

Syndrome de chevauchement Lyell-Pustulose exanthématique aiguë généralisée secondaire à l'hydroxychloroquine

B. Merrouche, QA. Kazman, F. Laissaoui, T. Benbrahim, H. Sahel
Service de Dermatologie, CHU Bab El Oued, Alger, Algérie

Introduction

Le syndrome de Lyell (SL) et la pustulose exanthématique aiguë généralisée (PEAG) sont deux toxidermies peu fréquentes et sévères, pouvant partager certaines caractéristiques. Nous rapportons le cas d'une patiente ayant présenté un syndrome de chevauchement SL-PEAG induit par la prise de l'hydroxychloroquine (Plaquenil®).

Observation

Patiente âgée de 53 ans, aux antécédents de diabète de type 2, de néphropathie lithiasique chronique et d'une sarcoïdose médiastino-pulmonaire, présentait une éruption érythémato-pustuleuse aiguë, apparue 3 semaines après l'instauration d'un traitement par hydroxychloroquine (Plaquenil®) à 400 mg/jour, prescrit pour des arthralgies diffuses. L'examen retrouvait un rash maculo-papuleux généralisé parsemé de pustules non folliculaires avec un décollement cutané superficiel étendu à plus de 30 % de la surface corporelle. Le signe de Nikolsky était positif. Les muqueuses étaient saines. Pas d'adénopathies périphériques. La biologie montrait une hyperleucocytose (19000/mm³) à prédominance neutrophile, une C-réactive protéine à 315 mg/L. Les hémocultures et les sérologies virales étaient négatives. L'ECB des urines objectivait une infection urinaire à E. Coli. La malade était mise sous corticothérapie à 1mg/kg/j et antibiothérapie avec arrêt du plaquenil. Une résolution du tableau clinico-biologique était obtenue en 20 jours.

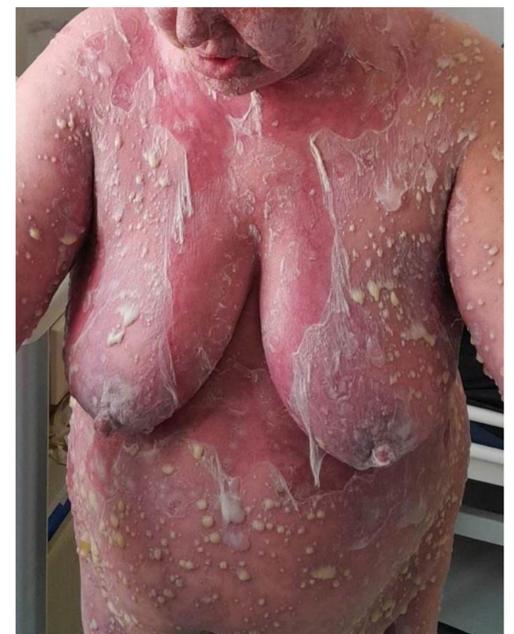


Figure 1 : Décollement cutané étendu

Discussion

Le SL, également connu sous le nom de nécrolyse épidermique toxique (NET) et la PEAG sont classés parmi les toxidermies graves pouvant menacer le pronostic vital. Chacune ayant des manifestations cliniques caractéristiques, une pathogénie spécifique et une histopathologie propre. Cependant la distinction entre ces deux entités peut se révéler difficile dans certaines situations, ce qui soulève l'hypothèse d'un syndrome de chevauchement (Overlap syndrome).

Pour le cas de notre patiente, le décollement étendu nous oriente vers un SL alors que la présentation pustuleuse est suggestive de PEAG. Le délai entre l'éruption et la prise de l'hydroxychloroquine était relativement long (3 semaines). Cette notion de délai d'induction tardif est souvent retrouvée dans les toxidermies de chevauchement. Des observations isolées de toxidermie à phénotype mixte NET-PEAG ont été décrits dans la littérature. L'hydroxychloroquine était incriminée dans de très rares cas.

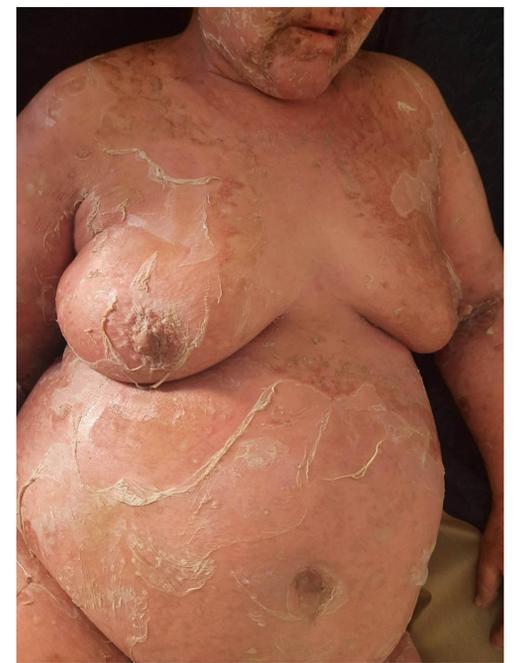


Figure 2 : Evolution vers une desquamation généralisée

Conclusion

Notre observation décrit un cas exceptionnel de chevauchement NET-PEAG attribué à l'hydroxychloroquine. Elle souligne l'importance de reconnaître ces formes présentant une gravité supplémentaire par rapport aux toxidermies classiques.

Références bibliographiques

1. Bouvresse S, Valeyrie-Allanore L, et al. Toxic epidermal necrolysis, DRESS, AGEP: do overlap cases exist?. *Orphanet J Rare Dis.* 2012;7:72
2. Lateef A, Tan KB, Lau TC. Acute generalized exanthematous pustulosis and toxic epidermal necrolysis induced by hydroxychloroquine. *Clin Rheumatol.* 2009;28(12):1449-52
3. Peermohamed S, Haber RM. Acute generalized exanthematous pustulosis simulating toxic epidermal necrolysis: a case report and review of the literature. *Arch Dermatol.* 2011;147(6):697-701

