



Dermatoses neutrophiliques : Comment je diagnostique ? Comment je traite ?

Cécile LESORT
Dermatologue, Hôpital Edouard Herriot, Lyon

28 et 29 SEPTEMBRE 2021

UIC-P - Espaces Congrès - 16, rue Jean Rey - 75015 Paris

Sous l'égide de :



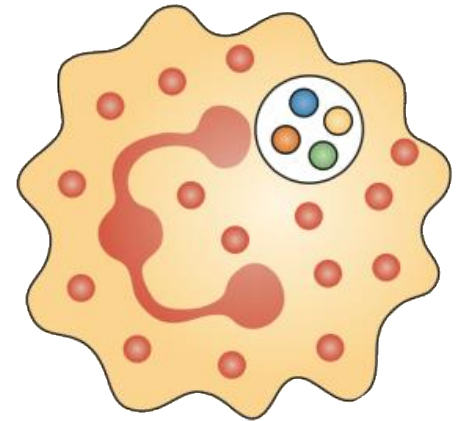
Conflits d'intêret

Aucun en lien avec cette présentation



Définition

Maladies cutanées caractérisées par un infiltrat de polynucléaires neutrophiles, sans cause infectieuse



Un spectre de maladies inflammatoires

DN Superficielles pustuleuses

- **Pustulose sous-cornée (PSC)**



DN Dermiques en plaques, papules

- **Syndrôme de Sweet (SS)**
Dermatose Aigue Neutrophilique Fébrile



DN Profondes Nodules, ulcérations

- **Pyoderma gangrenosum (PG)**



Un spectre de maladies inflammatoires

DN Superficielles - Pustulose sous-cornée (PSC)

- Pemphigus à IgA
- Pustulose Amicrobienne des Plis
- Pustulose des colites inflammatoires, vasculites pustuleuses
- Pyodermite–pyostomatite végétante
- Psoriasis Pustuleux
- Acné fulminante / HS
- Autres pustuloses (pustulose aseptique de la barbe, ...)

DN Dermiques - Syndrome de Sweet (SS)

- Hidradénite ecchrine neutrophilique (HEN)
- Erythema elevatum diutinum (EED)
- Pyoderma gangrenosum végétant
- Dermatose Urticarienne Neutrophilique
- Lupus Neutrophilique

DN Profondes - Pyoderma gangrenosum (PG)

- Panniculite neutrophilique
- Abscesses aseptiques
- Syndromes : PAPA, PASH, PAPASH, ...



Co occurrence et formes de passage

Notion de Spectre :

Caughman W, Stern R, Haynes H. Neutrophilic dermatosis of **myeloproliferative disorders**. Atypical forms of pyoderma gangrenosum and Sweet's syndrome associated with myeloproliferative disorders. J Am Acad Dermatol. **1983** Nov;9(5):751-8.



Sweet et PG atypiques (bulleux, hémorragiques) : 🌟 **Hémopathie**

Dermatoses neutrophiliques :

- PSC, SS, PG, ...
chevauchement / transition

AEG, fièvre, polynucléose, ...

Atteintes profondes :

- Arthrite aseptique, ostéite, ostéomyélite
- Myosite
- Encéphalites, méningites
- Œil
- Poumon : infiltrat PNN, Bronchite, pleurésie
- Abscesses aseptiques profonds : Rate, foie, GGI, testicule, pancréas, poumon, ...

Association maladies systémiques

Hémopathies / MA Inflammatoires / MA Immunes

Explorations

1° Dermatose
Neutrophilique

2° Maladie
Neutrophilique

3° Maladie
Sous-jacente ?

MALADIES ASSOCIEES

3 groupes principaux :

HEMOPATHIES MALIGNES :

- MYELOIDES : Jusqu'à 20% des SS ; LAM et SMD
- LYMPHOIDES : Association possible de la plupart des DN à gammopathies monoclonales
PG et SS associés à lymphomes et LLC

MALADIES AUTO INFLAMMATOIRES :

- MONOGENIQUES : Nombreux tableaux de dermatoses neutrophiliques sous des expressions variées (pseudo erysipèle FMF, urticaire neutrophilique CAPS, EED ou SS like dans hyper IgD sd, SS like dans MAJEED, eruption pustuleuse DIRA, PG dans syndrome PAPA
- POLYGENIQUES : notamment Crohn et MICI

MALADIES AUTO IMMUNES :

Association classique à de nombreuses maladies auto immunes : PR, LED, thyroidites auto immunes, PCA...

+ Autres : Idiopathiques, post infectieuses, médicamenteuses, post vaccinale



Physiopathologie

Hétérogène selon le contexte :

Hémopathies myéloïdes : PNN dérivés du clone médullaire

Infiltrat souvent différent probablement sous l'effet de facteurs de différenciation dermique

Maladies auto inflammatoires/auto immunes :

Voie de l'IL1 jouant un rôle primordial dans les DN (surexpression multiples cytokines ds la peau lésée)

Réponse aux anti TNF et aux anti IL1

Tableaux maladies auto infla avec DN associées à des anomalies de la voie de l'IL1 (FMF, CAPS, PAPA, DIRA...)



Are neutrophilic dermatoses autoinflammatory disorders?

T.K. Satoh, M. Mellett, E. Contassot and L.E. French

Department of Dermatology, University Hospital Zurich, Gloriastraße 31, Zurich 8091, Switzerland

Summary

Correspondence

Lars E. French and Emmanuel Contassot.

E-mails: lars.french@usz.ch;

emmanuel.contassot@usz.ch

Accepted for publication

5 August 2016

Funding sources

None.

Conflicts of interest

None declared.

DOI 10.1111/bjd.15105

Neutrophils constitute essential players in inflammatory responses and are the first line of defence against harmful stimuli. However, dysregulation of neutrophil homeostasis can result in excessive inflammation and subsequent tissue damage. Neutrophilic dermatoses are a spectrum of inflammatory disorders characterized by skin lesions resulting from a neutrophil-rich inflammatory infiltrate in the absence of infection. The exact molecular pathophysiology of neutrophilic dermatoses has long been poorly understood. Interestingly, neutrophil-rich cutaneous inflammation is also a cardinal feature of several autoinflammatory diseases with skin involvement, the latter being caused by aberrant innate immune responses.

Overactivation of the innate immune system leading to increased production of interleukin-1 family members and 'sterile' neutrophil-rich cutaneous inflammation are features of both inherited autoinflammatory syndromes with skin involvement and an increasing number of neutrophilic dermatoses. Therefore, we propose that autoinflammation may be a cause of neutrophilic dermatoses.



DN Superficielles

Les dermatoses neutrophiliques en fonction de la localisation de l'infiltrat.

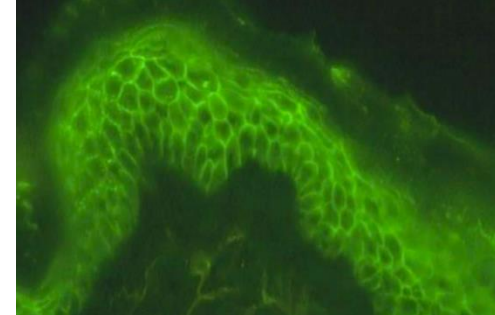
<i>Épiderme</i>	PSC Pemphigus à IgA PG pustuleux PG bulleux
<i>Derme</i>	SS PG végétant Dermatite rhumatoïde neutrophilique Dermatose urticarienne neutrophilique
Vaisseaux Glandes sudorales eccrines	EED HEN
<i>Derme et hypoderme</i>	PG ulcéré
<i>Hypoderme (lobules et cloisons inter-adipeuses)</i>	Panniculite neutrophilique
<i>Tissus plus profonds</i>	Abcès aseptiques

Soutou B, Vignon-Pennamen D, Chosidow O. Dermatoses Neutrophiliques. Rev Med Interne. 2010 Oct 6.



Pustulose sous cornée de Sneddon et Wilkinson Pemphigus à IgA/DN intra épidermique à IgA

- **Femmes > 40 ans (PSC) / Tous les âges (P IgA)**
Evolution chronique par poussées



- NFS normale
- IFD : Négative (PSC) vs IgA (P IgA)

- **Atteintes extra-cutanées :**

Abcès Aseptiques Digestifs, Arthrites, ↑ Enz Hépatiques, Glomérulonéphrite Sclérosante

- **Associations :**

- PSC : **Gammopathie IgA**, Lymphomes, LLC, SMD, MyM,
T. solides (poumon, thymome, ..), Inf. Pulm Mycoplasme
PR, MICI, SJS, LES, M Thyroïde, SAPHO, SEP, ...
- P IgA : **Gammopathie IgA**, LyB, MyM, Cryoglobulines, M Coeliaque, Crohn

Prat L, Bouaziz JD, Wallach D, Vignon-Pennamen MD, Bagot M. Neutrophilic dermatoses as systemic diseases. Clin Dermatol. 2014 May-Jun;32(3):376-88.

PSC & Pemphigus à IgA : Traitement

- 1ère intension : **Dapsone** :
 - Débuté à 75-100 mg/j
 - Puis si nécessaire ► $\uparrow \leq 3\text{mg/kg/j}$ (☹ tolérance hématologique)
 - Une fois contrôle obtenu ↓ progressive à dose minimale d'entretien
 - Dose d'entretien prolongée parfois nécessaire (25-50 mg/j ou 1j/2)
- 2ème intension : **Acitrétine** : 10-30 mg/j (seule ou combinée à la Dapsone)
- Alternatives (en cas de résistance)
 - Photothérapie (PUVA, Re-PUVA, **NB-UVB**)
 - **Anti-TNF α** : Etanercept, Infliximab
 - Corticoïdes systémiques (plutôt NON) : réservés uniquement au contrôle des poussées +++
- Autres : Colchicine, MTX , tacalcitol, cyclines, Vit E, CyA, MMF, Échanges plasmatiques
 - Formes Localisées : **DERMOVAL 0,05%**

Adapté D'après Bessis D. Dermatoses neutrophiliques. In: Manifestations cutanées et muqueuses des connectivites, vascularites et affections systémiques apparentées; Springer-Verlag France 2006 : 14.1-14.15; Brooklyn TN, et al. Gut 2006;55:505-9; Wallach D. Intraepidermal IgA pustulosis. J Am Acad Dermatol 1993; 27:993 - 1000.; Cohen PR. Am J Clin Dermatol. 2009;10(5):301-12. Reed J et al. Subcorneal Pustular Dermatitis. Clinics in Dermatology 2000;18:301-313; Cheng S, et al. Clin Exp Dermatol. 2008 May;33(3):229-33



Pustulose amicrobienne des plis

- Femmes 93%, 30 ans (12-63); évolution par poussée
- Pustules intra-épidermiques spongiformes ► érosions
- Atteinte des plis, scalp (alopécie), visage
- **Association : Lupus, Sharp, maladies auto infla ..**
- **Traitement :**
Prednisone 0,5-1mg/kg,
Dapsone 50-100mg,
Cyclosporine 3-3,5 mg/kg/J
Colchicine 1mg
IL1- RA, anti-TNF, anti-IL12/23

Table 3 Autoimmune diseases associated with APF.

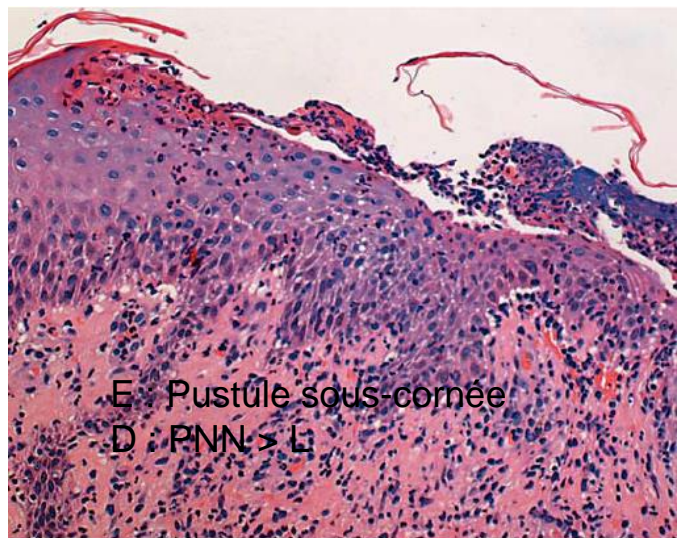
Systemic lupus erythematosus	17 (27%)
Sharp syndrome	5 (8%)
Sjögren's syndrome	4 (6%)
Crohn's disease	3 cases
Hashimoto's thyroiditis	2 cases
Autoimmune erythroblastopenia	2 cases
Antiphospholipid syndrome	1 case
Ulcerative haemorrhagic rectocolitis	1 case
Myasthenia	1 case
Graves' disease	1 case
Coeliac disease	1 case
Subacute cutaneous lupus erythematosus	1 case
Autoimmune hepatitis	1 case
Idiopathic thrombocytopenic purpura	1 case
Palindromic rheumatism	1 case
Antinuclear factors or soluble extractable nuclear antibodies with no autoimmune disease established to date	21 cases, i.e. 33%

Marzano AV, et al. *Dermatology*. 2008;216(4):305-11. Antille C, et al. *Dermatology*. 2008;216(4):324-9; Amazan E, et al. Expression of interleukin-1 alpha & in amicrobial pustulosis of the skin folds with complete response to anakinra. *J Am Acad Dermatol* 2014; 71:e53–e56. Schissler C, Velter C, Lipsker D. Amicrobial pustulosis of the folds: Where have we gone 25years after its original description ? *Ann Dermatol Venereol*. 2017 Mar;144(3):169-175.



Pustulose aseptique des plis

Lupus, SJS, Sharp, ...



Marzano AV, et al.
Dermatology.
2008;216(4):305-11.
Antille C, et al.



28 et 29 SEPTEMBRE 2021

UIC-P - Espaces Congrès - 16, rue Jean Rey - 75015 Paris

DN Dermiques

Les dermatoses neutrophiliques en fonction de la localisation de l'infiltrat.

<i>Épiderme</i>	PSC Pemphigus à IgA PG pustuleux PG bulleux
<i>Derme</i>	SS PG végétant Dermatite rhumatoïde neutrophilique Dermatose urticarienne neutrophilique
Vaisseaux Glandes sudorales eccrines	EED HEN
<i>Derme et hypoderme</i>	PG ulcéré
<i>Hypoderme (lobules et cloisons inter-adipeuses)</i>	Panniculite neutrophilique
<i>Tissus plus profonds</i>	Abcès aseptiques

Dermatose fébrile aiguë à neutrophiles (SS)

- **Fréquente** 3 cas /10⁶ h/an, F > H
- **Prodromes** : pseudo grippal ou infection ORL
conjonctivite, rhinopharyngite / Fièvre, arthralgies, myalgies
- **↑ PNN**, **●*** inconstant
- **Atteintes extra-cutanées** : + **fréquentes si hémopathie (50%)**
Abscesses Aseptiques (TD, Foie, Pancréas, Rate), Arthrites, Myosite, Cytolyse hépatique, pulmonaire, pleurale, oculaire, encéphalite, rein, cardiaque, anévrisme Ao, ..
- **Association** : **Idiopathique +++** *poussée unique post infectieuse*
 - **10-20%** : **LAM**, LLC, Lymphomes, SMD, MM, T solides (Génito-urinaire ...)
 - **MICI** : **Crohn**>RCH, **PR**, Behçet, LES, PCA, Hashimoto, Basedow, ..
 - **Médicament** (G-CSF, AZA, ATRA, bortezomid, ..)



Formes associées aux hémopathie myéloïdes 🧨 - 20%

- **LAM, Sd Myélodysplasiques ++**
- Pas de prodromes
- Lésions cutanées atypiques
 - *bulleuse, nécrotiques*
 - *panniculites*
 - **cellulite-like**
- Atteintes muqueuses
- Anomalies biologiques :
 - **Anémie, macrocytose isolée**
 - Absence d'hyperleucocytose
 - leucopénie, thrombopénie
- **Atteinte neutrophilique extracutanée**
- Récidives fréquentes

Association hémopathie lymphoïdes : lymphomes, LLC

Vignon-Pennamen MD, Wallach D. Dermatoses Neutrophiliques. EMC – Dermatologie 2016; 11(2): 1-9 (ARTICLE 98-540-A-10)





« Sweet » Lymphohistiocytaire



Peroni Aet al. Histiocytoid Sweet syndrome is infiltrated predominantly by M2-like macrophages. J Am Acad Dermatol. 2015 Jan;72(1):131-9.

Formes médicamenteuses

< 5% SS, (exceptionnel pour PG) ; imputabilité difficile à établir car souvent autres FDR de DN...

- Facteurs de croissance granulocytaires : **G-CSF +++ (SS & PG)**, GM-CSF, Pegfilgrastim
- Rétinoïdes : Acide tout-trans rétinoïque (ATRA) isotrétinoïne
- Antibiotiques : Minocycline, Triméthoprime-sulfaméthoxazole, nitrofurantoïnes, cotrimoxazol
- AINS : Celecoxib, diclofenac
- Autres
 - **SS** : Contraceptifs oraux, carbamazépine, bortezomib, diazépam, hydralazine, propyl thiouracil, furosémide, vaccin anti-pneumococcique, BCG, ...
 - **SS / PG** : [MTX](#), [Azathioprine](#)

Adapté D'après Bessis D. Dermatoses neutrophiliques. In: Manifestations cutanées et muqueuses des connectivites, vascularites et affections systémiques apparentées; Springer-Verlag France 2006 : 14.1-14.15; Gelfand JM, James WD. Sweet's syndrome. Treatment of skin disease. London7 Mosby; 2002. p. 613-5. Roujeau JC. Neutrophilic drug eruptions. Clin Dermatol. 2000 May-Jun;18(3):331-7.



RCH : IMUREL 2,5 mg/KG.

J15 : pustules sur base
érythémateuse

J17 : T° 40°C, CRP 400, PNN 8
G/l

Arrêt IMUREL + CS : Evolution favorable

Syndrome d'hypersensibilité à l'azathioprine

Clinique Sd Sweet / D Neutrophilique

- Association MICI +++
- Délais 15 J; Si réintroduction : 1 J, parfois sévère ☛ ► **Contre indication**
- Résolution à l'**arrêt** azathioprine < 1 sem

Cyrus N, Stavert R, Mason AR, Ko CJ, Choi JN. Neutrophilic dermatosis after azathioprine exposure. JAMA Dermatol. 2013 May;149(5):592-7.



28 et **29** SEPTEMBRE 2021

UIC-P - Espaces Congrès - 16, rue Jean Rey - 75015 Paris

Traitement

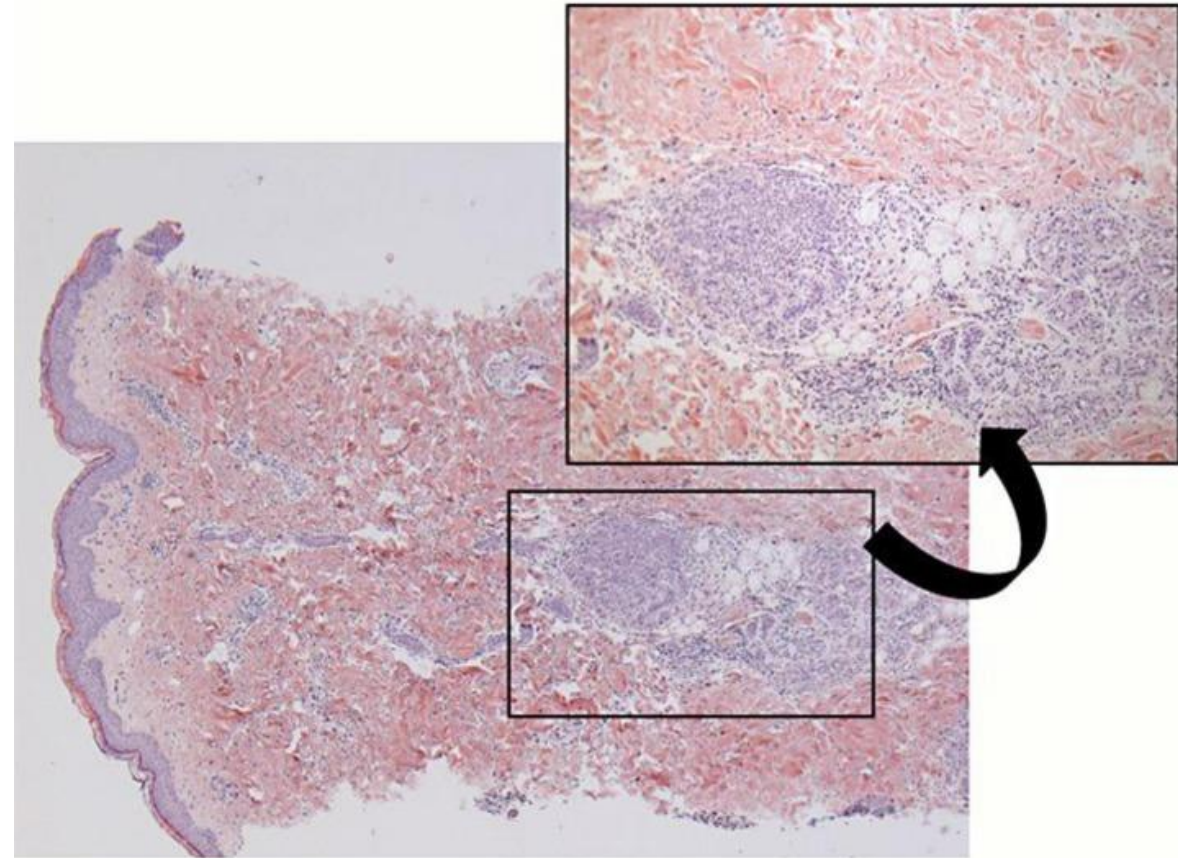
- 1ère intension : **Prednisone +++** :
0,5-1 mg/kg/j ▶ ↓ à 10mg/j en 4 à 6 Sem
~ 1/3 récurrence à l'arrêt ▶ ttt prolongé (10-30 mg/j ou 1j/2, plusieurs sem/mois)
- Alternatives (ou association si cortico-résistance/dépendance)
 - Colchicine : 1,5 mg/j, en 3 prises sur 7J ▶ ↓ 0,5 mg/j pendant 3 sem
 - Dapsone
 - Indométacine : 150 mg/j S1 ▶ 100 mg/j S2-S3
- Autres : Clofazimine, Cyclosporine, Etreinate, Chlorambucil, Cyclophosphamide, Thalidomide...
Anti-IL-1, anti-TNF , ...
- Formes Localisées
 - Propionate de clobétazole 0,05%
 - Acétonide de Triamcinolone, injections intra-lésionnelles, 3-10 mg/ml x2/sem



Hidradénite neutrophilique eccrine

- Bénigne auto-résolutive
- Infiltration sudorale eccrine neutrophilique + nécrose épithéliale sudorale
Plaques / papules infiltrées parfois annulaires sensibles à la palpation
Extrémités, tronc, cou, région péri-orbitaire (aspect inflammatoire ++), face, oreilles, paumes
- Fièvre associée
- Atteintes extra-cutanées : **aucune**
- Associations :
 - Durant aplasie post Chimiothérapie dans
 - **LAM ++**, LMC, LLC, Lymphomes, Tumeurs solides
 - *cytarabine, daunorubicine, décitabine, G-CSF, cetuximab*
 - **Récurrence Hémopathie**
 - Infectieuses c/ ID
 - Idiopathique





Copaescu AM, Castilloux JF, Chababi-Atallah M, Sinave C, Bertrand J. A classic clinical case: neutrophilic eccrine hidradenitis. *Case Rep Dermatol.* 2013 Sep 28;5(3):340-6.

Erythema Elevatum Diutinum

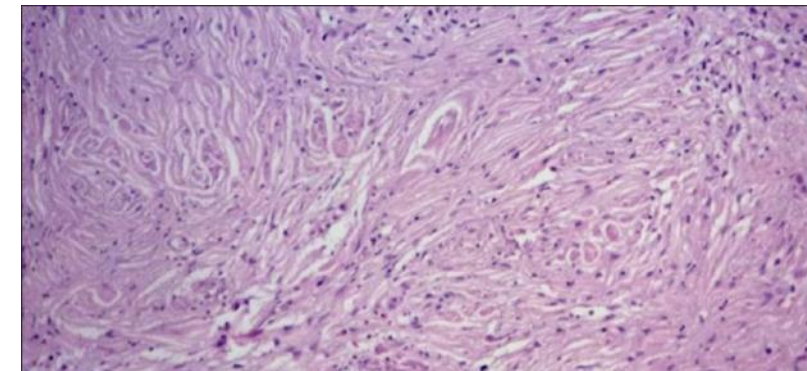
- 20-60 ans, H=F
- Vasculite leucocytoclasique Chronique
- **Lésions inflammatoires papulonodulaires** faces d'extension des articulations (dos des mains, coudes, genoux) , fesses, respect du tronc
 - ➔ Placards bulleux hémorragiques ulcérés
- Poussées ► Chronicité persistance **éléments durs fibreux** (jaunâtres)
- Atteintes extra-cutanées :
 - Arthralgies, GN sclérosante
 - Associations :
 - **Gammopathies IgA ++**, SMD, Vaquez,
 - Infectieuses VHB, VIH, streptocoque, ..
 - Maladie coeliaque, RCH, Crohn, PR, ..
 - Traitement : **Dapsone** +++ *récidives fréquentes à l'arrêt*
Efficacité ± lésions fibreuses



EED Aigu



EED Chronique



Collagène +++, PNN +/-

Ann Dermatol. Dec 2011; 23(Suppl 3): S290–S295.

Indian J Dermatol. 2014 Nov-Dec; 59(6): 592–594.



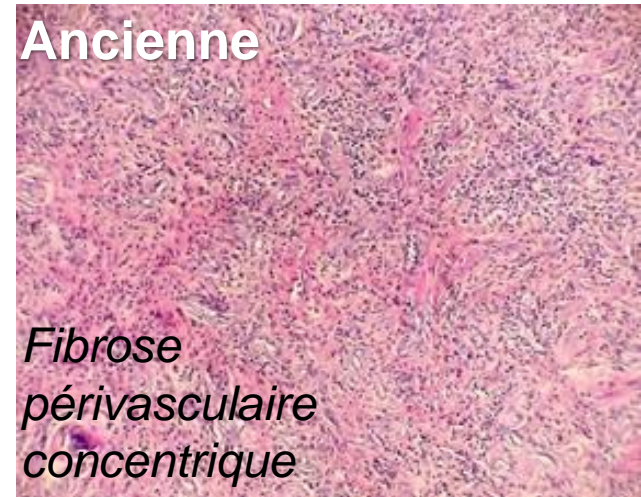
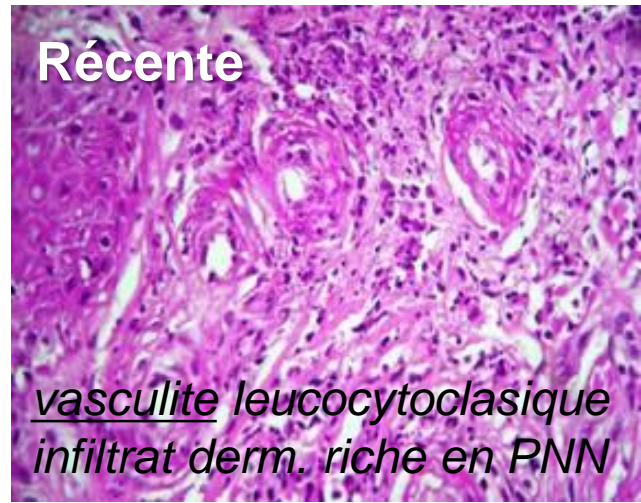
RENCONTRES
EN IMMUNOLOGIE
& IMMUNOLOGIE
10 ANS
THERAPIE
PRATIQUES

28 et 29 SEPTEMBRE 2021

UIC-P - Espaces Congrès - 16, rue Jean Rey - 75015 Paris

Titre présentation

Texte de la présentation



Erythema Elevatum Diutinum



DN Profondes

Les dermatoses neutrophiliques en fonction de la localisation de l'infiltrat.

<i>Épiderme</i>	PSC Pemphigus à IgA PG pustuleux PG bulleux
<i>Derme</i>	SS PG végétant Dermatite rhumatoïde neutrophilique Dermatose urticarienne neutrophilique
Vaisseaux Glandes sudorales eccrines	EED HEN
<i>Derme et hypoderme</i>	PG ulcéré
<i>Hypoderme (lobules et cloisons inter-adipeuses)</i>	Panniculite neutrophilique
<i>Tissus plus profonds</i>	Abcès aseptiques



Pyoderma Gangrenosum (PG)

- **3F/1H, > 40 ans**
- Pustules / nodules ► ulcères, nécrose centrale, bordures minées, halo violacé ► cicatrices criblées
- **Atteintes extra-cutanées :**
Nodules pulmonaires, trachéites nécrosantes, polyarthrites, Abscesses Aseptiques (TD, Foie, Pancréas, Rate), Myosite, cytolysse hépatique, oculaire, GN sclérosante, Insuffisance rénale progressive (gammopathies), méninges, cardiaque, ...
- **Association : > 50%**
 - **RCH > Crohn ++ (41%), RIC (PR, SA, ...) PCA, .**
 - **Hémopathies (7%), H>F : LAM, Vaquez, Gammopathies IgA>G/M, myélofibrose, LMNH**



Pyoderma Gangrenosum : Traitement

- Adapter au type de PG
 - PG ulcérés ou bulleux :
 - Corticoïdes à dose ++, Cyclosporine, anti-TNF α (PR, MICI), \pm Dapsone,
 - PG végétant :
 - Dapsone, faibles doses de corticoïdes, ttt locaux
 - PG localisé, précoce, et péristomal :
 - Propionate de clobétazole 0,05% / Tacrolimus 0,5%
 - Acétonide de Triamcinolone, intra-lésionnel, 3-6 mg/ml x2 /sem
- **Corticothérapie systémique**
 - Initier le traitement à forte dose pour contrôler (60-120 mg/j; bolus). **Efficacité moindre si \uparrow dose dans un second temps.**
 - Durée du traitement
 - Réduction très progressive SI la cicatrisation se poursuit.
 - Dans PG sévères CS maintenus à 1/3, ¼ de la dose initiale associés aux autres ttt jusqu'à obtention de la cicatrisation.
 - Récidives fréquentes ; ttt au long cours parfois nécessaire
- Soins locaux :
 - Doux et non traumatiques ++

Von Den Driessch P. Pyoderma gangrenosum: A report of 44 cases with follow-up. Br J Dermatol 1997;137: 1000-5.

Adapté D'après Bessis D. Dermatoses neutrophiliques. In: Manifestations cutanées et muqueuses des connectivites, vascularites et affections systémiques apparentées; Springer-Verlag France 2006 : 14.1-14.15; Brooklyn TN, et al. Gut 2006;55:505-9; Cohen PR. Am J Clin Dermatol. 2009;10(5):301-12. Powell FC et al. Clinics in Dermatology 2000;18:283-293; Reichrath J, et al. Treatment recommendations for pyoderma gangrenosum: an evidence-based review of the literature based on more than 350 patients. J Am Acad Dermatol. 2005;53(2):273-283.



28 et 29 SEPTEMBRE 2021

UIC-P - Espaces Congrès - 16, rue Jean Rey - 75015 Paris

Pyoderma Gangrenosum : Traitement

- Alternatives (ou association si cortico-résistance/dépendance)
 - **Infliximab** : 5 mg/Kg
Nombreux case reports et petites séries avec **anti-TNF α** (ETN, ADA, ...)
▶ **Traitement de 1^{ère} Ligne si PG associé à PR ou MICI**
 - Cyclosporine : 2-6 mg/kg/j, traitement initial (à combiner à d'autres produits lors de la décroissance)
- Autres (nombreux case reports) :
 - Azathioprine, MMF, Cyclosporine, Cyclophosphamide, Chlorambucil, Tacrolimus, plasmaphèreses , Thalidomide, Sulfasalazine (4-6g/j), Dapsone, Clofazimine (200-300 mg/j), Minocycline, IgIV
 - **Anakinra, Ustekinumab, anti IL17**
 - **Anti JAK**



Infliximab for the treatment of PG

a randomised, double blind, placebo controlled trial

Brooklyn TN, et al. Gut. 2006 Apr;55(4):505-9.v

n=30 (19 IBD), 1 perfusion d'IFX 5mg/kg vs PBO.

Évaluation clinique à S2 : si non répondeur possibilité de recevoir IFX en ouvert

RDZ ► 13 IFX / 17 PBO à S2 ► + 16 IFX en ouvert : 29 patients ont reçu IFX

n=7 patients ont reçu 2 doses car ils étaient non répondeurs à S2

Amélioration clinique à S2 (primary endpoint)

Gpe IFX : **46%** (6/13) vs

Gpe PBO : **6%** (1/17); **p = 0.025**

A S6

Chez les 29 patients ayant reçu au moins 1 dose

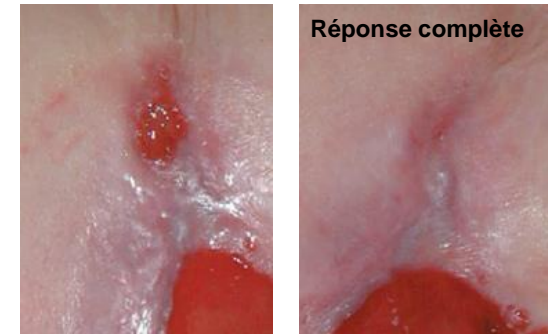
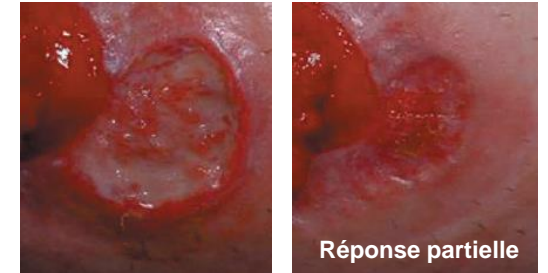
Réponse clinique bénéfique : 69% (20/29)

dont Rémission 21% (6/29)

Chez les patients ayant reçu 2 doses

Réponse clinique bénéfique : 43% (3/7)

dont Rémission 14% (1/7)



Panniculite neutrophilique

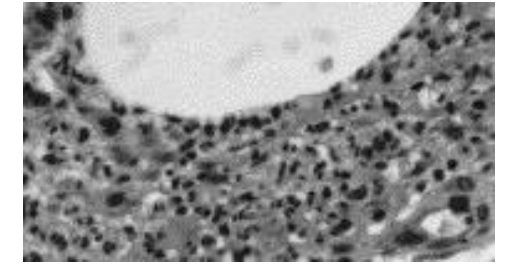
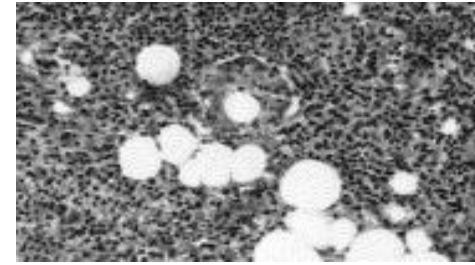


Table 1. Diseases associated with neutrophilic panniculitis

Myelodysplastic syndromes
Rheumatoid arthritis
Sweet syndrome
Behçet syndrome
Bowel bypass panniculitis
 α_1 -antitrypsin deficiency
Infectious panniculitis

Traitement : CS, anti-IL-1, ...

Sutro-Loubet C, et al. Neutrophilic panniculitis. J Am Acad Dermatol. 2004 Feb;50(2):280-5. ; Lipsker D, et al. Anakinra for difficult-to-treat neutrophilic panniculitis: IL-1 blockade as a promising treatment option for neutrophil-mediated inflammatory skin disease. Dermatology. 2010;220(3):264-7.

Bilan initial minimal

- Eliminer infection / Recherche maladie sous jacente
- NFP, VS, CRP, ACAN, Fonctions hépatique et rénale
- Imagerie (TDM TAP ++)
- Evaluations atteintes extracutanées (symptômes / bio)

	Articulations	Poumons	Os	SNC	Ceil	Viscères intra-abdominaux	Muscles, cœur, etc.
DN	PG, SS, EED, PSC	SS, PG, EED, abcès	SS, PG, abcès	SS, abcès	SS, PG, EED	SS, PG, PSC, abcès	SS, PG, EED, abcès
Type	Arthralgies Polyarthrite séronégative non destructrice Monoarthrite aseptique	Infiltrats uni- ou bilatéraux Abcès Épanchements pleuraux	Ostéomyélite aseptique chronique multifocale et récidivante Ostéite	Méningite Encéphalite Abcès	Épisclérite Conjonctivite Uvéite Kératite ulcéralive périphérique	Abcès : foie, rate, ganglions, pancréas, intestins	Myalgies Myosites Abcès
MA	Maladie de Crohn	Hémopathies myéloïdes	Hémopathies myéloïdes	Hémopathies myéloïdes		Maladie de Crohn	Hémopathies myéloïdes

- En l'absence de signes d'appel :
PAS de myélogramme, coloscopie.
- Forme résistante / atypique, anomalies minimales NFS

Myélogramme ...

hémopathie encore biologiquement muette

Soutou B, Vignon-Pennamen D, Chosidow O. Dermatoses Neutrophiliques. Rev Med Interne. 2010 Oct 6. Vignon-Pennamen MD, Wallach D. Dermatoses Neutrophiliques. EMC – Dermatologie 2016; 11(2): 1-9 (ARTICLE 98-540-A-10)



28 et 29 SEPTEMBRE 2021

UIC-P - Espaces Congrès - 16, rue Jean Rey - 75015 Paris

Approche thérapeutique

- *Peu d'essais thérapeutiques...*
 - ▶ Traitements empiriques et variés
 - ▶ Continuum avec MAI → traitements ciblés
- Éléments de décision:
 - Médicament inducteur ?
 - Extension en profondeur des lésions
 - Altération de l'état général
 - Atteinte extra-cutanée ?
 - Maladie systémique associée ?
- Des Récidives fréquentes
 - ▶ Des traitements prolongés à dose d'entretien



CS

SS, PG, ...

Dermoc Tacrolimus

PSC, P. IgA, PAP, PG sup

Disulone

PSC, P. IgA, EED

Acitrétine

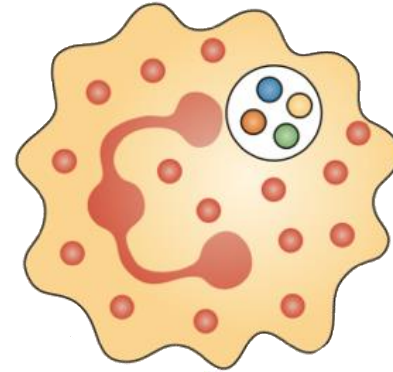
PSC, P. IgA

Cyclosporine

PG, SS

Colchicine, Iodure de K+
Indométacine, cyclines
Thalidomide

MTX, MMF, AZA, CYP
IVIG, re-PUVA, ...



Anti-TNF α

Anti-IL-1

Anti-IL-12/23

Anti IL17

Anti-IL-6

Anti-JAK

Merci de votre attention!



RENCONTRES
EN IMMUNOLOGIE
& IMMUNOTHÉRAPIE
PRATIQUES
10 ANS

28 et 29 SEPTEMBRE 2021

UIC-P - Espaces Congrès - 16, rue Jean Rey - 75015 Paris