie.

Par rapport à la pemphigoïde bulleuse, sa prévalence était nettement moins élevée dans notre série (22,8%) que celle réalisée au Koweït (40%) [8]. Cela pourrait s'expliquer dans nos pays par la non accessibilité économique et géographique aux services de soins par les malades, mais aussi par le recours aux traitements traditionnels et par l'espérance de vie qui est plus faible [3]. La pemphigoïde bulleuse survient généralement chez les sujets âgés avec un âge moyen de 74,5 ans [18] et 80 ans [19] respectivement aux USA et en Grande Bretagne. Ces données sont un peu plus élevées que la nôtre (60,6 ans) qui est par contre proche de l'Iran (64,1 ans), [20]. Ceci peut s'expliquer par le fait que l'espérance de vie soit plus élevée dans les pays développés. Au cours de la pemphigoïde bulleuse, le prurit est quasi constant [3]. Dans notre série, 77,8% des cas de pemphigoïde bulleuse présentaient un prurit. Ces données confirment le fait que la pemphigoïde bulleuse se caractérise par une éruption très prurigineuse [21].

Enfin, la dermatite herpétiforme représentait 13,9% des cas de DBAI dans notre étude. Moins fréquente que le pemphigus et la pemphigoïde bulleuse, elle se place au 3^{ème} rang des DBAI avec une prédominance féminine. Zaraa et al. [3] en Tunisie avaient observé une prévalence de 11% et aussi une prédominance féminine. C'est une affection qui survient à un âge relativement jeune; 25,6 ans dans notre travail. Tous nos patients admis pour une dermatite herpétiforme présentaient des lésions vésiculo-bulleuses groupées en bouquet. Ce regroupement herpétiforme caractéristique est signalé dans la majorité des études portant sur la dermatite herpétiforme [5,22]. La Dapsone et/ou les corticoïdes ont été utilisés pour le traitement de nos patients. Criado et al. [23] avaient utilisés des traitements

similaires. Nous avons enregistré un décès dû à une surinfection bactérienne.

CONCLUSION

Notre étude confirme que les DBAI sont des affections rares mais dont l'incidence croît avec l'augmentation de l'espérance de vie de la population. Ces DBAI sont dominées par le pemphigus et la pemphigoïde bulleuse et touchent majoritairement les adultes et les personnes âgées. Elles sont peu mortelles mais associées à des complications essentiellement infectieuses.

ACKNOWLEDGEMENTS

Les DBAI sont des affections rares mais dont l'incidence croît avec l'augmentation de l'espérance de vie de la population.

Statement of Human and Animal Rights

All the procedures followed were in accordance with the ethical standards of the responsible committee on human experimentation (institutional and national) and with the 2008 revision of the Declaration of Helsinki of 1975.

Statement of Informed Consent

Informed consent for participation in this study was obtained from all patients.

RÉFÉRENCES

- Collège des enseignants en dermatologie de France. Dermatoses bulleuses auto-immunes. *Ann Dermatol Venerol*. 2008;135:95-102.
- Belmourida S, Ablouh G, Meziane M, Ismaili N, Benzekri L, Znati K, et al. L'apport de l'immunofluorescence directe dans le diagnostic des dermatoses inflammatoires cutanées. [The contribution of direct immunofluorescence in the diagnosis of inflammatory skin dermatoses]. *Our Dermatol Online*. 2021;12 (Supp. 1):6-10.
- Zaraa I, Kerkeni N, Ishak F, Zribi H, El Euch D, Mokni M, et al. Spectrum of autoimmune blistering dermatoses in Tunisia: an 11-year study and a review of the literature. *Int J Dermatol*. 2011;50:939-44.
- Amadou N. Pemphigus et pemphigoïde bulleuse dans le service de dermatologie du CHU Tokoin: étude de 13 cas. [Thèse N°040/2011]. Université de Lomé (Togo): 60p.
- Kombate K, Saka B, Mouhar-I-Toure A, Barruet R, Gnassingbe W, Akakpo S, et al. Pathologie cutanée du sujet âgé en dermatologie à Lomé, Togo: étude de 325 cas. *Pan Afr Med J*. 2014;18:151.
- Abreu Velez AM, Calle J, Howard MS: Autoimmune epidermal blistering diseases. *Our Dermatol Online*. 2013;4(Suppl.3):631-46.
- Joly P, Bernard P, Bedane C, Prost C, Leroux C, Oro S, et al. Maladies bulleuses auto-immunes: revue de la littérature. *Ann Dermatol Venerol*. 2011;138:169-280.
- Srinivasan S, Mathumathy R. Scoring systems in bullous dermatoses. *Our Dermatol Online*. 2013;4(Suppl.3):663-5.
- Zhao CY, Murrell DF. Autoimmune blistering diseases in females: a review. *Int J Womens Dermatol*. 2015;1:4-12.
- Sobhan M, Farshchian M, Tamimi M. Spectrum of autoimmune vesiculobullous diseases in Iran: a 13-year retrospective study. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2016;19:15-20.
- Baican A, Baican C, Chiriac G, Chiriac MT, Macovei V, Zillikens D, et al. Pemphigus vulgaris is the most common autoimmune bullous disease in northwestern Romania. *Int J Dermatol*. 2010;49:768-74.
- Diallo M, Diatta BA, Diop A, Ndiaye MT, Seck B, Deh A, et al. Aspects épidémiologiques et cliniques des pemphigus au Sénégal. *Our Dermatol Outline*. 2017 8:5-9.
- Marazza G, Pham HC, Schärer L, Pedrazzetti PP, Hunziker T, Trueb RM, et al. Incidence of bullous pemphigoid and pemphigus in Switzerland: a 2-year prospective study. *Br J Dermatol*. 2009;161:861-8.
- Joly P, Baricault S, Sparsa A, Bernard P, Bédane C, Duvert-Lehembre S, et al. Incidence and mortality of bullous pemphigoid in France. *J Invest Dermatol*. 2012;132:1998-2004.
- Pires CA, Viana VB, Araújo FC, Müller SF, Oliveira MS, Carneiro FR. Evaluation of cases of pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus from a reference service in Pará state, Brazil. *Ann Bras Dermatol*. 2014;89:556-61.
- Aboobakr J, Morar N, Ramdial PK, Hammond MG. Pemphigus in South Africa. *Int J Dermatol*. 2001;40:115-9.
- Niyaz A, Viswanath BK. Atypical presentation of pemphigus vulgaris – A rare case report. *Our Dermatol Online*. 2019;10:88-90.
- Brick KE, Weaver CH, Lohse CM, Pittelkow MR, Lehman JS, Camilleri MJ, et al. Incidence of bullous pemphigoid and mortality of patients with bullous pemphigoid in Olmsted County, Minnesota, 1960 through 2009. *J Am Acad Dermatol*. 2014;71:92-9.
- Kabra V, Pai K, Pai BS, Sheno S, Rao R. Pemphigus vulgaris masquerading as subcorneal pustular dermatoses – a case report. *Our Dermatol Online*. 2014;5:157-9.
- Jowkar F, Sadaty MS, Tavana S, Agah MA. Epidemiology of autoimmune bullous diseases and therapeutic modalities during a 10 year period in Iran. *Acta Dermatovenerol Croat*. 2014;22:246-9.
- Della Torrea R, Cortes B, Marazza G, Parmentier L, Combescuré C, Naldi L, et al. Présentation clinique et analyse du retard diagnostique dans la pemphigoïde bulleuse étude prospective au sein d'une cohorte nationale. *Ann Dermatol Venerol*. 2011;138:A66.
- Wang YL, Tie D, Yan TM, Yan TM, Li L, Jin HZ, Sun Q, et al. Survey of epidemiology of autoimmune bullous disorders in Peking Union Medical College Hospital: a 30-year review. *Eur J Dermatol*. 2017;27:331-2.
- Criado PR, Criado RF, Aoki V, Belda W Jr, Halpern I, Landman G, et al. Dermatitis herpetiformis: relevance of the physical examination to diagnosis suspicion. *Can Fam Physician*. 2012;58:843-7.

Copyright by Abila Sefako Akakpo, et al. This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.
Source of Support: Nil, **Conflict of Interest:** None declared.

Acute generalized exanthematous pustulosis due to Phloroglucinol (Spasfon®): A case at the Teaching Hospital of Yaounde, Cameroon

Emmanuel Armand Kouotou¹, Nina Maffo^{1,2}, Bérénice Degboe²,
Coralie Reine Mendouga Menye¹, Défo Défo³, Alida Kouassi², Félix Atadokpede²

¹Department of Internal Medicine and Specialties, CHU de Yaoundé, Université de Yaoundé I, Cameroun, ²Department of Dermatology and Venerology, CNHU-HKM de Cotonou, Université d'Abomey-Calavi, Bénin, ³Department of Dermatology and Venerology, Hôpital central de Yaoundé, Université de Yaoundé I, Cameroun

Corresponding author: Emmanuel Armand Kouotou, MD, E-mail: kouotou2018ea@gmail.com

ABSTRACT

Described for the first time in 1980 by BEYLOT et al, acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP) is a rare and serious condition characterized by the sudden onset of a pustular and scarlatiniform febrile rash. In more than 90% of cases it is caused by medication, but can also be caused by a virus (enterovirus infection: coxsackie, echovirus or cytomegalovirus), a toxic agent (mercury) or a food allergen. The evolution of AGEP is usually favourable to the discontinuation of the drug in question with a delay varying from 48 hours to 15 days. We report a case of AGEP for which the drug responsible was not one of the drugs classically incriminated.

Key words : Generalized pustulosis; Fever; Phloroglucinol; Drug eruption; Cameroon

How to cite this article: Kouotou EA, Maffo N, Degboe B, Mendouga Menye CR, Défo D, Kouassi A, Atadokpede F. Acute generalized exanthematous pustulosis due to Phloroglucinol (Spasfon®): A case at the Teaching Hospital of Yaounde, Cameroon. Our Dermatol Online. 2021;12(Supp. 2):6-10.

Submission: 11.01.2021; **Acceptance:** 09.04.2021

DOI: 10.7241/ourd.2022s2.2

Pustulose exanthématique aiguë généralisée imputable au Phloroglucinol (Spasfon®): Un cas au Centre Hospitalier et Universitaire de Yaoundé, Cameroun

Emmanuel Armand Kouotou¹, Nina Maffo^{1,2}, Bérénice Degboe²,
Coralie Reine Mendouga Menye¹, Défo Défo³, Alida Kouassi², Félix Atadokpede²

¹Department of Internal Medicine and Specialties, CHU de Yaoundé, Université de Yaoundé I, Cameroun, ²Department of Dermatology and Venerology, CNHU-HKM de Cotonou, Université d'Abomey-Calavi, Bénin, ³Department of Dermatology and Venerology, Hôpital central de Yaoundé, Université de Yaoundé I, Cameroun

Corresponding author: Emmanuel Armand Kouotou, MD, E-mail: kouotou2018ea@gmail.com

RÉSUMÉ

Décrite pour la première fois en 1980, par BEYLOT *et al*, la pustulose exanthématique aiguë généralisée (PEAG) est une affection rare et grave, caractérisée par la survenue brutale d'une éruption fébrile pustuleuse et scarlatiniforme. D'origine médicamenteuse dans plus de 90% des cas, elle peut également être due à une virose (infection à entérovirus: coxsackie, échovirus ou à cytomégalovirus), à un toxique (mercure) ou à un allergène alimentaire. L'évolution de la PEAG est habituellement favorable à l'arrêt du médicament en cause avec un délai variant de 48 heures à 15 jours. Nous rapportons un cas de PEAG pour lequel le médicament responsable ne faisait pas partie de ces médicaments classiquement incriminés.

Mots clés : Pustulose généralisée; Fièvre; Phloroglucinol; Toxidermie médicamenteuse; Cameroun

INTRODUCTION

La pustulose exanthématique aiguë généralisée (PEAG) est une réaction cutanée fébrile érythémato-oedémateuse disséminée, rapidement couverte de petites pustules non folliculaires superficielles et amicrobiennes, prédominant au tronc et aux grands plis [1]. L'éruption cutanée s'associe à une altération de l'état général et une hyperleucocytose à prédominance neutrophile. La régression spontanée est rapide, les pustules disparaissent en quelques jours avec une desquamation diffuse [2]. La PEAG est une toxidermie sévère dont les principaux médicaments inducteurs sont désormais bien connus : la pristinamycine, l'ampicilline, les quinolones, l'hydroxychloroquine, les sulfamides antibactériens, la terbinafine, les antifongiques azolés et le diltiazem [3]. Cette toxidermie débute en général un à onze jours après administration du médicament causal [4]. Actuellement, la nouvelle classification

du " groupe européen d'étude des effets secondaires cutanés sévères " (EUROSCAR) reposant sur des critères cliniques, histologiques et évolutifs a permis de mieux différencier la PEAG d'autres dermatoses similaires cliniquement et/ou histologiquement [1].

Observation

Mademoiselle X âgée de 23 ans, venue consulter pour des lésions solides prurigineuses évoluant depuis 5 jours. Ces lésions étaient associées à une fièvre non chiffrée, poussant la patiente à pratiquer une automédication à base de Dexaméthasone injectable et comprimés et Desloratadine 5 mg comprimés. Une consultation dermatologique a été faite et le diagnostic d'exanthème maculo-papuleux fut posé avec prescription d'un émoullient et d'un antihistaminique. Trois jours après, il y eut une flambée des lésions avec apparition de nombreuses pustules sur les lésions préexistantes,

How to cite this article: Kouotou EA, Maffo N, Degboe B, Mendouga Menye CR, Défo D, Kouassi A, Atadokpede F. Pustulose exanthématique aiguë généralisée imputable au Phloroglucinol (Spasfon®): Un cas au Centre Hospitalier et Universitaire de Yaoundé, Cameroun, Cameroon. *Our Dermatol Online*. 2021;12(Supp. 2):6-10.

Submission: 11.01.2021; **Acceptance:** 09.04.2021

DOI: 10.7241/ourd.2022s2.2



Figure 1: (a): érythème diffus du tronc antérieur; (b): nombreuses pustules reposant sur une base érythémateuse; (c): lésions à type de cocarde du creux axillaire

elles siégeaient principalement au visage, au tronc et aux plis axillaires. Après un interrogatoire poussé, une notion de prise médicamenteuse a été retrouvée : de l’Oméprazole comprimés pour des épigastralgies et du Phloroglucinol injectable pour des dysménorrhées respectivement 18 et 09 jours avant le début de la symptomatologie. A l’examen physique, on notait un bon état général et sur le plan dermatologique, des plaques érythémateuses et œdémateuses parsemées de pustules (Figs. 1a et 1b) mal limitées coexistant avec des lésions à type de cocardes (Fig. 1c). Il n’y avait pas d’atteinte des muqueuses et le reste de l’examen était normal.

Au vu de tous ces éléments cliniques, le diagnostic de PEAG fut évoqué

Les examens paracliniques ont montré (i)- à l’histologie : un épithélium de surface atrophique avec élongation des crêtes épidermiques (Fig. 2), nécrolyse épidermique et disparition de la jonction dermoépidermique avec orthokératose (Fig. 3); le derme superficiel était fibreux avec exsudation abondante et un infiltrat inflammatoire mixte fait en majorité d’éléments chroniques dans les proportions de 85%. Mêlés à des polynucléaires neutrophiles (15%) groupés en îlots périvasculaires et participation de quelques éosinophiles (Fig. 4); (ii)- un hémogramme normal ; (iii)- les TPHA-VDRL négatifs ; (iv)- une urémie légèrement basse à 0,13 g/dl ; (v)- la créatininémie et les transaminases hépatiques normales.

Sur la base de ces arguments anamnestiques, cliniques et histopathologiques, le diagnostic de PEAG fut confirmé imputable au Phloroglucinol (Spasfon®), avec un score de 9/12 selon l’EuroSCAR.

Un traitement à base de dermocorticoïde (prednicarbate), d’antihistaminique (desloratadine), d’émollient a

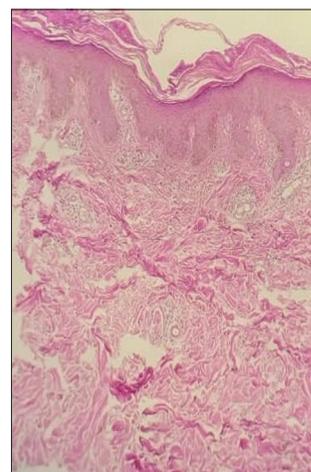


Figure 2: Atrophie, élongation des crêtes épidermiques et fibrose dermique.

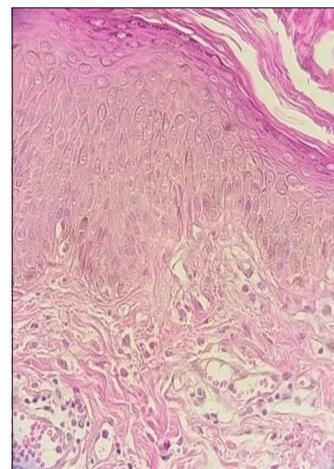


Figure 3: Nécrolyse épidermique et disparition de la jonction dermo-épidermique.

été prescrit avec éviction du phloroglucinol. Une semaine après le début du traitement, on a noté une desquamation diffuse (Figs. 5a et 5b); et une guérison complète à deux semaines du traitement avec persistance de lésions séquellaires (Fig. 5c).

DISCUSSION

Nous décrivons probablement le premier cas de PEAG imputable au phloroglucinol au Cameroun et le deuxième cas connu à ce jour [5]. La PEAG est une toxidermie rare, parfois grave, avec une prédilection féminine [6]. Le phloroglucinol est une molécule ne faisant pas partie des médicaments classiquement décrits comme étant responsables de la PEAG. Ceux –ci sont dominées par les antibiotiques et l’hydroxychloroquine avec un délai variant en moyenne d’un à onze jours après prise du médicament inducteur [3,4]. Dans notre cas le médicament incriminé a été pris neuf jours avant le début de la symptomatologie.

Le diagnostic est retenu devant la chronologie, les signes cliniques et paracliniques, cela en respectant les critères diagnostiques de la PEAG selon l’EuroSCAR. Ces critères sont définis par : la morphologie des

lésions, la présence de l’érythème, la distribution des lésions, desquamation post-pustulaire, les symptômes, la neutrophilie et l’histopathologie. Selon cette classification, le diagnostic de PEAG est écarté si le score est égal à 0, possible s’il est compris entre 1 et 4, probable entre 5 et 7 et certain entre 8 et 12 [7]. Chez notre patiente le score se chiffrait à 9/12. La survenue d’une éruption maculo-papuleuse précède la survenue des pustules et une forte neutrophilie [7,8], comme c’était le cas chez notre patiente avec cependant un hémogramme normal. Lors des bilans biologiques, le nombre de neutrophiles est normal dans 10% des cas et dans 70 % des cas l’on ne retrouve pas d’éosinophilie [9], ce qui pourrait expliquer la normalité de l’hémogramme chez un petit nombre de patients comme dans notre cas. L’histologie est dominée par la présence de pustules sous cornées et un infiltrat périvasculaire à prédominance neutrophile avec de rares éosinophiles [8,10], chez notre patiente nous n’avons pas retrouvé les pustules sous-cornées mais un infiltrat neutrophilique et quelques éosinophiles a été noté.

Les pratiques thérapeutiques ont changé avec une utilisation significativement plus fréquente et actuellement quasi-systématique des dermocorticoïdes dans le but de contrôler l’inflammation cutanée [11,12] ; ce qui a été le cas chez notre patiente où le dermocorticoïde a permis une disparition de l’érythème et des lésions œdémateuses. L’ingestion du médicament inducteur sera responsable d’une réaction de type IV par l’action coordinatrice de cellules T via IL8 et les cytokines entraînant une neutrophilie cutanée dont formation de pustules, de ce fait à l’arrêt du médicament inducteur entrainera une disparition des pustules [13].

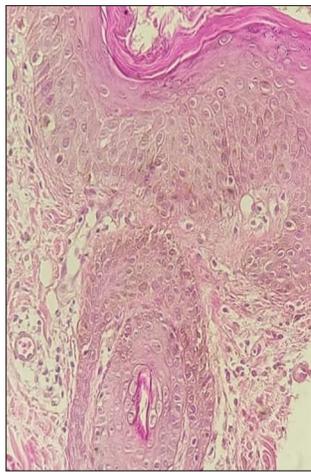


Figure 4 : Infiltrat inflammatoire péri-vasculaire et phénomènes vasculo-exsudatifs.

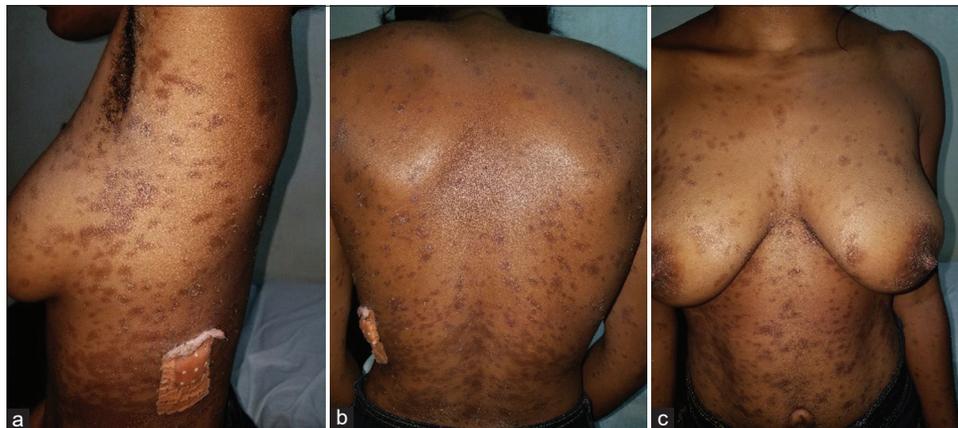


Figure 5 : (a) et (b) : desquamation diffuse; (c) : guérison avec lésions séquellaires

CONCLUSION

La PEAG est une toxidermie grave et rare qui peut être induite par tout médicament, d'où l'intérêt de faire un interrogatoire policier. Nous avons rapporté ici, à notre connaissance le deuxième connu à ce jour sur la responsabilité du Phloroglucinol dans la survenue de la PEAG. La prescription de dermocorticoïde doit être systématique lorsque le diagnostic est posé.

Consent

The examination of the patient was conducted according to the principles of the Declaration of Helsinki.

The authors certify that they have obtained all appropriate patient consent forms, in which the patients gave their consent for images and other clinical information to be included in the journal. The patients understand that their names and initials will not be published and due effort will be made to conceal their identity, but that anonymity cannot be guaranteed.

RÉFÉRENCES

1. Mebazaa A, Kort R, Zaiem A, Elleuch D, Moula H, Cheikhrouhou R, et al. La pustulose exanthématique aiguë généralisée : étude de 22 cas. *Tunis Méd.* 2010;88:910-5.
2. Thielen A-M, Toutous-Trellu L. Les toxidermies médicamenteuses. *Rev Med Suisse.* 2008;4:1671-5.
3. Leroy V C M, Boursault L, Taieb A, Milpied B. Une pustulose exanthématique aiguë généralisée à répétition. De l'intérêt de tout tester. *Ann Dermatol Vénérolog.* 2015;142:PS689.
4. Duong T A, Valeyrie-Allarone L, Wolkenstein P, Chisidow O. Severe cutaneous adverse reactions to drugs. *Lancet.* 2017; 390: P1996-2011.
5. Brahimi N, Maubec E, Petit T, Crichx B, Descamps V. Pustulose exanthématique aiguë généralisée induite par phloroglucinol (Spasfon®). *Ann Dermatol Vénérolog.* 2017;144:423-5.
6. Khrichfa I, Elfatoiki F, Hali F, Skalli H, Baline K, Moukliss S, et al. Pustulose exanthématique aiguë généralisée à la dapsonne. *Rev Fran Allergol.* 2020;60:165-7.
7. Cribier J B, Battistella M. Pustulose exanthématique aiguë généralisée. *Dermatologie de la clinique à la microscopie*, Elsevier Masson 2015 p.149.
8. Chtioui M, Cousin Teslard F, Zimmerman U, Amar A, Saiag P, Mahé E. Pustulose exanthématique aiguë généralisée à la fluindione (Previscan®) avec tests épicutanés positifs. *Ann Dermatol Vénérolog.* 2008;135:295-8.
9. Nana RA, Tounouga DN, Njedock NS, Ananfack GE, Serge Medoua, Kouotou EA. Acute generalised exanthematous pustulosis caused by an anti-malarial drug: a case report. *PAMJ – Clin Med.* 2020;4:43.
10. Bourrain J L. Toxidermies. *Ann Dermatol Vénérolog.* 2019;146:740-55.
11. Hotz C, Valeyrie-Allarone L, Haddad C, Bouvresse S, Ortonne N, Duong TA, et al. Systemic involvement of acute generalized exanthematous pustulosis. *Br J Dermatol.* 2013;169:1223-32.
12. Oro S, Hotz C, Valeyrie-Allanore N, Sbidian E, Hemery F, Chosidow O, et al. Pustulose exanthématique aiguë généralisée: évolution de la prise en charge entre 1994 et 2011. *Ann Dermatol Vénérolog.* 2014;141:PS492.
13. Pichler WJ. Drug hypersensitivity reactions: Classification and relationship to T cell activation. *Basel, Karger.* 2007:168-89.

Copyright by Emmanuel Armand Kouotou, et al. This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.
Source of Support: Nil, **Conflict of Interest:** None declared.

Kyrle's disease: Report of two cases

Rachid Frikh^{1,2}, Hasna Kerrouch¹, Edrar Bedang Mone Keby Dacosta¹,
Mohammed El Ochi³, Mouna Rimani⁴, Naoufal Hjira^{1,2}, Mohammed Boui^{1,2}

¹Dermatology Department, Mohammed V Military Teaching Hospital, Rabat, Morocco, ²UPR of Dermatology, Faculty of Medicine and Pharmacy, Mohammed V University (UM5), Rabat, Morocco, ³Anatomical pathology Department, Mohammed V Military Teaching Hospital, Rabat, Morocco, ⁴Hassan Anatomical Pathology Center - Rabat, Morocco

Corresponding author: Rachid Frikh, MD, E-mail: rfrikh@gmail.com

ABSTRACT

Kyrle's disease is a perforating dermatose. She is characterized by hyperkeratotic lesions of legs. We report 2 cases of Kyrle's disease, with different type of lesions. The first case have old lesions, with large hyperkeratotic plaques, and haven't any underlying disease. Whereas, the second case have an inflammatory form, with a complicated diabetes mellitus. Our patients was managed with topical treatment with incomplete regression of skin lesions. Kyrle's disease is rare, with a not easy diagnostic, and some pathologic associations.

Key words: Kyrle's disease; Perforating dermatoses; Topical treatment

How to cite this article: Frikh R, Kerrouch H, Mone Keby Dacosta EB, El Ochi M, Rimani M, Hjira N, Kyrle's disease: Report of two cases. Our Dermatol Online. 2021;12(Supp. 2):11-15.

Submission: 03.03.2021; **Acceptance:** 19.05.2021

DOI: 10.7241/ourd.2022s2.3

Maladie de Kyrle : A propos de 02 cas

Rachid Frikh^{1,2}, Hasna Kerrouch¹, Edrar Bedang Mone Keby Dacosta¹,
Mohammed El Ochi³, Mouna Rimani⁴, Naoufal Hjira^{1,2}, Mohammed Boui^{1,2}

¹Dermatology Department, Mohammed V Military Teaching Hospital, Rabat, Morocco, ²UPR of Dermatology, Faculty of Medicine and Pharmacy, Mohammed V University (UM5), Rabat, Morocco, ³Anatomical pathology Department, Mohammed V Military Teaching Hospital, Rabat, Morocco, ⁴Hassan Anatomical Pathology Center - Rabat, Morocco

Corresponding author: Rachid Frikh, MD, E-mail: rfrikh@gmail.com

RÉSUMÉ

La maladie de Kyrle appartient au groupe des dermatoses perforantes. Elle se caractérise par des lésions hyperkératosiques, prédominant aux membres. Nous rapportons deux cas cliniques, avec des présentations cliniques différentes. Le premier cas avait des lésions chroniques, hyperkératosiques, sèches, en plaques, et sa maladie n'était associée à aucune pathologie sous-jacente. Par ailleurs, la 2^{ème} patiente avait une forme inflammatoire aiguë, qui est survenue sur un terrain de diabète compliqué. Nos patients ont répondu partiellement aux traitements topiques proposés. La maladie de Kyrle est une maladie rare, de diagnostic difficile, et qui nécessite des explorations étiologiques.

Mots clés: Maladie de Kyrle, Dermatose perforante, Traitements topiques

INTRODUCTION

La maladie de Kyrle est une affection rare, décrite en 1916 par Kyrle sous le nom d' *Hyperkratosis follicularis et parafollicularis in cutem penetrans* [1]. Elle réalise une éruption kératosique très particulière. Nous rapportons deux cas clinique d'une maladie de Kyrle, dont l'un est survenu en dehors des associations pathologiques classiquement décrites auparavant avec cette entité.

OBSERVATION 1

L.M, âgé de 71 ans, sans antécédents pathologiques, notamment de diabète, d'hépatopathie, ou de néphropathie, est suivi dans notre formation pour des plaques verruqueuses et kératosiques des jambes. Ces lésions évoluent depuis plus de 30 ans avec un caractère prurigineux dégressif. L'examen clinique a objectivé la présence, chez un homme en bonne santé, de papules cornées folliculaires et non-folliculaires, grisâtres, bien limitées, à surface lisse, de consistance ferme, centrés par des bouchons cornés, d'âge différent, siégeant au niveau des jambes, faces latérales des fesses, et sur les avant-bras, confluentes en petites plaques verruqueuses

surtout au niveau des jambes, de 1 à 3 cm de diamètre, arrondies, et bien limitées, avec un double liseré par endroits (Fig. 1a et 1b). La peau sous jacente, surtout au niveau des jambes, présente une leucomélanodermie, vue l'ancienneté des lésions. Le phénomène de Koebner est positif.

L'étude histologique d'une biopsie cutanée, a montré des foyers d'hyperkératose ortho- et parakératosiques, enchassés dans l'épiderme, avec élimination de lamelles de kératine. Le derme sous jacent était le siège d'un infiltrat inflammatoire lymphocytaire modéré, entourant un réseau vasculaire accentué, sans caractère lichénoïde (Fig. 2). Ces constatations histologiques d'une dermatose perforante parafolliculaire, sans composante élastique, et sans infiltrat lichénien associé, ont permis de retenir le diagnostic de maladie de Kyrle.

Des explorations biologiques ont été réalisées, et n'ont pas montré de perturbations rénales, hépatiques, ou du métabolisme glucidique, avec un taux d'urée à 0,21 g/l, une créatinine à 7 mg/l, ASAT à 33UI/l, ALAT à 21UI/l, et une glycémie à jeûne à 1,05 g/l.

How to cite this article: Frikh R, Kerrouch H, Mone Keby Dacosta EB, El Ochi M, Rimani M, Hjira N, Boui M. Maladie de Kyrle: A propos de 02 cas. Our Dermatol Online. 2021;12(Supp. 2):11-15.

Submission: 03.03.2021; **Acceptance:** 19.05.2021

DOI: 10.7241/ourd.2022s2.3

D'autres explorations ont été réalisées, vu l'âge du patient, notamment, un dosage de PSA, un hémogramme, vitesse de sédimentation, dosage des lactico-déshydrogénases, ainsi qu'un bilan lipidique, et ont toutes été normales.

Un traitement topique à base d'émollient et de kératolytiques à base d'urée, a été réalisé sous occlusion durant le séjour hospitalier, avec un léger affaissement des lésions. A sa sortie, le même traitement lui a été

proposé, au besoin, vu la bénignité de l'affection et l'absence de gêne fonctionnelle.

OBSERVATION 2

Mme S.I âgée de 62 ans, a comme antécédents, un diabète sous insuline (HUMALOG MIX 50[®]), une hypertension artérielle compliquée d'une cardiopathie ischémique avec mise en place d'un stent, sous: NEBILET[®] (nebivolol 5 mg), CORALAN[®] (Ivabradine 5 mg), AMLOR[®] (amlodipine 5 mg), TAREG[®] (Valsartan 80 mg), CARDIOASPIRINE[®] 100 mg, et CRESTOR[®] (Rosuvastatine 10 mg). Elle est suivie aussi pour une dysthyroïdie sur goitre, sous Levothyrox 50[®].

Elle s'est présentée en consultation pour une éruption initialement prurigineuse (prurit intense lors de l'éclosion des lésions qui diminue progressivement après), siégeant au niveau des jambes et des dos des pieds, évoluant depuis 04 semaines, d'un seul tenant. L'examen clinique, a trouvé une patiente en bon état général, avec une éruption prenant la hauteur des deux jambes ainsi que les faces dorsales des pieds, faite de petites plaques érythémateuses, assez bien limitées, centrées par des îlots kératosiques, détachables par endroits, et laissant un cratère central, sur fond érythémateux (Fig. 3a et 3b). Les lésions étaient de taille variable, de quelques

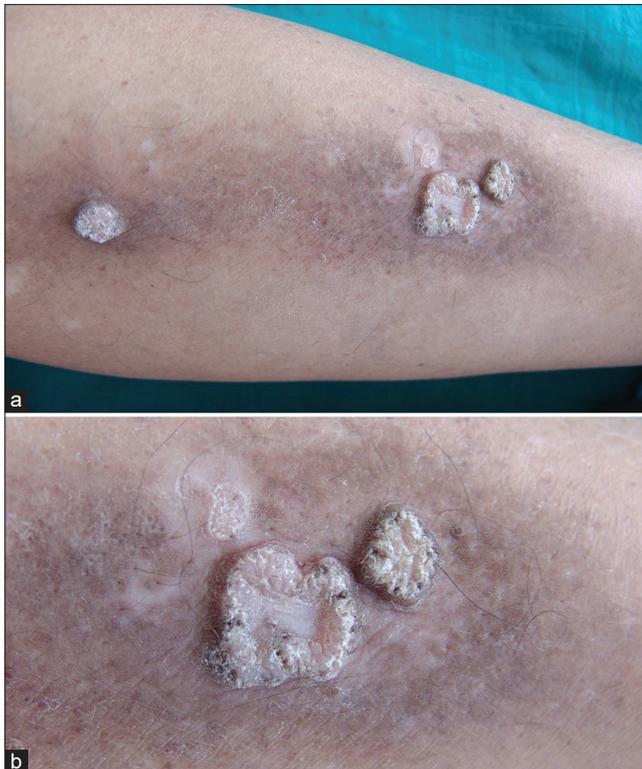


Figure 1: (a) Plaques hyperkératosiques bien limitées. (b) Plaque à surface aplatie.

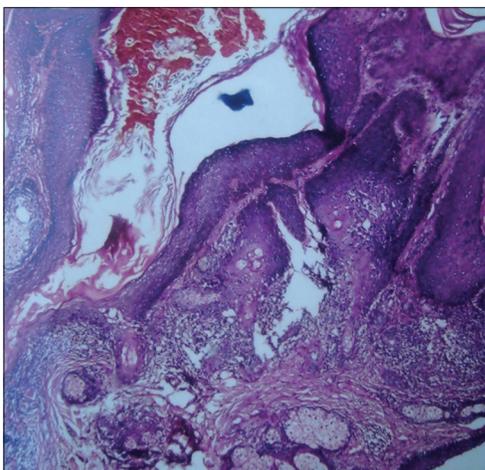


Figure 2: HE G x 50, Foyers d'hyperkératose, avec bouchon para-folliculaire.

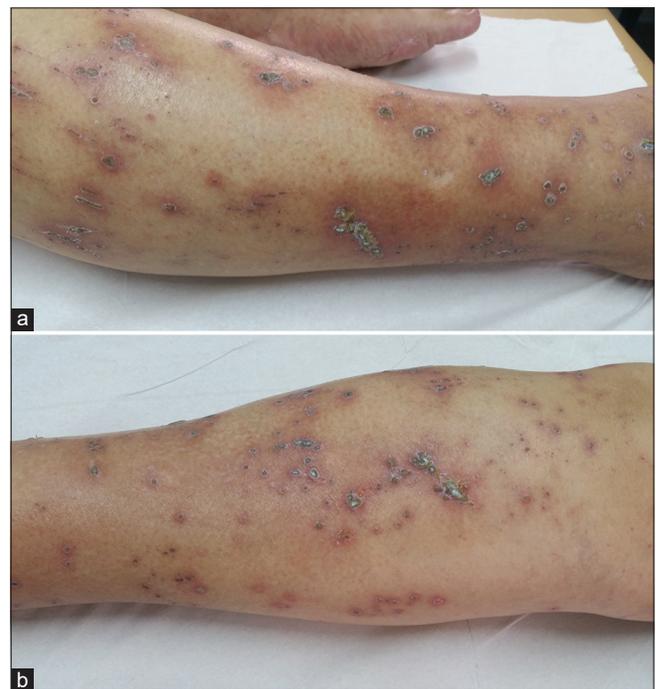


Figure 3: (a) Plaques kératosiques de taille variable, sur fond inflammatoire, (b) Hyperkératose centrale circonscrite.

millimètres à 3-4 cm, sans autre type de lésions, en dehors des stries de grattage.

L'examen histologique d'une biopsie cutanée, a révélé la présence d'un revêtement épidermique modérément acanthosique, centré d'une dépression comblée d'un bouchon corné parakératosique, englobant de nombreux polynucléaires neutrophiles, perforant les assises malpighiennes sous jacentes jusqu'au derme (Fig. 4a et 4b). Il n'est pas observé d'ostium folliculaire dilaté en regard de la lésion ou de résidu de follicule pileux détruit.

La coloration à l'orcéine montre une élimination de quelques fibres élastiques à travers l'épiderme sous jacent au bouchon kératosique (Fig. 5). La coloration du PAS (acide périodique de Schiff) est sans particularités, et il n'est pas observé de lamelle coronoïde.

Le diagnostic d'une dermatose perforante, notamment une maladie de Kyrle, a été retenu, et la patiente a été mise sous Clobétasol propionate en crème (DERMOVAL®), avec une crème émolliente kératolytique à base d'urée à 30%.

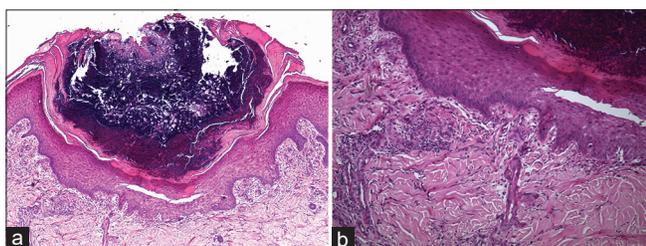


Figure 4: (a) HES, G x 50: Dépression épidermique comblée d'un bouchon kératosique. (b) HES G x 100: Faisceaux collagènes densifiés à la base du bouchon kératosique, avec Infiltrats inflammatoires.

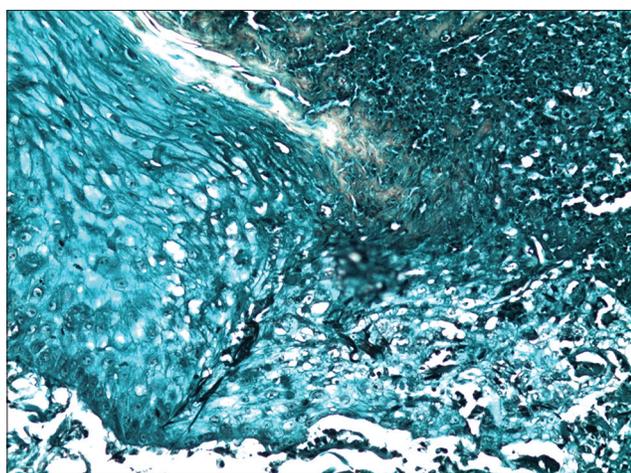


Figure 5: Coloration de l'Orcéine, G x 200: Quelques fibres élastiques éliminées en transépidermique colorées en noir.

L'éruption a évolué d'un seul tenant, et l'évolution a été marquée par une régression du prurit sous traitement, ainsi que l'assèchement progressif des lésions.

DISCUSSION

La maladie de Kyrle est une affection acquise rare, évoluant pendant de très longues années, chez un adulte de 30 à 50 ans [1].

Elle appartient au groupe des dermatoses perforantes, qui est un groupe hétérogène, comportant le 1^{er} groupe où la perforation est découverte accidentellement par l'histologie, le 2^{ème} groupe avec un cadre de pathologie bien définie et une perforation occasionnelle, et le 3^{ème} groupe de dermatoses perforantes primitives. Ce dernier comporte l'élastome perforant serpiginieux, le collagénome perforant réactionnel héréditaire, et les perforations acquises autres, à savoir la maladie de Kyrle, la folliculite perforante, et le collagénome réactionnel acquis associé au diabète ou à l'insuffisance rénale [1,2].

La maladie de Kyrle est caractérisée cliniquement par un aspect de folliculite sèche initialement, qui évolue avec le temps, faite de papules coniques grisâtre souvent folliculaire, de 5 à 15 mm de diamètre. L'évolution est marquée par la confluence des lésions élémentaires papuleuses, en placards exophytiques hypertrophiques, à contours polycycliques, avec des bouchons kératosiques énucléables, assez caractéristiques [2,3].

Les lésions siègent aux membres inférieurs et supérieurs, et au tronc, tout en respectant les paumes, les plantes et les muqueuses.

A la dermoscopie, on retrouve un aspect concentrique fait de trois zones: zone centrale faite de croûtes blanches à brunes, entourée d'une zone blanc-grisâtre sans structures, et le tout couronné par une zone hyperpigmentée brunâtre [4,5].

Le diagnostic différentiel se pose surtout avec les autres dermatoses perforantes, à savoir la folliculite perforante de MEHREGAN, l'élastome perforant de LUTZ MIESCHER, ou le collagénome perforant réactionnel, mais aussi avec la porokératose de MIBELLI, ou le lichen hypertrophique, et c'est l'étude histologique qui permet le plus souvent de départager ces entités [1,2]. L'histologie de la maladie de Kyrle est marquée par une hyperkératose folliculaire et périfolliculaire, épaisse, refoulant et amincissant l'épiderme. Elle est associée à

la présence de gros bouchons cornés orthokératosiques avec des foyers de parakératose au voisinage des ostiums folliculaires. Ces bouchons sont formés par des débris cellulaires basophiles non élastosiques [1,6].

Certaines associations pathologiques ont été fréquemment décrites avec la maladie de Kyrle, surtout avec l'insuffisance rénale chronique [7,8], le diabète [8,9], et les hépatopathies [10] (absentes dans la première observation), ainsi qu'après certaines prises médicamenteuses [11], donnant ainsi à cette entité un caractère réactionnel à des perturbations métaboliques encore imprécises.

Le traitement de la maladie de Kyrle est purement symptomatique avec des crèmes hydratantes avec ou sans agents kératolytiques. La destruction des lésions, qu'elle soit chirurgicale, chimique, par cryothérapie, ou encore par laser CO₂, n'empêche pas les récurrences, et reste une bonne indication pour les formes paucilésionnelles [3,12]. Un traitement par clindamycine pendant 04 semaines, a été tenté avec succès dans une observation [3]. Les traitements systémiques (méthotrexate, corticostéroïdes systémiques, chloroquine, rétinoïdes systémiques: acitrétine et isotrétinoïne, thalidomide, allopurinol, doxycycline, et la photothérapie) ont été tentés dans des cas isolés avec des résultats variables [10,12,13,14].

La maladie de Kyrle est une affection rare, dont les limites nosologiques au sein du groupe des dermatoses perforantes suscitent le débat, et qui pose toujours un problème physiopathologique. Si les caractéristiques cliniques et histologiques sont bien définies, les traitements proposés jusqu'à maintenant sont très peu efficaces. Et enfin il est utile de rappeler l'intérêt de la connaissance des pathologies associées qui pourraient donner des perspectives physiopathologiques et thérapeutiques.

Consent

The examination of the patient was conducted according to the principles of the Declaration of Helsinki.

The authors certify that they have obtained all appropriate patient consent forms, in which the patients gave their consent for images and other clinical information to be included in the journal. The patients understand that their names and initials will not be published and due effort will be made to conceal their identity, but that anonymity cannot be guaranteed.

RÉFÉRENCES

1. Truchetet F, Cuny J-F. Maladie de Kyrle. In: Saurat JH, Lipsker D, Thomas L, Borradori L. Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles. Paris: Masson, 2017: 282-286.
2. Degos R, Civatte J, Belaich S. Maladie de Kyrle. In: Dermatologie. Paris: Flammarion Médecine – Sciences, 1981:669 m-670b
3. Bel Hadj Bechir A, Saidi W, Denguezli M, Sriha B, Belajouza C, Nouira R. Papules kératosiques des membres. Ann Dermatol Venerol. 2007;134:277-9.
4. Ozbagcivan O, Lebe B, Fetil E. Dermoscopic pattern of Kyrle's disease. An Bras Dermatol. 2020;95:244-6.
5. Nair P, Pariath K. A Case of Kyrle's disease with dermoscopic findings. Indian Dermatol Online J. 2018;9:364-6.
6. Piepkorn MW. Alterations of the stratum corneum and epidermis. The perforating dermatoses. In: Barnhill R, Crowson AN, Magro C, Piepkorn M. Dermatopathology, McGraw Hill Professional, 2010: 333.
7. Attafi S, Ben Ghachem D, Dhaoui A, Ajouli W, Dougui H, Bellil K. Kyrle disease: report of a Tunisian case. Our Dermatol Online. 2015;6:190-2.
8. Khalidi M, Frikh R, Hjira N, Boui M. Acquired perforating dermatosis in renal dialysis and diabetic patient: A case report. Our Dermatol Online. 2021;12:e40.
9. Pandey A, Yadav KS, Singh G, Chaturvedi M. Kyrle's Disease: A rare skin manifestation of diabetes mellitus. J Associat Physic India. 2016;64:81-2.
10. Garrido PM, Queirós C, Borges-Costa J, Soares-Almeida L, Filipe P. Acquired perforating dermatosis: clinicopathologic study of a 10-year period at a tertiary teaching hospital. Int J Dermatol. 2020;59:445-50.
11. Bugatti L, Filosa G, Ciattaglia G. Acquired reactive perforating collagenosis following diclofenac therapy in a patient with parapsoriasis. JEADV. 1996;6:65-70.
12. Travassos AR. In Dubertret L. et coll., Thérapeutique dermatologique, 2e éd., 2001, Flammarion, Paris.
13. Maurelli M, Gisondi P, Girolomoni G. Kyrle's disease effectively treated with oral isotretinoin. J Dermatol Treat. 2018;29:630-2.
14. Forouzandeh M, Stratman S, Yosipovitch G. The treatment of Kyrle's disease: a systematic review. J Europ Acad Dermatol Venerol. 2020;34:1457-63.

Copyright by Rachid Frikh, et al. This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.

Source of Support: Nil, Conflict of Interest: None declared.

Peritoneal and pericardial involvements of multifocal african histoplasmosis on sever undernutrition

Nomtondo Amina Ouédraogo^{1,2}, Anicette Alida Kouassi¹, Muriel Sidnoma Ouédraogo^{1,2}, Kounpielime Sosthène Somda^{2,3}; Gilbert Patrice Tapsoba^{1,2}, Angèle Ouangre/Ouédraogo¹, Ismaël Diallo^{2,4}, Adama Zida^{2,5}, Fagnima Traore⁶, Djounitana Djimtibaye¹, Danielle Belemsigri¹, Valentin Nobila Yaméogo^{2,7}, Nessine Nina Korsaga/Somé^{2,8}, Fatou Barro/Traoré^{2,9}, Pascal Niamba^{1,2}, Adama Traoré^{1,2}

¹Department of Dermatology-Venereology of Yalgado Ouédraogo University Hospital (YO UH), Ouagadougou, Burkina Faso, ²Health Science Training and Research Unit, Joseph Ki-Zerbo University, Ouagadougou, Burkina Faso, ³Department of Gastro-Hepato-Enterology of YO UH, Ouagadougou, Burkina Faso, ⁴Department of Infectious and Tropical Diseases of YO UH, Ouagadougou, Burkina Faso, ⁵Department of Parasitology and Mycology of YO UH, Ouagadougou, Burkina Faso, ⁶Department of Dermatology, Regional University Hospital of Ouahigouya, Burkina Faso, ⁷Department of Cardiology of YO UH, Ouagadougou, Burkina Faso, ⁸Dermatology Unit, Boulmiougou District Hospital, Ouagadougou, Burkina Faso, ⁹Department of Dermatology of Tingandogo University Hospital, Ouagadougou, Burkina Faso

Corresponding author: Nomtondo Amina Ouédraogo, MD, E-mail: nomtondo2000@yahoo.fr

ABSTRACT

African histoplasmosis is rare in our country. We report a case of multifocal African histoplasmosis with peritoneal and pericardial involvement. A 27 year old man, a gold digger, consulted for disseminated papular and nodular lesions that had been evolving for 3 months. On examination, cachexia (body mass index 15.19kg/m²), cold abscesses all over the integument, umbilicated papules predominating on the face and ascites were noted. Paraclinical investigations showed neutrophilia, anaemia, hypoprotidemia, exudative ascites, pericarditis, severe pulmonary arterial hypertension, large 8-shaped yeasts of *Histoplasma capsulatum* var. *duboisii* on direct examination of the mycological specimen, confirming African histoplasmosis. Good clinical outcome was achieved with itraconazole. Severe malnutrition was probably a risk factor for dissemination of the disease

Key words: Visceral involvement, undernutrition, itraconazole, Burkina Faso

How to cite this article: Ouédraogo NA, Kouassi AA, Ouédraogo MS, Somda KS, Tapsoba GP, Ouangre/Ouédraogo A, Diallo I, Zida A, Traore F, Djimtibaye D, Belemsigri D, Yaméogo VN, Korsaga/Somé NN, Barro/Traoré F, Niamba P, Traoré A. Peritoneal and pericardial involvements of multifocal african histoplasmosis on sever undernutrition. Our Dermatol Online. 2021;12(Supp. 2):16-20.

Submission: 10.03.2021; **Acceptance:** 09.06.2021

DOI: 10.7241/ourd.2022s2.4

Atteintes péritonéale et péricardique d'une histoplasmose africaine multifocale sur une dénutrition sévère

Nomtondo Amina Ouédraogo^{1,2}, Anicette Alida Kouassi¹, Muriel Sidnoma Ouédraogo^{1,2}, Kounpielime Sosthène Somda^{2,3} ; Gilbert Patrice Tapsoba^{1,2}, Angèle Ouangre/Ouédraogo¹, Ismaël Diallo^{2,4}, Adama Zida^{2,5}, Fagnima Traore⁶, Djounitana Djimtibaye¹, Danielle Belemsigri¹, Valentin Nobila Yaméogo^{2,7}, Nessine Nina Korsaga/Somé^{2,8}, Fatou Barro/Traoré^{2,9}, Pascal Niamba^{1,2}, Adama Traoré^{1,2}.

¹Department of Dermatology-Venereology of Yalgado Ouédraogo University Hospital (YO UH), Ouagadougou, Burkina Faso, ²Health Science Training and Research Unit, Joseph Ki-Zerbo University, Ouagadougou, Burkina Faso, ³Department of Gastro-Hepato-Enterology of YO UH, Ouagadougou, Burkina Faso, ⁴Department of Infectious and Tropical Diseases of YO UH, Ouagadougou, Burkina Faso, ⁵Department of Parasitology and Mycology of YO UH, Ouagadougou, Burkina Faso, ⁶Department of Dermatology, Regional University Hospital of Ouahigouya, Burkina Faso, ⁷Department of Cardiology of YO UH, Ouagadougou, Burkina Faso, ⁸Dermatology Unit, Boulmiougou District Hospital, Ouagadougou, Burkina Faso, ⁹Department of Dermatology of Tingandogo University Hospital, Ouagadougou, Burkina Faso

Corresponding author: Nomtondo Amina Ouédraogo, MD, E-mail: nomtondo2000@yahoo.fr

RÉSUMÉ

L'histoplasmose africaine est rare dans notre pays. Nous rapportons un cas d'histoplasmose africaine multifocale avec une atteinte péritonéale et péricardique. Un homme de 27 ans, orpailleur, a consulté pour des lésions papuleuses et nodulaires disséminées évoluant depuis 3 mois. À l'examen, une cachexie (indice de masse corporelle 15,19kg/m²), des abcès froids sur tout le tégument, des papules ombiliquées prédominant au visage et une ascite étaient notés. Les explorations paracliniques montraient une neutrophilie, une anémie, une hypoprotidémie, une ascite exsudative, une péricardite, une hypertension artérielle pulmonaire sévère, de grandes levures en forme de 8 d'*Histoplasma capsulatum* var. *duboisii* à l'examen direct du prélèvement mycologique, confirmant l'histoplasmose africaine. L'itraconazole a permis d'obtenir une bonne évolution clinique. La dénutrition sévère a probablement constitué un facteur de risque de dissémination de la maladie.

Mots clés: atteinte viscérale, dénutrition, itraconazole, Burkina Faso

INTRODUCTION

Les histoplasmoses sont des mycoses dues à *Histoplasma capsulatum* dont il existe deux variétés: *Histoplasma capsulatum* var. *capsulatum* (Hcc), agent de l'histoplasmose américaine à petites formes ou "maladie de Darling"; et l'*Histoplasma capsulatum* var. *duboisii* (Hcd), agent de l'histoplasmose dite africaine à grande forme.

L'histoplasmose africaine à Hcd se manifeste le plus souvent par une atteinte cutanée et/ou osseuse et/ou ganglionnaire [1,2]. La localisation pariétale est plus rarement rapportée. Nous rapportons un cas d'histoplasmose africaine multifocale à Hcd chez

un orpailleur de 27 ans caractérisé par une atteinte péritonéale et péricardique dans un contexte de dénutrition sévère diagnostiqué et pris en charge au service de dermatologie-vénéréologie du CHU Yalgado Ouédraogo à Ouagadougou.

OBSERVATION

Il s'agissait d'un homme de 27 ans, orpailleur sur un site minier traditionnel, célibataire, sans antécédent pathologique connu. Il consultait pour des lésions papuleuses et nodulaires disséminées sur le tégument, évoluant depuis 3 mois sur un mode continu dans un contexte d'amaigrissement important.

How to cite this article: Ouédraogo NA, Kouassi AA, Ouédraogo MS, Somda KS, Tapsoba GP, Ouangre/Ouédraogo A, Diallo I, Zida A, Traore F, Djimtibaye D, Belemsigri D, Yaméogo VN, Korsaga/Somé NN, Barro/Traoré F, Niamba P, Traoré A. Atteintes péritonéale et péricardique d'une histoplasmose africaine multifocale sur une dénutrition sévère. Our Dermatol Online. 2021;12(Supp. 2):16-20.

Submission: 10.03.2021; **Acceptance:** 09.06.2021

DOI: 10.7241/ourd.2022s2.4

L'examen physique, retrouvait une altération de l'état général avec une asthénie, une cachexie (indice de masse corporelle à 15,19 kg/m²) et des œdèmes des membres pelviens bilatéraux, prenant le godet et indolores.

L'examen dermatologique, relevait des abcès froids (Fig. 1a) sous cutanés de 2 à 4 cm de diamètre, de consistance ferme par endroit, mous et fluctuants en d'autres, sensibles, mobiles, disséminés sur tout le tégument et des papules hypopigmentées à centre ombiliqué, diffuses, prédominant au visage (Fig. 2a); les paumes, les plantes, les phanères et les muqueuses n'étaient pas atteintes. Le reste de l'examen notait des adénopathies cervicales, axillaires, inguinales bilatérales, mobiles, de 1 à 3 cm de diamètre, indolores, une ascite (Fig. 3a) avec la présence d'un signe du flot et un liquide chyleux. Il n'y avait pas de syndrome méningé, ni de signes d'atteinte pulmonaire.

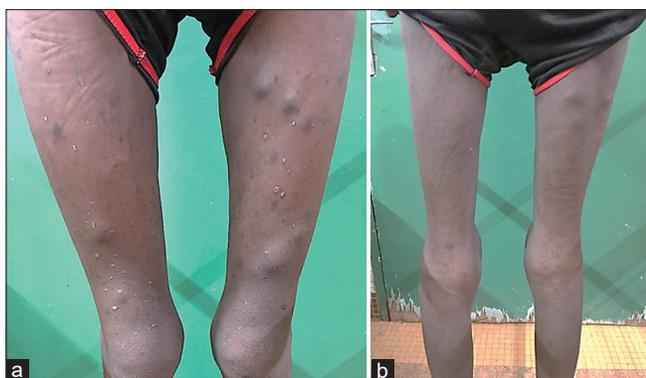


Figure 1: a: Abscès sous cutanés des cuisses [Thighs's subcutaneous abscesses]. b: Affaissement des abcès sous cutanés des cuisses [Subsidence of thighs's subcutaneous abscesses].



Figure 2: a: Papules ombiliquées hypopigmentées du visage [Umbilicated papules hypopigmented on the face]. b: Disparition des papules ombiliquées hypopigmentées du visage [Disappearance of umbilicated papules hypopigmented on the face].

Les hypothèses diagnostiques évoquées étaient une histoplasmosse africaine multifocale à *Hcd*, une tuberculose multifocale (gommes tuberculeuses cutanées, atteinte ganglionnaire et péritonéale) et une cryptococcose multifocale.

Les explorations paracliniques retrouvaient à l'hémogramme une leucocytose à 20 000 éléments/mm³ dont 10 560 neutrophiles, une anémie hypochrome microcytaire à 8,8 g/dl d'hémoglobine et une thrombocytose à 606 000 éléments/mm³. Les CD4 était à 404 cellules/ml. Les explorations biochimiques retrouvaient des troubles ioniques à type d'hyponatrémie, d'hypokaliémie, d'hypocalcémie et une hypoprotidémie sévère à 51 g/l avec hypo albuminémie à 24,4 g/l. Les transaminases hépatiques, les bilirubines totale et conjuguée, les gamma GT, les phosphatases alcalines, la crase sanguine, la fonction rénale et la glycémie étaient normales. Les sérologies VIH 1 et 2, syphilitique, hépatiques B et C étaient négatives. Les examens cyto bactériologiques et le GenXpert du pus et du liquide d'ascite à la recherche d'une tuberculose étaient négatifs.

La radiographie thoracique était normale. L'échographie abdominale objectivait une hépatomégalie et une splénomégalie homogènes et régulières ainsi qu'une ascite de grande abondance dont l'analyse cytologique révélait un exsudat.

L'échographie cardiaque révélait une péricardite avec un épanchement modéré et une hypertension artérielle pulmonaire sévère.

L'examen mycologique direct du pus provenant des abcès froids retrouvait de grandes levures en forme de



Figure 3: a: Ascite [Ascites]. b: Disparition de l'ascite après traitement [Disappearance of ascite].

8 d'*Histoplasma capsulatum* var. *duboisii*, confirmant l'hypothèse de l'histoplasmose africaine. Le diagnostic d'histoplasmose africaine multifocale (cutanée, ganglionnaire, viscérale, péritonéale, péricardique) sur un terrain de dénutrition sévère était retenu.

Le patient a reçu un traitement à base d'itraconazole débuté à 200 mg/jour pendant 7 jours, puis à 400 mg/jour en attendant d'obtenir de l'amphotéricine B, d'accessibilité difficile dans notre contexte. Il a été également mis sous spironolactone à 50 mg/jour après deux ponctions évacuatrices de l'ascite (suivies d'une reconstitution rapide), colchicine à 1 mg/jour, un régime hyperprotidique hypercalorique et des soins locaux avec un antiseptique.

L'évolution à court terme a été favorable, marquée par une disparition progressive des abcès froids (Fig. 1b), un affaissement des papules (Fig. 2b), laissant des macules hypochromiques par endroits, un tarissement progressif de l'ascite (Fig. 3b) avec un périmètre abdominal passant de 80 cm à 72 cm et un gain pondéral de 3 kg au bout de 45 jours. Puis, l'itraconazole a été remplacé par l'amphotéricine B (obtenu gratuitement), administré par voie parentérale à dose progressive pendant 13 jours. Cependant, devant la reconstitution des abcès froids et de l'ascite, l'amphotéricine B a été arrêté et l'itraconazole réintroduit à 400 mg/jour.

Les abcès ont régressé à nouveau avec une amélioration de l'état nutritionnel, un tarissement de l'ascite, de la péricardite et une disparition de l'hépto-splénomégalie en trois semaines. Le traitement a été poursuivi à la même dose pendant six mois et demi; durée à laquelle une disparition complète des abcès sans notion de récurrence était obtenue. Le traitement a été poursuivi à demi dose soit à 200mg/jour pendant 18 mois.

DISCUSSION

L'histoplasmose à *Hcd* reste rare dans la pratique médicale quotidienne en zone subsaharienne. Des cas isolés sont le plus souvent rapportés souvent chez des patients séronégatif au VIH [1-3]. Dans la littérature, l'histoplasmose africaine semble exceptionnelle chez les patients infectés par le VIH [4].

Chez notre patient, orpailleur, la fréquentation de grottes creusées dans le sol, pouvant contenir les déjections d'oiseaux et de chauve-souris était probablement le lieu de sa contamination; bien que décrite uniquement dans la littérature pour l'*Hcc*.

La spécificité de notre cas repose essentiellement sur les atteintes pariétales, (péritonéale et péricardique) qui sont rarement décrites dans la littérature. En effet, des cas d'histoplasmose avec une atteinte multifocale (cutanée, ganglionnaire, hépatique, splénique et osseuse) ont été précédemment décrits à Ouagadougou [1,5,6].

Bien que la précarité de vie du patient n'ait pas permis d'effectuer la recherche d'*Hcd* dans le liquide d'ascite et de péricardite, la bonne évolution clinique sous traitement plaide en faveur de cette hypothèse.

Devant cette ascite exsudative de grande abondance, associée à des lésions cutanées à type d'abcès froids évoquant des gommages et des adénopathies multifocales non inflammatoires, nous avons discuté une tuberculose, du fait de la présence de cette dernière en mode endémique dans le pays. Cependant, la négativité de la recherche du gène du bacille de Kock, du GenXpert nous ont permis d'écarter cette hypothèse.

Devant les papules ombiliquées, la cryptococcose disséminée pouvait être évoquée [7], mais l'absence d'une atteinte pulmonaire, l'absence de foyer alvéolaire et interstitiel, ainsi que de cryptococcomes à la radiographie pulmonaire, l'absence d'une atteinte neuro-méningée ont permis d'éliminer cette hypothèse.

L'état de dénutrition sévère avec l'hypoalbuminémie à 24,4 g/l, considérée comme un facteur de mauvais pronostic, a probablement favorisé la dissémination de la maladie chez notre patient.

Pour traiter l'histoplasmose disséminée, l'amphotéricine B et l'itraconazole sont préconisés. Le fluconazole à fortes doses peut également être utilisé [8]. Du fait de la disponibilité irrégulière de l'amphotéricine B dans notre contexte, et de la reprise des lésions sous cette molécule, nous avons finalement opté pour l'itraconazole. L'amélioration du tableau clinique sous itraconazole nous permet d'affirmer que cette molécule est une alternative intéressante dans notre contexte de travail.

CONCLUSION

Les atteintes viscérale et pariétale de l'histoplasmose africaine existent, simulant entre autres une tuberculose multifocale. La dénutrition sévère peut constituer un facteur de risque de dissémination de

la maladie. Litraconazole est efficace, de maniement et d'accessibilité plus aisés dans notre contexte que l'amphotéricine B.

RÉFÉRENCES

1. Barro/Traoré F, Sanwidi M, Dao F, Korsaga/Somé N, Niamba P, Traoré A, et al. Histoplasmose africaine disséminée chez un enfant immunocompétent au Burkina Faso: un cas. *Our Dermatol Online*. 2013;4:361-8.
2. Savi De Tove YS, Ogouyemi-Hounto A, Azon-Kouanou A, Savi de Tove K-M, Atadokpède F, Kouessi Agbodandé A, et al. Histoplasmose africaine: difficultés de prise en charge: à propos de 2 cas diagnostiques au Bénin. *J Mycol Med*. 2017;27:e34.
3. Diadié S, Ahy Diatta B, Ndiaye M, Gaye M, Sow D, Ndiaye NT, et al. Histoplasmose multifocale à *Histoplasma capsulatum* Var. *duboisii* chez un Sénégalais de 22 ans sans immunodépression prouvée. *J Mycol Med*. 2016;26:265-70.
4. Fernandez C, Gazaille V, Werbrouck-Chiroux A, Belmonte O, Sultan-Bichat N, Agape P, et al. [American histoplasmosis: clinicopathological features in immunocompetent and immunocompromised patients. A report of two cases of infection by *Histoplasma capsulatum* on Reunion Island]. *Rev Mal Respir*. 2014;31:447-53.
5. Ouedraogo NA, Nde/Ouedraogo NA, Tiemtore-Kambou BMA, Traore F, Ouedraogo Ms, Tapsoba GP, et al. Histoplasmose africaine à localisation multifocale sur terrain immunocompétent au VIH. *Ann Univer Ouaga I Pr Joseph Ki_Zerbo*. 2016;Serie D;17:229-38.
6. Zida A, Niamba P, Barro-Traoré F, Korsaga-Somé N, Tapsoba F, Briegel J, et al. Disseminated Histoplasmosis caused by *Histoplasma capsulatum* var. *duboisii* in a non-HIV patient in Burkina Faso: Case Report. *J Med Mycol*. 2015;25:159–62.
7. Kumar Yadalla HK, Rama Rao GR. Cutaneous Cryptococcosis: a marker of life threatening disseminated cryptococcosis in HIV AIDS. *Our Dermatol Online*. 2011;2:204-7.
8. Mandengue Ebenye C, Takuefou Mfangan B, Nouédoui C, Atangana PJA. Histoplasmose disséminée traitée par bolus de fluconazole. *Med Santé Trop*. 2015;25:110-1.

Copyright by Nomtondo Amina Ouédraogo, et al. This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.
Source of Support: Nil, Conflict of Interest: None declared.

Disseminated tuberculosis in HIV-negative patient: A special case combining tuberculous gumma, scrofulodermas and pulmonary tuberculosis

Ulrich Nguena Feungue¹, Wahabou Abdoul², Emmanuel Armand Kouotou³

¹University Teaching Hospital of Treichville, Abidjan, Ivory Coast, ²Adamawa Regional Technical Group for the fight against HIV/AIDS, Ngaoundéré, Cameroon, ³University Teaching Hospital of Yaounde, Cameroon

Corresponding author: Ulrich Nguena Feungue, MD, E-mail: feungueulrich@yahoo.fr

ABSTRACT

We report an original observation of disseminated tuberculosis combining tuberculous gumma, scrofulodermas and pulmonary tuberculosis in an HIV-negative patient. 39 year-old man, BCG-vaccinated with a recent tuberculosis exposure. He had been showing signs of tuberculosis impregnation for 9 months, cervico-thoracic and axillary nodules secondarily ulcerated and a cold abscess in the left lumbar region. Examination of the pus from the abscess isolated *Mycobacterium tuberculosis* and histopathology of the skin biopsy specimen revealed a chronic caseating granulomatous inflammation and multinucleated geant cells. Chest X-ray showed a left apical cavern. The diagnosis of disseminated tuberculosis combining tuberculous gumma, scrofulodermas and pulmonary tuberculosis was retained and the patient was put on tuberculosis treatment with a favorable outcome. Cutaneous tuberculosis should be mentioned in front of chronic cervical or axillary ulcers and/or cold abscesses even if the patient is HIV-negative.

Keys words: Tuberculous gumma; Scrofuloderma; Pulmonary tuberculosis; HIV negative; *Mycobacterium tuberculosis*

How to cite this article: Nguena Feungue U, Abdoul W, Kouotou E-A. Disseminated tuberculosis in HIV-negative patient: a special case combining tuberculous gumma, scrofulodermas and pulmonary tuberculosis. Our Dermatol Online. 2021;12(Supp. 2):21-25.

Submission: 15.03.2021; **Acceptance:** 17.05.2021

DOI: 10.7241/ourd.2022s2.5

Tuberculose disséminée chez un patient VIH négatif : cas particulier associant une gomme tuberculeuse, des scrofulodermes et une tuberculose pulmonaire

Ulrich Nguena Feungue¹, Wahabou Abdoul², Emmanuel Armand Kouotou³

¹University Teaching Hospital of Treichville, Abidjan, Ivory Coast, ²Adamawa Regional Technical Group for the fight against HIV/AIDS, Ngaoundéré, Cameroon, ³University Teaching Hospital of Yaounde, Cameroon

Corresponding author: Ulrich Nguena Feungue, MD, E-mail: feungueulrich@yahoo.fr

RÉSUMÉ

Nous rapportons une observation originale d'une tuberculose disséminée associant tuberculose gommeuse, scrofulodermes et tuberculose pulmonaire chez un patient VIH négatif. Patient de 39 ans, vacciné par le BCG avec un contage tuberculeux récent, présentant depuis 9 mois des signes d'imprégnation tuberculique, des nodules cervico-thoraciques et axillaires secondairement ulcérés et un abcès froid para lombaire gauche. L'examen du pus de l'abcès isolait le *Mycobacterium tuberculosis* et l'histopathologie cutanée retrouvait un infiltrat dermique granulomateux gigantomaculaire avec des foyers de nécrose caséuse. La radiographie du thorax de face montrait une cavité apicale gauche. Le diagnostic de tuberculose disséminée associant tuberculose gommeuse, scrofulodermes et tuberculose pulmonaire était retenu et le patient était mis sous traitement antituberculeux avec une évolution favorable. Il faut savoir évoquer une tuberculose cutanée devant des ulcères cervicaux ou axillaires chroniques et/ou des abcès froids même si le patient est VIH négatif.

Mots clés : Gomme tuberculeuse; Scrofulodermes; Tuberculose pulmonaire; VIH négatif; *Mycobacterium tuberculosis*

INTRODUCTION

La tuberculose constitue l'une des premières causes de mortalité dans les pays pauvres [1]. Selon l'organisation mondiale de la santé (OMS), le Cameroun avait une incidence pour la tuberculose de 124 cas pour 100 000 habitants en 2015 [2]. La tuberculose cutanée représente 1,5 à 4% de toutes les formes extra pulmonaires et reste rare même dans les pays à forte endémicité tuberculeuse [1,3]. Parmi les formes cutanées, on distingue entre autres la tuberculose gommeuse et le scrofuloderme. La tuberculose gommeuse est généralement retrouvée sur des terrains d'immunodépression et chez les enfants malnutris [4]. Le scrofuloderme ou écrouelle correspond à une atteinte cutanée satellite d'un foyer tuberculeux ganglionnaire ou ostéoarticulaire [5]. Quant à la tuberculose disséminée, elle survient en général sur un terrain

d'immunodépression en particulier chez les patients vivants avec le VIH [1,4]. Les gommes tuberculeuses sont rarement décrites chez les patients VIH négatifs dans la littérature [6]. A notre connaissance, l'association d'une tuberculose pulmonaire et de deux formes de tuberculose cutanée (gomme tuberculeuse et scrofuloderme) n'a pas encore été décrite.

Nous rapportons ici une observation originale d'une tuberculose disséminée se singularisant par l'association d'une tuberculose gommeuse, des scrofulodermes et d'une tuberculose pulmonaire chez un patient VIH négatif.

OBSERVATION

Un homme de 39 ans, camerounais, résident en zone rurale, était adressé en consultation pour des

How to cite this article: Nguena Feungue U, Abdoul W, Kouotou E-A. Tuberculose disséminée chez un patient VIH négatif : cas particulier associant une gomme tuberculeuse, des scrofulodermes et une tuberculose pulmonaire. Our Dermatol Online. 2021;12(Supp. 2):21-25.

Submission: 15.03.2021; **Acceptance:** 17.05.2021

DOI:10.7241/ourd.2022s2.5

multiples ulcérations cervico-thoraciques et axillaires douloureuses et une masse pseudolipomateuse para lombaire gauche d'évolution chronique et d'aggravation progressive depuis 9 mois.

Le patient avait une notion de contage tuberculeux récent chez son neveu et était vacciné par le BCG. Nous n'avons pas retrouvé une notion de malnutrition et le patient signalait un bon état général avant le début de la maladie actuelle.

Neuf mois auparavant, le patient avait présenté des signes d'imprégnation tuberculinique notamment une toux grasse, une fièvre intermittente, une hypersudation nocturne et un amaigrissement progressif. Deux semaines plus tard, il notait la survenue progressive de nombreuses lésions nodulaires cervicales, thoraciques et axillaire droite, légèrement douloureuses, qui se ramollissaient au fil du temps et laissaient place à des ulcérations. Il rapportait également la survenue rapidement progressive d'une masse pseudolipomateuse para lombaire gauche, peu douloureuse depuis un mois. Le patient avait fréquenté une dizaine de médecins généralistes de sa région sans qu'aucun diagnostic précis ne soit posé.

A l'examen clinique, le patient était conscient et amaigri (IMC = 17,3 kg/m²). Les régions cervicale, thoracique et axillaire droite étaient le siège de nombreux nodules, d'ulcérations, de brides rétractiles et de cicatrices (Fig. 1a). Les nodules étaient érythémato-pigmentés, peu douloureux à la palpation, de taille variable (0,5 cm à 2 cm de diamètre), mobiles par rapport au plan profond et retrouvés au niveau cervical gauche. Les ulcérations étaient plus nombreuses et étaient retrouvées dans les régions cervicale droite, sus claviculaire droite et axillaire droite. Leurs tailles variaient de 0,5 à 5 cm de diamètre (Fig. 1). Ces ulcérations présentaient un fond granuleux, fibrineux et rougeâtre, des berges à contours irréguliers et décollées par endroit avec une hyperpigmentation de la peau péri lésionnelle. Ces ulcérations laissaient spontanément sourdre un liquide séro-visqueux.

A distance, notamment au niveau para lombaire gauche, on retrouvait une tuméfaction d'environ 15 cm de grand axe, fluctuante et légèrement douloureuse (Fig. 1c). La peau en regard de cette masse pseudolipomateuse était normale et la ponction de cette masse ramenait un liquide purulent. Le reste de l'examen cutané et muqueux était normal. Ailleurs, l'examen clinique

retrouvait une diminution des murmures vésiculaires aux bases pulmonaires.

Au terme de notre examen clinique, le diagnostic de tuberculose disséminée associant une tuberculose gommeuse, des scrofulodermes et une tuberculose pulmonaire a été évoqué. Comme diagnostic différentiel nous avons pensé à un ulcère de Buruli associé à une pneumonie communautaire.

Sur le plan paraclinique, l'examen biologique du pus provenant de la ponction de la masse pseudolipomateuse par la méthode GeneXpert a mis en évidence le *Mycobacterium tuberculosis*. L'examen histopathologique de la pièce de biopsie cutanée (fragment de l'ulcère) retrouvait un infiltrat dermique chronique granulomateux avec participation de cellules géantes multi-nucléées et des foyers de nécrose caséeuse, le tout compatible avec une tuberculose de localisation cutanée (Fig. 2). La recherche de *Mycobacterium tuberculosis* par la méthode GeneXpert sur fragment cutané et dans les crachats était négative. Cependant, à la radiographie du thorax de face, on notait une excavation apicale (caverne) retro claviculaire gauche suspecte de tuberculose pulmonaire. La recherche de *Mycobacterium tuberculosis* dans les urines et les selles était négative et la radiographie lombaire était normale. Par ailleurs, la sérologie VIH du patient était négative et on notait un syndrome inflammatoire biologique (hyperleucocytose à prédominance neutrophile et CRP positive) avec un taux de lymphocytes et d'hémoglobine normaux.

Devant ces arguments anamnestiques, cliniques et paracliniques, nous avons retenu le diagnostic final de tuberculose disséminée associant gomme tuberculeuse, scrofulodermes et tuberculose pulmonaire à microscopie négative chez un patient VIH négatif.

Le patient était mis sous traitement antituberculeux selon le protocole national : 2 mois de quadrithérapie



Figure 1: (a-c) Scrofulodermes, cicatrices hypertrophiques et atrophiques, brides rétractiles, ulcération chronique et gomme tuberculeuse à la région cervicale, pectorale et paralombaire gauche du patient.

à la rifampicine + isoniazide + éthambutol + pyrazinamide suivis de 4 mois de bithérapie à base de rifampicine + isoniazide. Sur le plan évolutif, nous avons noté une guérison complète du patient à la fin du traitement antituberculeux (Fig. 3 ; images prises au 7^{ème} mois).

DISCUSSION

La tuberculose cutanée représente 1,5 à 4% de toutes les formes extra pulmonaires de tuberculose et reste rare même dans les pays à forte endémicité tuberculeuse comme le Cameroun [1–3]. Le diagnostic de tuberculose cutanée demeure difficile en raison du polymorphisme des tableaux anatomocliniques, de la multiplicité des diagnostics différentiels et de la difficulté d'isoler le *Mycobacterium tuberculosis* [7].

La tuberculose gommeuse encore appelée abcès tuberculeux métastatiques est surtout retrouvée chez les sujets immunodéprimés par le VIH ou alors chez les enfants malnutris [4–6]. Pefura et al. dans la description de leur cas clinique 8 ans plutôt au Cameroun, faisaient la même observation ; les gommages tuberculeux chez leur patient de 42 ans étaient survenues sur un terrain VIH positif et étaient associées à une tuberculose pulmonaire avec détresse respiratoire et l'issue était fatale [4]. A contrario, notre patient présentait une gomme tuberculeuse avec une sérologie VIH négative ; cette observation est très peu rapportée dans la littérature [6].

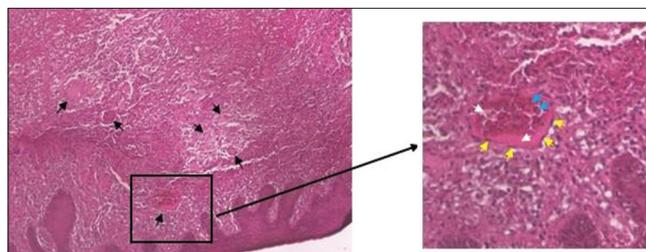


Figure 2: Nombreux granulomes gigantocellulaires dermiques et hypodermiques (flèches noires) avec des foyers de nécrose caséuse (flèche blanche), cellules géantes multinucléées (flèches bleues) et une couronne lymphocytaire (flèche jaune).



Figure 3: Cicatrices cervicale, axillaire des scrofulodermes et de la gomme tuberculeuse à la fin du traitement.

La survenue de gommages sur terrain VIH négatif peut être due à une autre cause d'immunodépression comme la malnutrition ; cause déjà bien décrite chez l'enfant [5]. Cependant, notre patient adulte était en bon état général et sans signes de malnutrition avant le début de la maladie et avait été vacciné dans l'enfance par le BCG. La vaccination par le BCG active essentiellement l'immunité spécifique à médiation cellulaire (CD4 et CD8) contre le *Mycobacterium tuberculosis* et entraîne une mémoire immunitaire. Cependant, cette vaccination au BCG entraîne une réduction globale de 50% des tuberculoses pulmonaires et extra pulmonaires [8]. Il est donc possible d'observer des tuberculoses disséminées avec gomme tuberculeuse chez des patients VIH négatifs, vaccinés au BCG et hors contexte de malnutrition comme cela était le cas pour notre patient.

L'association d'une tuberculose gommeuse et des scrofulodermes chez le même patient comme dans notre cas clinique est très peu décrite. L'une des rares études retrouvée qui décrit cette association est celle d'Andonaba et al. au Burkina Faso. En effet, parmi les patients de leur série de cas en 2013, une patiente de 20 ans, convenablement vaccinée au BCG et séro négative au VIH, avait présenté de nombreux scrofulodermes cervicaux associés à une gomme tuberculeuse de la cuisse gauche [9]. Sur le plan physiopathologique, les scrofulodermes et les gommages tuberculeux surviennent sur des terrains à faible immunité [8] ; ce lien physiopathologique expliquerait la coexistence des deux formes cliniques chez un même patient.

Le parcours thérapeutique de notre patient a duré 9 mois ; parcours au cours duquel il a rencontré une dizaine de médecins généralistes sans un réel diagnostic. Ceci pourrait s'expliquer par le fait que le diagnostic de tuberculose cutanée n'est pas toujours aisé, en raison de multiples formes anatomocliniques et de la multiplicité des diagnostics différentiels [7]. Pour les cliniciens en général et les médecins généralistes en particulier, il faudrait pouvoir évoquer une tuberculose cutanée devant un ulcère cervical ou axillaire chronique et/ou un abcès froid afin de limiter l'errance diagnostique des patients. Ceci passe par une formation médicale continue des médecins non dermatologues.

CONCLUSION

Nous avons rapporté un cas particulier de tuberculose disséminée associant une atteinte pulmonaire à microscopie négative et deux atteintes cutanées (scrofulodermes et gomme) chez un patient VIH

négalif. Dans notre contexte d'endémie tuberculeuse, il serait opportun pour tout médecin d'être capable d'évoquer une tuberculose cutanée devant un ulcère cervical ou axillaire chronique et/ou un abcès froid afin de limiter l'errance diagnostique des patients pour une meilleure prise en charge précoce.

Consent

The examination of the patient was conducted according to the principles of the Declaration of Helsinki.

The authors certify that they have obtained all appropriate patient consent forms, in which the patients gave their consent for images and other clinical information to be included in the journal. The patients understand that their names and initials will not be published and due effort will be made to conceal their identity, but that anonymity cannot be guaranteed.

RÉFÉRENCES

1. Ferrati-Fidelin G, Pham-Ledard A, Fauconneau A, Chauvel A, Houard C, Doutre M-S, et al. Tuberculose disséminée paucisymptomatique révélée par des ulcérations cutanées atypiques. *Ann Dermatol Vénérool.* 2016;143:616-21.
2. Essomba NE, Ngaba PG, Halle MP, Afane-Voundi Y,

Coppieters Y. Risk factors for mortality in patients with tuberculosis and HIV in Douala (Cameroon). *Méd Santé Trop.* 2017;27:286-91.

3. Akhdari N, Zouhair K, Habibeddine S, Lakhdar H. Tuberculose cutanée de l'enfant au Maroc : étude de 30 cas. *Arch Pédi.* 2006;131098-101.
4. Pefura Yone EW, Dodo B, Kuaban C. Une gomme tuberculeuse à *Mycobacterium tuberculosis* multirésistant dans le cadre d'une tuberculose multifocale chez une personne vivant avec le VIH. *Rev Méd Madag.* 2012;2:148-50.
5. Lhote R, Raskine L, Gottlieb J, Mougari F, Lafaurie M, Vignon-Pennamen M-D, et al. Tuberculose cutanée de l'oreille à *Mycobacterium bovis*. *Ann Dermatol Vénérool.* 2016;143:611-5.
6. Parker L, Babu S. Tuberculous gumma: a forgotten entity in the UK. *BMJ Case Rep.* 2013;2013.
7. Sajjia H, Fikal S, Serhane H, Aitbatahar S, Rachid H, Moumen N, et al. Tuberculose cutanée. *Rev Malad Respirat.* 2016;33:A166.
8. Moran J-J, Lightbum E. Tuberculose cutanée. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Dermatologie, 98-360-2007.
9. Andonaba JB, Barro-Traoré F, Yaméogo T, Diallo B, Korsaga-Somé N, Traoré A. La tuberculose cutanée : observation de six cas confirmés au CHU Souro SANOU (CHUSS) de Bobo-Dioulasso (Burkina Faso). *Pan Afr Med J.* 2013;16:50.

Copyright by Ulrich Nguena Feungue, et al. This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.
Source of Support: Nil, Conflict of Interest: Aucun conflits d'intérêts

Biermer's disease revealed by extremities hyperpigmentation in a black skin

Julienne Noudé Teclessou¹, Essohana Padaro², Séfako Akakpo¹, Laconi Kaaga³, Panawe Kassang¹, Bayaki Saka¹

¹Department of Dermatology and Venereology CHU Lome, University of Lome, Togo, ²Hematology Department, Campus Teaching Hospital, University of Lome, Togo, ³Internal medicine department, Campus Teaching Hospital, University of Lome, Togo

Corresponding author: Julienne Noudé Teclessou, MD, E-mail: tjulie06@yahoo.fr

ABSTRACT

Biermer's disease is an autoimmune disease due to deficiency of vitamin B12 (cyanocobalamin) result of its malabsorption by lack of intrinsic factor. We have reported Biermer's disease case revealed by skin signs. A 47-year-old man consulted in dermatology for hyperpigmentation extremities evolving for 7 years ago. The patient was diabetic for 11 years ago and had ageusia 5 years earlier. The examination noted good general condition and especially hyperpigmentation of his whole hands and feet. The hemoglobin level was 11.2g/dl with an average blood volume of 100.1 fl. The diagnosis of Biermer's disease has been confirmed by deficiency of Vitamin B12 (cyanocobalamin) which rate was 0.01pg/ml (Normal= 208-963.5pg/ml). The intrinsic antibody factor test was positive. Therefore, the patient received injections of vitamin B12 with disappearance of the skin lesions over the follow up. Our observation suggests that hyperpigmentation of the extremities could be earlier sign of Biermer's disease even on black skin.

Key words: Biermer's disease; Hyperpigmentation of the Extremities; Black skin

How to cite this article: Teclessou JN, Padaro E, Akakpo S, Kaaga L, Kassang P, Saka B. Biermer's disease revealed by extremities hyperpigmentation in a black skin. Our Dermatol Online. 2021;12(Supp. 2):26-29.

Submission: 20.03.2021; **Acceptance:** 17.05.2021

DOI: 10.7241/ourd.2022s2.6

Hyperpigmentation des extrémités révélatrice de la maladie de Biermer chez un sujet de peau noire

Julienne Noudé Teclessou¹, Essohana Padaro², Séfako Akakpo¹, Laconi Kaaga³, Panawe Kassang¹, Bayaki Saka¹

¹Department of Dermatology and Venereology CHU Lome, University of Lome, Togo, ²Hematology Department, Campus Teaching Hospital, University of Lome, Togo, ³Internal medicine department, Campus Teaching Hospital, University of Lome, Togo.

Corresponding author: Julienne Teclessou, MD, E-mail: tjulie06@yahoo.fr

RÉSUMÉ

La maladie de Biermer est une maladie auto-immune due à une carence en vitamine B12 (cyanocobalamine) par malabsorption ; suite à un déficit en facteur intrinsèque. Nous rapportons un cas de maladie de Biermer avec au premier plan des lésions cutanées. Un homme âgé de 47 ans était admis en consultation dermatologique pour une hyperpigmentation des extrémités évoluant depuis 7ans. Le patient était diabétique type 2 depuis 11 ans et avait présenté 5 ans plus tôt une agueusie. A l'examen, le patient était en bon état général. On notait une hyperpigmentation du dos des mains et des pieds, des paumes et plantes. Le taux d'hémoglobine était à 11,2g/dl avec un volume globulaire moyen de 100,1 fl. La carence en vitamine B12 (cyanocobalamine) était confirmée par une cyanocobalémie effondrée à 0,01pg/ml (N= 208-963,5pg/ml). Le dosage des anticorps anti facteur intrinsèque était positif. Le diagnostic de maladie de Biermer a été retenu et le patient mis sous vitamine B12 injectable. L'évolution a été marquée par une régression des lésions cutanées. Notre observation suggère que l'hyperpigmentation des extrémités pourrait être un signe révélateur de la maladie de Biermer chez le noir africain. Il s'agit de lésion facilement accessible au dermatologiste pour un diagnostic précoce de cette affection sur peau noire.

Mots clés : Maladie de Biermer; Hyperpigmentation des Extrémités ; Sujet Noir

INTRODUCTION

La maladie de Biermer est une maladie auto-immune due à une carence en vitamine B par malabsorption suite à déficit en facteur intrinsèque [1]. C'est une maladie ubiquitaire dont la prévalence varie d'une région à une autre. En Afrique, des cas ont été rapportés au Zimbabwe, Nigéria, Sénégal, Togo, Burkina-Faso ; mais la prévalence réelle n'est pas connue [2-6]. La maladie de Biermer se manifeste généralement par des signes cliniques d'une anémie (pâleur conjonctivale), des atteintes neurologiques à type de paresthésies ou de troubles profonds de la sensibilité [6,7], une atteinte médullaire [6] ou encore des signes digestifs notamment la glossite de Hunter [5]. Il est aussi possible d'observer des atteintes cutanéomuqueuses variées comme des hyperpigmentations muqueuses, voir des signes d'une mélanodermie acquise [8,9]. Nous rapportons un cas d'hyperpigmentation des extrémités

révélatrice d'une maladie de Biermer chez un sujet de peau noire.

CASE REPORT

Un patient de 47 ans a été vu en dermatologie, pour une hyperpigmentation des extrémités évoluant depuis 7 ans. Il était vu cinq ans plus tôt en neurologie pour une agueusie associée à picotement de la muqueuse buccale. Le scanner cérébral réalisé à l'époque était normal et le patient était traité sans succès. Dans ses antécédents, le patient était diabétique type 2 depuis 11 ans sous antidiabétique orale (metformine 500). Son père était également diabétique depuis 2 ans sous traitement.

A l'examen, le patient était en bon état général et les conjonctives étaient bien colorées sans ictère. La température était à 37,2°C et la tension artérielle

How to cite this article: Teclessou JN, Padaro E, Akakpo S, Kaaga L, Kassang P, Saka B. Hyperpigmentation des extrémités révélatrice de la maladie de Biermer chez un sujet de peau noire. Our Dermatol Online. 2021;12(Supp. 2):26-29.

Submission: 20.03.2021; **Acceptance:** 17.05.2021

DOI: 10.7241/ourd.2022s2.6

à 125/86 mmHg. Le poids était de 74Kg pour une taille de 1,7m, ce qui correspondait à un indice de masse corporelle de 25,6Kg/m². On notait au dos des mains et des pieds, aux paumes et plantes, une hyperpigmentation en placard mal limité non squameuse (Fig. 1a et 1b). La langue était dépapillée lisse avec des macules hyperpigmentées par endroit (Fig. 2). L'examen du reste du tégument, de la muqueuse génitale et des phanères était normal.

L'hémogramme notait une anémie macrocytaire normochrome avec un taux d'hémoglobine à 11,2g/dl (N : 12 à 16 g/dl) et un volume globulaire moyen (VGM) de 100,1 fl (normal 82 à 95 fl) ; une thrombopénie à 127000 plaquettes/mm³. La glycémie à jeun était à 1,68g/l alors que l'urémie et la créatinémie étaient normales. La sérologie VIH était négative. La C-réactive protéine était négative. Le dosage de la vitamine B12 (cyanocobalamine) était à 0,01pg/ml (N= 208-963,5pg/ml). Le dosage des anticorps anti facteur intrinsèque était positif. La fibroscopie oesogastro-duodénale avec biopsie n'a pas été faite pour des raisons économiques.

Nous avons donc retenu le diagnostic de maladie de Biermer. Le patient a été mis sous vitamine B12 injectable 1000µg/4ml à raison d'une ampoule par jour pendant 10 jours puis 1 ampoule par mois à vie. L'évolution a été marquée par une régression des lésions cutanées 2 mois après le début du traitement (Fig. 3) et une régression de l'agueusie.

DISCUSSION

Le diagnostic évoqué devant la présence d'une agueusie, d'une hyperpigmentation des extrémités et des macules hyperpigmentées de la langue était celui d'une maladie de Biermer, qui a été confirmée par une cyanocobalémie effondrée et la présence d'anticorps anti facteur intrinsèque. Cette hyperpigmentation n'a pas été rattachée à son diabète qui évoluait depuis 11 ans pour la simple raison qu'elle n'avait pas un caractère sale pouvant rentrer dans le cadre d'un acanthosis nigricans. La glossite de Hunter, signe clinique caractéristique de la maladie de Biermer était présente chez notre patient 5 ans avant le diagnostic de sa maladie. Cette glossite était associée à une hyperpigmentation de la muqueuse buccale. La présence de macules hyperpigmentées de la langue dans notre observation pourrait rentrer dans le cadre des hyperpigmentations de la muqueuse buccale bien connues au cours de la maladie de Biermer [8,9].

Mais la particularité de notre observation réside dans le fait que l'hyperpigmentation des extrémités (mains, pieds) était la circonstance révélatrice de la maladie de Biermer chez ce patient.

L'hyperpigmentation des extrémités semble être un signe clinique caractéristique de la maladie de Biermer chez le noir africain. Berthe *et al.* au Sénégal avaient rapportés la présence de mélanodermie des mains/pieds ou une hyperpigmentation de la langue chez 100% des patients atteints de maladie de Biermer [8]. Aussi, toujours au Sénégal, 78,57% des patients dans l'étude de Diop *et al.* présentaient également une mélanodermie [9]. Notre observation suggère donc que l'hyperpigmentation des extrémités pourrait être un signe révélateur de la maladie de Biermer, facilement accessible au dermatologiste pour un diagnostic précoce de cette affection sur peau noire.

La maladie de Biermer est souvent rapportée comme associée à une maladie auto-immune notamment une thyroïdite, une beta thalassémie, la cirrhose auto-immune, le vitiligo, le diabète [2,8-11]. Le diabète type 1 a été souvent rapporté comme associé à la



Figure 1 : a) Hyperpigmentation des paumes des mains b) Hyperpigmentation du dos des pieds



Figure 2 : Glossite de Hunter associée à une hyperpigmentation de la langue



Figure 3 : Régression de l'hyperpigmentation des paumes des mains

maladie [12] Dans notre cas, le patient était diabétique type 2 depuis 11 ans.

L'anémie constitue souvent le signe inaugural de la maladie suivi des troubles neurologique. En effet, la maladie de Biermer se caractérise par une anémie pernicieuse avec un taux d'hémoglobine allant de 1,7g/dl à 10,2g/dl selon différents auteurs [2,3,6,8,10,12]. Il s'agit d'une anémie macrocytaire avec un VGM allant de 100 à 132 fl [2,5,6]. Cependant, un cas de maladie de Biermer a été rapporté au Sénégal [13] avec un taux d'hémoglobine à 15,2g/dl. Bien que les signes cliniques d'anémie étaient absents chez notre patient, on notait un début d'effondrement du taux d'hémoglobine (11,2g/dl) associé à une macrocytose (VGM à 100,1 fl).

L'évolution était marquée par une régression quasi-totale de l'hyperpigmentation des extrémités chez notre patient suite à l'administration de la vitamine B12. L'efficacité de la vitamine B12 est bien connue dans la prise en charge de la maladie de Biermer avec généralement une normalisation de l'héogramme ; une régression de la glossite de Hunter et des signes neurologiques [6-8,10]. En dehors de la correction des troubles hématologiques chez notre patient, la régression des signes cutanés observés nous permet de conclure à l'efficacité de la vitamine B12 tant sur l'anémie que sur les signes cutanés de la maladie particulièrement observés chez le sujet noir.

CONCLUSION

La maladie de Biermer est une affection hématologique bien connue de par l'anémie pernicieuse qu'elle engendre. Cependant, des signes cutanés peuvent être au premier plan chez le sujet noir, permettant de faire un diagnostic précoce.

Consent

The examination of the patient was conducted according to the principles of the Declaration of Helsinki.

The authors certify that they have obtained all appropriate patient consent forms, in which the patients gave their consent for images and other clinical information to be included in the journal. The patients understand that their names and initials will not be published and due effort will be made to conceal their identity, but that anonymity cannot be guaranteed.

REFERENCES

1. Binet C, Zandecki M. Hématologie. Société française d'hématologie, Issyles- Moulinaux, Elsevier Masson SAS, 2011, 120-5.
2. Segbena AY, Ambofo-Planche Y, Gbadoe AD, Dogba AD, Kueviakoe IM, Vovor A, et al. [Four case reports of Biermer's anemia in West Africa]. *Med Trop.* 2003;63:593-6.
3. Padaro E, Kuéviakoé IMD, Layibo Y, Agbétiatia K, Kolou M, Ségbéna AY. [Biermer's Disease in the Hematology Service of Campus Teaching Hospital of Lomé: 13 Cases From January 2013 to December 2014]. *Mali Med.* 2017;32:34-9.
4. Akinyanju OO, Okany CC. Pernicious anaemia in Africans. *Clin Lab Haematol* 1992; 14 : 33-44.
5. Ndiaye FSD, Fall S, Sarr A, Laraki SD, Mourtalla M, Diop TM. Données actuelles sur la maladie de Biermer. *Hématologie.* 2009;15:473-7.
6. Koulidiati J, Sawadogo S, Sagna Y, Somda K.S, Tieno H, Kafando E, et al. Pernicious anemia: diagnosis and course in Burkina Faso. *Med Sante Trop.* 2015;25:428-31.
7. Berri MA, Taous A, Boulahri T, Traibi I, Rouimi A. [Neurological Disorders Secondary to Vitamin B12 Deficiency: About 29 Cases]. *Pan African Med J.* 2019;32:108.
8. Berthe A, Diop MM, Diousse P, Toure PS, Faye FA, Diop BM, et al. Acquired Melanoderma: Should it be considered as a Biermer disease characteristic among black African? A 41 cases analysis. *RAFMI.* 2017;4:34-9.
9. Diop MM, Berthe A, Toure PS, Ndiaye FSD, Mahamat Y, Leye MY, et al. Peculiarities of Biermer disease in a senegalese internal medicine department: a 6 year prospective study. *J Blood Disorders Transf.* 2013;5:179.
10. Diop MM, Toure PS, Leye MY, Leye A, El Fadji S, Diop M, et al. [Unusual aspect of pernicious anemia during association of beta-thalassemia: a new case report and literature review]. *Mali Med.* 2012;27:71-2.
11. El Euch M, Hadded S, Mahfoudhi M, Bouaziz R, Jaziri F, Ben Abdelghani K, et al. Maladies auto-immunes au cours de la maladie de Biermer à travers une étude monocentrique. *Ann Endocrinol.* 2017;78:397-433.
12. Maazoun F, Frikha F, Snoussi M, Saidi N, Hriz H, Marzouk S, et al. La maladie de Biermer en milieu de médecine interne : une série de 31 cas. *Rev Med Int.* 2011;32S:S313-34.
13. Seynabou F, Fatou Samba Diago N, Oulimata Diop D, Abibatou Fall S, Nafissatou D. Biermer anemia: hematologic characteristics of 66 patients in a Clinical Hematology Unit at Senegal. *Med Sante Trop.* 2016;26:402-7.

Copyright by Julienne Teclessou, et al. This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.
Source of Support: Nil, Conflict of Interest: None declared.

Neonatal pemphigus: A case report at Dakar

Khadim Diop, Boubacar Ahy Diatta, Niare Ndour, Saer Diadie, Aminata Deh, Coumba Ndiaye, Mamadou Sarr, Maodo Ndiaye, Moussa Diallo, Suzanne Oumou Niang

Service de Dermatologie, Hôpital Aristide Ledantec, Dakar, Senegal

Corresponding author: Khadim Diop, MD, E-mail: bambadiop100391@gmail.com

ABSTRACT

Neonatal pemphigus is an uncommon reported transient neonatal bullous dermatosis. We report the case of a male neonate who presented at birth with extensive post bullous erosions on the trunk. The mother was 31 years admitted to hospital 15 days postpartum for pemphigus vulgaris. At birth, the newborn presented with large diffuse post bullous erosions on the trunk and upper limbs. The diagnosis of neonatal pemphigus was based on the diagnosis of pemphigus vulgaris in the mother, the clinical course, the positivity of anti-cellular substance antibodies and the skin histology. The evolution was unremarkable with local care after 4 weeks. Besides its rarity, our observation is particular by the spontaneous unremarkable outcome and its clinical presentation leading to a differential diagnosis concern with other neonatal bullous dermatoses.

Key words: Pemphigus; Neonatal; Bullae; Dakar

How to cite this article: Diop K, Diatta BA, Ndour N, Diadie S, Deh A, Ndiaye C, Sarr M, Ndiaye M, Diallo M, Niang SO. Neonatal pemphigus: A case report at Dakar. Our Dermatol Online. 2021;12(Supp. 2):30-34.

Submission: 27.03.2021; **Acceptance:** 17.05.2021

DOI:10.7241/ourd.2022s2.7

Une observation de pemphigus néonatal à Dakar

Khadim Diop, Boubacar Ahy Diatta, Niare Ndour, Saer Diadie, Aminata Deh, Coumba Ndiaye, Mamadou Sarr, Maodo Ndiaye, Moussa Diallo, Suzanne Oumou Niang

Service de Dermatologie, Hôpital Aristide Ledantec, Dakar, Senegal

Corresponding author: Khadim Diop, MD, E-mail: bambadiop100391@gmail.com

RÉSUMÉ

Le pemphigus néonatal est une dermatose bulleuse néonatale transitoire, rarement décrit. Nous rapportons le cas d'un nouveau-né de sexe masculin qui présentait à la naissance de larges érosions post bulleuses étendues sur le tronc. La mère était âgée de 31 ans, hospitalisée à 15 jours du post-partum pour un pemphigus vulgaire. L'examen du nouveau-né retrouvait de larges érosions post bulleuses diffuses sur le tronc et les membres supérieurs. Le diagnostic de pemphigus néonatal était retenu devant le diagnostic de pemphigus vulgaire chez la mère, la présentation clinique, la positivité des anticorps anti-substance intercellulaire et l'histologie cutanée. L'évolution était favorable avec des soins locaux au bout de 4 semaines. Notre observation est particulière en plus de sa rareté par sa présentation clinique posant un problème de diagnostic différentiel avec les autres dermatoses bulleuses néonatales et l'évolution spontanément favorable.

Mots clés: Pemphigus; Néonatal; Bulles; Dakar

INTRODUCTION

Le pemphigus néonatal est une dermatose bulleuse intra-épidermique transitoire, lié au passage transplacentaire d'autoanticorps anti substance inter-cellulaire [SIC] de type IgG maternels qui se fixent sur les antigènes desmogléine 3 des kératinocytes du nouveau-né chez une mère atteinte de pemphigus [1-3]. Il est rarement décrit dans la littérature médicale, environ une vingtaine de cas rapportés dans le monde depuis la première description en 1975 [4,5]. Il se manifeste à la naissance par des bulles flasques associées à de larges décollements épidermiques, posant un problème de diagnostic différentiel avec les autres dermatoses bulleuses néonatales. C'est une affection bénigne transitoire avec une régression des signes cliniques au bout de 3 semaines [6,7]. Nous rapportons une observation de pemphigus néonatal à Dakar.

OBSERVATION

Un nouveau-né de sexe masculin était reçu à la naissance au service de néonatalogie de l'Hôpital Principal de Dakar pour de larges érosions post bulleuses

étendues. Il était issu d'un accouchement par voie basse à domicile sans assistance médicale. La grossesse était mal suivie avec une consultation prénatale. La mère était âgée de 31 ans, 4G 4P, sans antécédents médicaux et gynéco-obstétricaux particuliers. Elle était hospitalisée à 15 jours du post-partum au service de Dermatologie de l'Hôpital Aristide Le Dantec pour des lésions bulleuses flasques étendues à 40 % de la surface corporelle associées à des érosions aphtoïdes de la muqueuse buccale survenues depuis le sixième mois de la grossesse (24 semaines d'aménorrhée) (Fig.). Le diagnostic de pemphigus vulgaire était retenu chez la mère devant la présentation clinique, l'immunofluorescence indirecte avec la positivité des anticorps anti-substance intercellulaire à 16 fois la normale et l'histopathologie cutanée d'une bulle qui montrait un décollement bulleux intra-épidermique.

À l'admission, le nouveau-né était agité avec des pleurs incessants. La température était à 36,8 °C, le pouls à 120 battements/minute, la fréquence respiratoire à 28 cycles/minute, la glycémie capillaire à 0,9g/dl et le poids à 3100 grammes. L'examen dermatologique notait de larges érosions post-bulleuses, avec un signe de Nikolski

How to cite this article: Diop K, Diatta BA, Ndour N, Diadie S, Deh A, Ndiaye C, Sarr M, Ndiaye M, Diallo M, Niang SO. Une observation de pemphigus néonatal à Dakar [Neonatal pemphigus: A case report at Dakar]. Our Dermatol Online. 2021;12(Supp. 2):30-34.

Submission: 27.03.2021; **Acceptance:** 17.05.2021

DOI:10.7241/ourd.2022s2.7

positif, étendues sur le tronc et les membres supérieurs sans atteinte des muqueuses (Fig. 2). Le reste de l'examen physique était normal. L'immunofluorescence indirecte notait une positivité des anticorps anti-substance intercellulaire à 8 fois la normale. La biopsie cutanée d'une bulle notait un décollement bulleux intra-épidermique. L'immunofluorescence directe et l'ELISA n'étaient pas réalisés car non disponibles. Le diagnostic de pemphigus néonatal était retenu devant le diagnostic de pemphigus vulgaire retenu chez la mère avec un début d'évolution des lésions au cours de la grossesse, la présentation clinique, la positivité des anticorps anti-substance intercellulaire et l'histopathologie cutanée. A l'hémogramme, les leucocytes étaient à $12300/\text{mm}^3$, le taux d'hémoglobine à $12,3 \text{ g/dl}$ et les plaquettes à $412000/\text{mm}^3$. La fonction rénale, l'ionogramme sanguin et les transaminases étaient normaux. Le traitement instauré était des soins locaux quotidiens avec attouchements à l'éosine aqueuse 2%, une antibioprophylaxie à base de lincomycine injectable, une réhydratation et un allaitement artificiel. L'évolution était favorable marquée par une cicatrisation complète des lésions et une négativité des anticorps anti-substance intercellulaire au bout de 4 semaines, sans récurrence notée après deux ans de recul (Fig. 3). La mère était traitée par une corticothérapie orale à base de Prednisone à 1mg/kg/jour , des soins locaux quotidiens, avec une évolution favorable après un recul de deux mois (Fig. 4).

DISCUSSION

Nous avons rapporté un cas de pemphigus néonatal particulier en plus de sa rareté, par sa présentation clinique posant un problème de diagnostic différentiel



Figure 1: Erosions post bulleuses diffuses sur le tronc chez la mère

avec les autres dermatoses bulleuses néonatales et son évolution spontanément favorable au bout de 4 semaines.

Le pemphigus néonatal est une dermatose bulleuse néonatale transitoire, caractérisé par la formation de bulles intra-épidermiques, induit par le transfert passif transplacentaire des anticorps anti-substances intercellulaires d'une mère atteinte de pemphigus vulgaire. En effet, les auto-anticorps anti-substances inter-cellulaires de type IgG maternels se fixent contre les protéines d'ancrage [Desmogléine 3] des kératinocytes des couches profondes de l'épiderme du nouveau-né et entraînent une dislocation des connexions intercellulaires [5]. Le pemphigus néonatal est rarement décrit dans la littérature médicale, depuis la première description en 1975 par Rucco et al., depuis une trentaine de cas sont rapportés dans le monde [8]. L'aspect clinique à la naissance est stéréotypé de simples vésiculo-bulles flasques à des atteintes érosives extensives, avec atteinte muqueuse possible [2]. Dans notre cas la présentation clinique était à type de bulles flasques associées à de larges érosions extensives. La présentation clinique faisait aussi évoquer les autres dermatoses bulleuses néonatales notamment une épidermolyse bulleuse héréditaire, une épidermolyse staphylococcique, une mastocytose cutanée et un incontinentia pigmenti. Le diagnostic de pemphigus vulgaire retenu chez la mère avec un début d'évolution lors de la grossesse, la positivité des anticorps anti-substance intercellulaire chez le nouveau-né et l'histopathologie cutanée ont permis de retenir le diagnostic de pemphigus néonatal.



Figure 2: Bulles flasques avec Nikolski positif diffuses sur le tronc et les membres



Figure 3: Cicatrisation des lésions après 4 semaines



Figure 4: Cicatrisation des lésions chez la mère

Dans nos régions, les moyens diagnostics du pemphigus sont limités du fait de l'indisponibilité de l'immunofluorescence directe et de l'ELISA qui permettent une confirmation diagnostique [6]. L'immunofluorescence directe sur une peau péri-bulleuse objective des dépôts d'immunoglobulines G et/ou C3 au niveau des membranes cytoplasmiques des kératinocytes et donnant un aspect caractéristique en " mailles d'un filet ", qui est pathognomonique.

La survenue du pemphigus au cours de la grossesse est rarement rapportée, environ une cinquantaine de cas sont décrits dans la littérature médicale [6]. La maladie peut survenir à n'importe quel stade de la grossesse ou du post-partum. L'incidence d'un pemphigus néonatal au cours de la grossesse d'une mère atteinte de pemphigus vulgaire est de 30 à 45 % [6]. Il n'y a pas de corrélation établie entre le titre d'anticorps maternels de pemphigus vulgaire et la présentation de

la maladie chez le nouveau-né [8-10]. Ceci est étayé par des cas de pemphigus néonatal de mères sans maladie active et des cas de nouveau-nés en bonne santé nés de mères atteintes d'une maladie hautement active [8,9]. La mort fœtale peut survenir dans 5 à 12 % des cas justifiant donc une surveillance fœtale accrue [11,12]. D'autres complications à type de prématurité et d'avortement peuvent être observées [7].

Le pemphigus néonatal est une affection transitoire de bon pronostic. L'évolution des lésions est spontanément favorable au bout de 3 à 4 semaines avec les soins locaux, comme constatée dans notre cas [6,8]. Ceci résulte de la disparition spontanée des anticorps maternels IgG durant cette période. Aucun cas de récurrence ou d'évolution vers un pemphigus à l'âge adulte n'a été rapporté à ce jour [2].

Consent

The examination of the patient was conducted according to the principles of the Declaration of Helsinki.

The authors certify that they have obtained all appropriate patient consent forms, in which the patients gave their consent for images and other clinical information to be included in the journal. The patients understand that their names and initials will not be published and due effort will be made to conceal their identity, but that anonymity cannot be guaranteed.

RÉFÉRENCES

1. Parlowsky T, Welzel J, Amagai M, Zillikens D, Wygold T. Neonatal pemphigus vulgaris: IgG4 autoantibodies to desmoglein 3 induce skin blisters in newborns. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:623-5.
2. Panko J, Florell SR, Hadley J, Zone J, Leiferman K, Vanderhooft S. Neonatal pemphigus in an infant born to a mother with serologic evidence of both pemphigus vulgaris and gestational pemphigoid. *J Am Acad Dermatol*. 2009;60:1057-62.
3. Kader Ibrahim SB, BM Y, Umakanth S, Kanagasabai S. Pemphigus vulgaris in a pregnant woman and her neonate. *BMJ Case Rep* . 2012;2012:bcr0220125850.
4. Fenniche S, Benmously R, Marrak H, Dhaoui A, Ammar FB, Mokhtar I. Neonatal pemphigus vulgaris in an infant born to a mother with pemphigus vulgaris in remission. *Pediatr Dermatol*. 2006;23:124-7.
5. Masson P, Gaudy-Marqueste C, Es Sathi A, Tizeggaghine A, Touati K. Pemphigus vulgaire néonatal [Neonatal pemphigus vulgaris]. *Arch Pediatr*. 2001;8:1136-7.
6. Carvalho AA, Santos Neto DAD, Carvalho MADR, Eleutério SJP, Xavier AREO. Neonatal pemphigus in an infant born to a mother with pemphigus vulgaris: a case report. *Rev Paul Pediatr*. 2019;37:130-4.
7. Fainaru O, Mashiach R, Kupferminc M, Shenhav M, Pauzner D, Lessing JB. Pemphigus vulgaris in pregnancy: a case report and review of literature. *Hum Reprod*. 2000;15:1195-7.
8. Amer YB, Al Ajroush W. Pemphigus vulgaris in a neonate. *Ann Saudi Med*. 2007;27:453-5.
9. Campo-Voegeli A, Muñiz F, Mascaró JM, García F, Casals M,

- Arimany JL, et al. Neonatal pemphigus vulgaris with extensive mucocutaneous lesions from a mother with oral pemphigus vulgaris. *Br J Dermatol.* 2002;147:801-5.
10. Kalayciyan A, Engin B, Serdaroglu S, Mat C, Aydemir EH, Kotogyan A. A retrospective analysis of patients with pemphigus vulgaris associated with pregnancy. *Br J Dermatol* 2002;147:396-7.
 11. Kardos M, Levine D, Gürçan HM, Ahmed RA. Pemphigus vulgaris in pregnancy: analysis of current data on the management and outcomes. *Obstet Gynecol Surv.* 2009;64:739-49.
 12. Daneshpazhoo M, Chams-Davatchi C, Valikhani M, Aghabagheri A, Mortazavizadeh SM, Barzegari M, et al. Pemphigus and pregnancy: a 23-year experience. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2011;77:534.

Copyright by Khadim Diop, et al. This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.
Source of Support: Nil, Conflict of Interest: None declared.

Purpura fulminans et thrombose veineuse post varicelleux: À propos d'un cas

Purpura fulminans and post varicella venous thrombosis: A case report

Fatima-Zahra Agharbi, Soumiya Chiheb

Sheikh Khalifa Hospital, Faculty of Medicine, Mohamed VI University of Health Sciences, Casablanca, Morocco

Corresponding author: Fatima-Zahra Agharbi, MD, E-mail: aghmarifz@gmail.com

Sir,

La varicelle est une maladie fréquente de l'enfant, le plus souvent bénigne, avec toutefois des complications graves. Le purpura fulminans (PF) idiopathique et les thromboses veineuses sont des complications rares de la varicelle. L'existence d'auto-anticorps témoigne d'un processus auto-immun. Nous rapportons le cas d'un enfant atteint d'un purpura fulminans grave post varicelle.

Un garçon de 10 ans, sans antécédent, avait présenté deux semaines après une varicelle, des lésions nécrotiques du pied gauche. À l'admission, l'enfant était apyrétique avec un état hémodynamique instable. Le reste de l'examen clinique était sans particularité notamment il n'y avait pas de syndrome méningé. La prise en charge médicale initiale était une antibiothérapie probabiliste à large spectre associée à l'administration de plasma frais congelé, un support hémodynamique et une héparinothérapie préventive. Le bilan sanguin initial révèle une CIVD massive avec une thrombopénie à 70.000 éléments/mm³, un taux de prothrombine à 11 %, un temps de céphaline activé (TCA) allongé à 47, un taux de fibrinogène inférieur à la moyenne (0,5 g/l), des produits de dégradation de la fibrine augmentés avec des D dimères positifs à 5670. Il n'y avait aucun argument pour une infection bactérienne (absence de syndrome inflammatoire, CRP et pro-calcitonine négatives, hémocultures négatives, l'étude cyto-bactériologique

du liquide céphalo-rachidien était normale et la PCR méningocoque dans le liquide céphalo-rachidien négative). Le dosage d'antithrombine était abaissé à 40 %. La protéine C et la protéine S libre étaient effondrées (respectivement 30% et 20 %). Les anticorps anti-protéine S étaient positifs. Les anticorps anti-phospholipides étaient négatifs. Une échographie avec étude doppler des membres inférieurs ne montrait pas de thrombose artérielle par contre il y avait une thrombose veineuse du membre inférieur droit. Ce tableau clinique et biologique était compatible avec un déficit acquis en protéine S post varicelleux compliqué de purpura fulminans et de thrombose veineuse. Une héparinothérapie par voie intraveineuse continue était alors mise en route à la place de l'héparinothérapie préventive. Du fait du déficit objectivé en protéine C, nous avons ajouté une substitution par la protéine C humaine non activée par voie intra-veineuse. Le bilan biologique de contrôle 24 heures après était en faveur d'une aggravation avec une baisse de la protéine S à 10% (au lieu de 20 %) et une augmentation du taux des AC anti protéine S. Devant cette aggravation et vu que les immunoglobulines étaient contre indiqués en raison de la thrombose, nous avons décidé de commencer un traitement à base de corticothérapie avec les échanges plasmatiques. mais l'évolution était rapidement fatale et l'enfant est rapidement décédé.

Le purpura fulminans est défini par la présence de nécroses cutanées avec une CIVD (coagulation intra-vasculaire disséminée) [1]. Les sepsis d'origine

How to cite this article: Agharbi F-Z, Chiheb S. Purpura fulminans et thrombose veineuse post varicelleux: à propos d'un cas [Purpura fulminans and post varicella venous thrombosis: A case report]. Our Dermatol Online. 2021;12(Supp. 2):35-37.

Submission: 30.03.2021; **Acceptance:** 03.06.2021

DOI: 10.7241/ourd.2022s2.8

bactérienne (infection à méningocoque ou pneumocoque) sont les causes les plus fréquentes de purpura fulminans infectieux. Le purpura fulminans post-infectieux est un tableau différent très rare: il s'agit d'une affection débutant 7 à 10 jours après une varicelle ou, plus rarement, après une infection streptococcique [1]. Les malades ont un purpura nécrotique cutané extensif associé à une CIVD mais il n'y a pas de sepsis, et les prélèvements bactériologiques sont négatifs comme c'est le cas chez notre patient. Les progrès réalisés dans la compréhension des PF survenant au décours d'une varicelle plaident en faveur d'une origine auto-immune [2,3] avec le rôle des AC anti-phospholipides et des anticorps anti-protéine S. L'incrimination des anticorps anti-protéine S dans la pathogénie des phénomènes thrombotiques a été mise en évidence par certains auteurs [4]. La plupart des auteurs notent une cinétique en miroir entre la protéine S initialement effondrée puis augmentant progressivement et des anticorps anti-protéine S élevés au moment du diagnostic puis diminuant secondairement [2,4]. L'état hypercoagulabilité engendré par la diminution de la protéine S a été démontré: augmentation des fragments 1 et 2 de la prothrombine en cas de purpura fulminans ou de thrombose veineuse suite à une varicelle. Il existe différentes hypothèses quant à l'apparition des anticorps anti-protéine S [4]: réaction croisée par ressemblance de l'épitope virus varicelle zona (VZV) et de la protéine S de l'hôte, rôle présentateur d'antigène de l'hôte de VZV (auto-immunité) ou stimulation immunitaire non spécifique. Le cas que nous rapportons illustre le déficit acquis en protéine S avec la présence d'anticorps anti-protéines S, compliqué d'un purpura fulminans et de thrombose veineuse. Un déficit en protéine C est fréquemment noté dans les purpuras fulminans post-varicelleux comme c'est le cas chez notre patient. Les causes sont soit une consommation dans le cadre de la CIVD [5], soit la découverte fortuite d'un déficit congénital hétérozygote [6]. Malgré la documentation d'un phénomène auto-immun et l'adaptation de la prise en charge thérapeutique à la physiopathologie, le purpura fulminans post-varicelleux est trop rare pour qu'il existe un niveau de preuve suffisant. Cela explique la diversité des prises en charge. L'héparinothérapie est indiquée par la majorité des auteurs et ce malgré une coagulopathie (CIVD) importante. En effet, l'héparine se lie à l'antithrombine, inhibant ainsi la formation de thrombi et la consommation des facteurs de coagulation, ce qui pourrait enrayer l'évolution

vers des nécroses cutanées. L'administration de plasma frais congelé ne permet pas de restaurer des taux suffisants de protéine S mais il est souvent administré dans ce but vu l'absence à l'heure actuelle de concentrés de protéine S. Parmi les autres traitements proposés, on peut citer la protéine C non activée jusqu'à normalisation de ces taux sanguins. Levin et al. ont insisté sur le risque de maladie sérique en rapport avec l'administration en excès de plasma frais congelé par formation de complexes anticorps-antigènes. Januario et al. ont montré que les échanges plasmatiques permettaient en effet de restaurer des concentrations adéquates en protéine S par soustraction des anticorps, mais le bénéfice ne semble durer que quelques heures [7]. L'administration d'antithrombine est retenue s'il existe un déficit documenté. Compte tenu de l'origine auto-immune, plusieurs auteurs ont suggéré un traitement immunosuppresseur tels que les corticoïdes [6,7] et les immunoglobulines afin de bloquer le cycle de production des anticorps anti-protéine S. Malgré que la prise en charge chirurgicale dans les cas de PF est souvent indispensable. Takac et al. ont rapporté l'intérêt de l'oxygénothérapie hyperbare à travers une observation d'un nourrisson de 5 mois atteint d'un purpura méningococcémique chez qui aucune chirurgie n'avait été nécessaire, et l'utilisation du caisson hyperbare avait permis une régression des lésions.

Le PF au décours d'une varicelle est une complication rare, mais extrêmement sévère. Il n'existe pas à ce jour de traitement curatif, mais les moyens thérapeutiques mis en oeuvre ces dernières années ont permis d'améliorer le pronostic vital et fonctionnel.

Consent

The examination of the patient was conducted according to the principles of the Declaration of Helsinki.

The authors certify that they have obtained all appropriate patient consent forms, in which the patients gave their consent for images and other clinical information to be included in the journal. The patients understand that their names and initials will not be published and due effort will be made to conceal their identity, but that anonymity cannot be guaranteed.

RÉFÉRENCES

1. Barbarot R, Drouineau MH, Chantier E. Purpura fulminans du nourrisson sans infection: un déficit acquis en protéine S. *Imag Dermatol.* 2008;2:18-20.
2. Regnault V, Boehlen F, Ozsahin H, Wahl D, de Groot PG,

- Lecompte T, et al. Anti-protein S antibodies following a varicella infection: detection, characterization and influence on thrombin generation. *J Thromb Haemost.* 2005;6:1243-9.
3. Baur A, Pouyau A, Meunier S, Nougier C, Teyssedre S, Javouhey E, et al. Purpura fulminans post-varicelleux et thrombose veineuse: à propos d'un cas pédiatrique. *Arch Pédi.* 2011;18:783-6.
 4. Larakeb AS, Evrard S, Louillet F, Kwon T, Djaffar H, Llanas B, et al. Acute renal cortical necrosis due to acquired antiprotein S antibodies. *Pediatr Nephrol* 2009;24: 207–9.
 5. Bay A, Oner AF, Calka O, Sanli F, Akdeniz N, Dogan M. Purpura fulminans secondary to transient protein C deficiency as a complication of chickenpox infection. *Pediatr Dermatol.* 2006;23:412-3.
 6. Dogan M, Acikgoz M, Bora A, Başaranoglu M, Oner AF. Varicella-associated purpura fulminans and multiple deep vein thromboses: a case report. *J Nippon Med Sch.* 2009;76:165-8.
 7. Januário G, Ramroop S, Shingadia DV, Novelli V. Postinfectious purpura fulminans secondary to varicella-induced protein S deficiency. *Pediatr Infect Dis J.* 2010;29:981-3.

Copyright by Fatima-Zahra Agharbi, et al. This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.

Source of Support: Nil, **Conflict of Interest:** None declared.



O u r D e r m a t o l o g y O n l i n e

w w w . o d e r m a t o l . c o m

Suppl. 2 .2021 (28.June.2021)