

0137 Le lichen plan vulvaire : une dermatose rarement isolée

Hatuel H(1), Plantier F(2), Pelisse M(1), Paniel B J(1), Dupin N(1)

(1)*Dermatologie*, (2)*Anatomo-pathologie, Pavillon Tarnier, Hôpital Cochin, Paris, France*

Introduction: Le lichen plan vulvaire(LPV)est une dermatose inflammatoire d'étiologie inconnue(1). La prévalence du LPV et la fréquence du risque néoplasique ne sont pas connues.L'association à une atteinte buccale et vaginale définit le syndrome vulvovagino-gingival(VVG)(2).Le but de cette étude est de déterminer les caractéristiques cliniques et symptomatiques ainsi que l'évolution du LPV.

Matériel et Méthodes: Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée à partir d'observations de patientes suivies en consultation pour un LPV entre janvier 1999 et octobre 2004. Une fiche signalétique a été remplie recueillant les informations suivantes :l'âge de la patiente ainsi que son profil hormonal au moment du diagnostic,la durée d'évolution de la symptomatologie avant le diagnostic, la provenance de la patiente,les signes fonctionnels et organiques motivant la consultation,l'aspect clinique vulvaire initial, la réalisation ou non d'une biopsie cutanée et les résultats histologiques, les atteintes extra-génitales au moment du diagnostic et au cours de l'évolution, l'existence d'une atteinte vaginale initiale ou différée, les complications locales et leurs délais d'apparition.

Résultats: Au total,78 patientes ont été incluses. L'âge médian au moment du diagnostic était de 58 ans(8 à 90 ans). Les patientes étaient adressées par leur dermatologue(1/3), leur gynécologue(1/3) et dans 1/3 des cas, elles ont consulté d'elle-même. Le début des symptômes vulvaires remontait en moyenne à 3,5 ans(4 mois à 27 ans). Les principaux symptômes initiaux étaient : le prurit vulvaire (58%), les brûlures vulvaires (52%), les dyspareuries (49%). L'examen clinique initial retrouvait une vestibulite érosive dans 57% des cas, une vestibulite érythémateuse dans 37% des cas, un aspect leucoplasique dans 24% des cas et un réseau lichénien dans 15% des cas. Sept patientes présentaient une forme Lichen plan (LP)/lichen scléreux atrophique (LSA) histologique et clinique. Il existait une atteinte vaginale initiale ou secondaire chez 43% des patientes. Les principaux signes cliniques étaient : une vaginite desquamative (47%) ou érosive (41%). Trente-neuf patientes (50%) avaient ou ont présenté au cours de l'évolution un LP buccal,6 patientes (7,7%) un LP anal ou péri-anal, 16 patientes (20%) un LP cutané et 1 patiente un LP oesophagien. Vingt et une patientes (27%) ont présenté un syndrome VVG immédiat ou retardé. La triade était complète initialement chez 12 patientes.

Trente neuf patientes (50%) ont présenté des complications locales. Le délai moyen d'apparition était de 2,7 ans après la première consultation ; 23 patientes présentaient des complications au moment du diagnostic. Les principales complications étaient les modifications atrophique du relief vulvaire : des brides antérieures (22%), des brides postérieures (20%), des synéchies des petites lèvres avec les grandes lèvres (17%), un clitoris encapuchonné (10%), une sténose du méat vaginal (13%) et du méat urétral (2,5%). Sept patientes (9%) ont présenté une ou plusieurs dysplasies sévères. Le délai moyen d'apparition était de 3,5 ans.

Discussion: Le LPV est une maladie le plus souvent érosive, symptomatique et invalidante d'évolution atrophique dont le principal diagnostic différentiel est le LSA.Le risque de dysplasie sévère est évalué à 9%. Il existe dans plus de 50% des cas une atteinte extra-génitale associée. L'atteinte vaginale est fréquente avec un risque d'évolution synéchiante faisant toute la gravité de la maladie.

Conclusion: La fréquence du LPV est probablement sous-estimée et il existe souvent un retard diagnostique du fait de la méconnaissance par les cliniciens de son existence et de la difficulté à distinguer un LSA vulvaire d'un LPV atrophique et érosif. La recherche d'une atteinte vaginale et extra-génitale associées peut aider pour affirmer le diagnostic.

Référence(S) : 1.Boyd AS, Neldner KH. Lichen planus. J Am Acad Dermatol 1991;25(4):593-619.

2.Pelisse M. The vulvo-vaginal-gingival syndrome. A new form of erosive lichen planus. Int J Dermatol 1989;28(6):381-4.

0066 Evaluation d'une consultation d'urgences en dermatologie

Legoupil D(1), Davaine A C(1), Karam A(1), Peu Duvallon P(1), Dupré-Goetghebeur D(1), Gréco M(1), Delmas-Dupré A(1), Sassolas B(1), Misery L(1)

(1)Service de Dermatologie, CHU Brest, Brest, France

Introduction: La gestion des urgences (ou fausses urgences), en dermatologie comme dans d'autres spécialités, est de plus en plus problématique. Le but de notre étude était d'évaluer l'adéquation des demandes des patients venant à une consultation d'urgences dermatologiques dans un CHU avec l'urgence réelle de l'atteinte dermatologique.

Matériel et Méthodes: Il s'agissait d'une étude prospective, incluant les patients vus à la consultation d'urgences, qui a lieu le matin entre 8 et 9 heures, du lundi au vendredi, sur une période de 6 semaines. Un questionnaire était distribué aux patients qui remplissaient une partie portant sur les modalités de la consultation et sur leurs symptômes. La deuxième partie était remplie par le médecin qui précisait qui adressait le patient, le caractère urgent de la prise en charge et le diagnostic.

Résultats: Les modalités de la consultation paraissaient satisfaisantes pour les patients puisque 59 % d'entre eux trouvaient l'horaire pratique et 70% le délai de consultation rapide. 75% des patients estimaient avoir besoin d'un traitement rapide, même si 45 % avaient l'impression de ne pas avoir une maladie grave. Plus de la moitié des consultants étaient adressés par leur médecin traitant, les autres venaient sans courrier, ou par le biais des urgences ou en inter-services. Les diagnostics les plus fréquemment retrouvés étaient par ordre décroissant : les infections (27,6%), les eczémas (21%), puis les tumeurs bénignes, le psoriasis, les dermatoses de cause physique, les éruptions d'origine virale, ...

Discussion: Cette étude montre un indice de satisfaction correct mais une mauvaise adéquation entre l'urgence aléguée et l'urgence réelle. Parmi les diagnostics retenus, les infections cutanées et les eczémas sont prédominants.

Conclusion: Une consultation d'urgence paraît répondre à une demande des patients. Cependant, la majorité d'entre eux aurait pu être vu en consultation non urgente. Il semble utile d'établir des critères afin de mieux orienter les patients.

0330 Erythème polymorphe majeur récidivant et infection récidivante à mycoplasme pneumoniae

Grosber M(1), Alexandre M(1), Poszepczynska-Guigné E(1), Revuz J(1), Roujeau J(1)

(1)Dermatologie, Hôpital Henri Mondor, CRETEIL, France

Introduction: L'érythème polymorphe (EP) récidivant est le plus souvent associé à des récurrences herpétiques. (71% des cas d'EP récurrents, 3 à 10 jours après la poussée d'herpès).

Les pneumonies atypiques à *Mycoplasma pneumoniae* (MP) sont une cause établie d'EP mais sont réputées récidiver rarement.

Observations: Un patient de 11 ans présentait une toux grasse s'accompagnant d'une fièvre à 39°C. Un traitement par roxithromycine était initié après 6 jours d'évolution. 24 heures plus tard apparaissaient des lésions cutanées conduisant à l'hospitalisation en raison de 3 épisodes d'EP majeur dans ses antécédents. A l'examen clinique on retrouvait des cocardes typiques diffuses, des pseudococardes, une conjonctivite bilatérale, des érosions des lèvres, de la face interne des joues, du palais dur et de la muqueuse génitale. Sur les lésions se sont développées des bulles résultant en un décollement maximal de 8 % de la surface corporelle. Le traitement par roxithromycine était poursuivi. Les examens biologiques usuels étaient sans particularités. La radiographie du thorax montrait un discret syndrome interstitiel des deux bases. Les sérologies Herpès 1 et 2 étaient négatives. La sérologie MP était négative en IgM, positive en IgG avec augmentation du titre après 5 semaines. La PCR pour MP était positive sur les crachats, négative sur prélèvement de gorge. Il n'y avait aucun argument pour un déficit immunitaire, pas de lymphopénie, une IEPP normale, C3, C4 normaux, IgE totales 143 KUI/L.

Discussion: Une infection à MP est donc documentée par le tableau clinique de pneumopathie atypique, la sérologie à titre élevé et la PCR positive. Nous considérons que cette infection est la cause la plus probable de cet épisode d'EP majeur : Les sérologies négatives en IgG pour HSV permettent d'éliminer une récurrence d'herpès. L'imputabilité de la roxithromycine est douteuse (I1-C1/S1). Le premier épisode d'EP majeur à l'âge de 4 ans avait débuté 20 jours après une pneumopathie atypique avec documentation d'infection à MP (sérologie positive en IgM). Les 2ème et 3ème épisode, à l'âge de 8 ans sont aussi apparus dans un contexte de toux et de fièvre: mais sans argument sérologique pour MP, une PCR n'était pas faite.

On retient le diagnostic d'EP majeur récidivant, survenu au moins deux fois après infection à MP. C'est à notre connaissance la première démonstration formelle d'EP récidivant à MP. Un seul cas clinique d'EP majeur récidivant attribué à des infections récidivantes à MP a été rapporté dans la littérature, mais l'infection à MP n'était documentée que dans 1 seul épisode (1). On note l'inefficacité de la roxithromycine prescrite au 6ème jour des symptômes bronchiques à prévenir l'EP, comme l'acyclovir prescrit après l'apparition des lésions cliniques d'herpès est inefficace dans l'EP récurrent post herpétique.

Conclusion: Compte tenu des difficultés du diagnostic sérologique d'infection à MP (2), il est probable que c'est une cause sous-estimée d'EP, récidivant ou non. Devant tout EP dans un contexte d'infection respiratoire nous suggérons la recherche systématique d'infection à MP par PCR et une paire de sérologies.

Référence(S) : 1) Welch KJ, Burke WA, Irons TG. Recurrent erythema multiforme due to *Mycoplasma pneumoniae*. J Am Acad Dermatol. 1987 Nov;17(5 Pt 1):839-40.

2) Beersma MF, Dirven K, van Dam AP, Templeton KE, Claas EC, Goossens H. Evaluation of 12 commercial tests and the complement fixation test for *Mycoplasma pneumoniae*-specific immunoglobulin G (IgG) and IgM antibodies, with PCR used as the "gold standard". J Clin Microbiol. 2005 May;43(5):2277-85.

0145 Pemphigoïde bulleuse et infection à hHV6.

Cannieux V(1), Meyer N(1), Cha-minjolle S(2), Chevrant-breton J(1)

(1)*Dermatologie*, (2)*Virologie*, *CHU de rennes - Pontchaillou, rennes, France*

Introduction: Les facteurs déclenchants des bulloses auto-immunes sont multiples, impliquant des microorganismes, notamment viraux. Nous avons observé le cas d'une malade ayant présenté une pemphigoïde bulleuse, et des prélèvements virologiques révélant la présence d'une infection active à HHV6.

Observations: Mme B. 92 ans, hypertendue, insuffisante cardiaque, et hémiparalysée suite à un accident ischémique, a présentée en février 2004 une dermatose bulleuse. Son traitement comprenait spironolactone, nicardipine, aspirine, et simvastatine depuis plusieurs années. L'examen clinique retrouvait des lésions prurigineuses vésiculo-bulleuses, tendues, à liquide clair, d'allure plurimétamérique, respectant les muqueuses, le visage et le cuir chevelu.

Le bilan biologique retrouvait une hyperéosinophilie (1600 / mm³), et des anticorps anti-membrane basale (1/800). L'examen anatomopathologique d'une lésion montrait une bulle à clivage dermo-épidermique avec infiltrat inflammatoire dermique et hypodermique polymorphe. L'examen en immunofluorescence directe retrouvait un dépôt linéaire de C3 et d'IgG à la jonction dermo-épidermique. Les explorations virologiques ont détecté par PCR la présence de grandes quantités d'ADN d'HHV6 dans le liquide d'une lésion et dans le sérum, témoignant d'une activation systémique du virus.

Un traitement par aciclovir (1g/jour – 10 jours) et par corticothérapie locale (clobetasol) en applications quotidiennes avec décroissance progressive a permis de juguler l'évolution de l'éruption. Aucune récurrence n'a été constatée après 15 mois.

Discussion: HHV6 est un virus rattaché en 1986 à la famille des herpes viridae. Il est l'agent pathogène de la roséole infantile, et peut causer des manifestations sévères : hépatite, méningoencéphalite, myocardite. Il reste latent dans l'organisme (cellules mononucléées, système nerveux) et peut se réactiver (en cas d'immunodépression). Des cas d'encéphalopathie, pneumopathie interstitielle, aplasie, ont été rapportés chez des greffés médullaires et des transplantés d'organes solides. Chez l'immunocompétent, le rôle pathogène d'HHV6 est discuté dans plusieurs dermatoses, et Tufano et al. soulignent la présence du DNA d'HHV6 (PCR) dans les cellules mononucléées sanguines de malades atteints de pemphigus.

Ici, le diagnostic de pemphigoïde bulleuse repose sur des données histologiques et immunologiques. L'éruption atypique a motivé la recherche d'herpès viridae. Les prélèvements virologiques ont été réalisés avant toute corticothérapie. Ils ont révélé par PCR temps réel la réplication active de HHV6. Chez notre patiente, l'hypothèse d'une primo-infection semble improbable (âge avancé de la patiente). Une réactivation déclenchée par une immunosuppression médicamenteuse peut être écartée, ce qui pose la question du rôle du virus dans la survenue de cette dermatose auto-immune. L'infection virale est-elle une cause ou une conséquence de la maladie dermatologique ? Toute infection virale entraîne une activation non spécifique du système immunitaire (interféron gamma, interleukines 4 et 10). HHV6 pourrait intervenir dans une cascade immunologique complexe conduisant à la synthèse des anticorps spécifiques AgBP230 et AgBP180 de la pemphigoïde bulleuse.

Conclusion: Nous rapportons un cas de Pemphigoïde bulleuse atypique avec infection active à HHV6. Cette observation suggère un rôle de ce virus dans la survenue de la maladie. Cette hypothèse mériterait d'être évaluée sur un échantillon plus large afin de l'objectiver.

Référence(S) : 1) Salahuddin SZ et al. Isolation of a new virus, HBLV, in patients with lymphoproliferative disorders. *Science* 1986. 234 :596-601.

2) Tufano MA et al. Detection of herpesvirus DNA in peripheral blood mononuclear cells and skin lesions of patients with pemphigus by polymerase chain reaction. *Br J Dermatol.* 1999 Dec;141 :1033-9.