

Pyoderma gangrenosum ORL et polycythemia vera : une association méconnue

Sarah, EL TAHECH, Interne, Médecine interne et Immunologie Clinique, Université Saint Joseph - Hotel Dieu de France, Beyrouth, Liban

- Marc, GEMAYEL, Interne, Tronc commun de médecine, Hôtel Dieu de France, Beyrouth, Liban
- Patrick, EL KHOURY, Interne, Otorhinolaryngologie, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph, Beyrouth , Liban
- Ghiwa , ANTOUN ABOU JAOUDE, Interne, Médecine Interne et Immunologie Clinique, Hôtel Dieu de France, Beyrouth, Liban
- Simon, RASSI, Praticien, Otorhinolaryngologie, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph, Beyrouth , Liban
- Aline TOHME , Praticien hospitalier, Médecine interne et Immunologie Clinique, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph, Beyrouth , Liban
- Georges, MAALOULY , Praticien hospitalier, Médecine interne et Immunologie Clinique, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph, Beyrouth , Liban

Introduction

Le Pyoderma Gangrenosum (PG) est une entité rare, appartenant à la famille des dermatoses neutrophiliques. Bien que classiquement cutané, le PG peut exceptionnellement se manifester par des atteintes extra-cutanées (articulaires, pulmonaires...). En particulier, les atteintes ORL sont exceptionnelles. Le PG est dans la moitié des cas associés à une maladie systémique notamment les maladies inflammatoires de l’intestin, polyarthrite rhumatoïde et néoplasie solide et hématologique.

Observation

Nous rapportons le cas d’une patiente âgée de 75 ans, sans antécédents notables, qui se présente en mars 2023 pour une ulcération nécrotique de l’hémi-lèvre droite, associée à un oedème labial et un fond fibrineux. L’examen clinique révèle un palais mou ulcéro-nécrotique hyperalgique à la palpation. Une fibroscopie, réalisée en raison de troubles de déglutition, met en évidence des coulées nécrotiques s’étendant du nasopharynx jusqu’à l’oropharynx. La biopsie fut impossible en raison de l’étendue des lésions nécrotiques. Un bilan biologique montre la présence d’une hyperleucocytose neutrophilique (Gb à 45 000/mm<sup>3</sup> avec 89% PNN, absence de blastes) et une Hb à 14 g/dl. Toutefois, les analyses microbiologiques (bactériens, viraux par frottis de Tzanck smear et fongiques) sont revenues négatives. Un scanner cervico-thoraco-abdomino-pelvien met en évidence un épaississement sous-cutané des tissus mous, avec une perte de substance d’environ 2 cm au niveau de l’hémi-lèvre inférieure droite. Une prise en charge empirique est initiée avec une antibiothérapie et de l’acyclovir, permettant une amélioration clinique.

En juillet 2023, la patiente consulte de nouveau pour une réapparition des lésions de l’hémi-lèvre droite. Cette fois-ci, les lésions sont nodulaires, érythémateuses, non nécrotiques. Une biopsie précoce est réalisée, permettant une analyse histopathologique qui met en évidence un infiltrat dermique lympho-histiocytaire nodulaire et interstitiel avec des polynucléaires neutrophiles, en faveur d’une dermatose neutrophilique. Les cultures réalisées sur la biopsie reviennent stériles. Le bilan montre une Hb stable à 14 g/dl avec des Gb à 10 000/mm<sup>3</sup>. Sur la base de la présentation clinique et des résultats histopathologiques, le diagnostic de Pyoderma Gangrenosum est retenu. Un bilan étiologique exhaustive de maladies inflammatoires et néoplasiques fait par la suite revient négatif (tab.1). Un suivi semestriel de la formule de numération est effectué, montrant une stabilisation de l’Hb entre 14 et 15 g/dL mais avec variation des Gb entre 10 000 et 25 000/mm<sup>3</sup>, sans la présence d’infection sous-jacente.

En janvier 2025, la patiente se présente de nouveau pour des céphalées persistantes, pulsatiles, associées à un déséquilibre, des bouffées de chaleur et un érythème facial. Les investigations ORL, neurologiques et cardiaques reviennent négatives. Un bilan biologique révèle une polyglobulie Hb à 19,5 g/dL et une hyperleucocytose à 13 000/mm<sup>3</sup>. La recherche de mutation JAK2 est positive, confirmant ainsi le diagnostic de polycythémie vrai (PV).



Photo 1: Ulcération nécrotique de l’hémi-lèvre droite, associée à un œdème labial et un fond fibrineux

Photo 2: Lésions sont nodulaires, érythémateuses, non nécrotiques

| Bilans                                            | Résultats     |
|---------------------------------------------------|---------------|
| ANA, ANA blot et FR                               | Négatifs      |
| ANCA                                              | Négatif       |
| C3                                                | Consommé à 70 |
| C4                                                | Normal        |
| Cryoglobuline                                     | Négatifs      |
| Electrophorèse protéine sérique et immunofixation | Négatif       |
| Sérologies Hépatite B et C                        | Négatifs      |
| Enzyme de conversion                              | Négatif       |
| Calprotectine fécale et gastro-colonoscopie       | Négatif       |

Tableau 1: Bilan étiologique de maladies inflammatoires et néoplasiques

Discussion

Le PG est une dermatose rare caractérisée par une lésion nodulaire ou papuleuse évoluant rapidement vers un ulcère irrégulier nécrotique. Bien que son atteinte soit majoritairement cutanée, des manifestations extra-cutanées ont été décrites. Les atteintes orales du PG sont exceptionnelles, avec seulement 20 cas documentés dans la littérature. Parmi ces cas, les localisations les plus fréquentes concernent la langue, la muqueuse orale et le palais mou, représentant 67 % des cas. Plus rarement, le PG peut atteindre l’oropharynx, les lèvres et la gencive. Parmi ces 20 patients, seuls 4 cas ont été rapportés sans atteinte cutanée associée, à l’instar de notre patiente. Par ailleurs, les hémopathies malignes les plus fréquemment associées au PG sont la leucémie, la gammopathie monoclonale et la myélodysplasie. L’association entre le PG et PV est exceptionnelle, avec seulement deux cas rapportés dans la littérature. Cette rareté souligne l’intérêt de notre observation, qui met en évidence une association rarement décrite.

Conclusion

Notre patiente représente un cas rare de PG avec atteinte extra-cutanée ORL, initialement sans maladie systémique sous-jacente. Une découverte ultérieure d’une polycythémie vraie, confirmée par la mutation JAK-2, souligne la nécessité d’un suivi prolongé des patients atteints de PG afin de dépister d’éventuelles hémopathies sous-jacentes.

