

LE SYNDROME DE SWEET :

à propos de 5 observations

I. RJEIBI (1), F. ZEGLAOUI (2), N. EL FEKIH (3), N. EZZINE (4), B. FAZAA (5), MR. KAMOUN (6)

RÉSUMÉ : Le syndrome de Sweet est une maladie neutrophilique dont l'expression cutanée est prédominante. Le but de notre travail est d'étudier les caractéristiques épidémiologiques et cliniques ainsi que la prise en charge thérapeutique de cette affection. Nous avons mené une étude rétrospective sur 5 ans (2000- 2004), portant sur tous les patients présentant un syndrome de Sweet diagnostiqué sur des critères cliniques, biologiques et histologiques. Nous avons colligé 5 patientes âgées en moyenne de 42,2 ans. Toutes nos patientes avaient des lésions cutanées typiques de syndrome de Sweet cliniquement et histologiquement associées à une hyperleucocytose avec polynucléose à la biologie. Une patiente avait une maladie de Crohn associée. L'évolution chez les patients traités par corticothérapie générale et/ou AINS était favorable. Le syndrome de Sweet est une maladie rare qui touche essentiellement l'adulte, avec une prédominance féminine. Ceci a été retrouvé dans notre série. Le traitement de référence est la corticothérapie générale. La gravité de cette affection est liée au risque d'association à d'autres pathologies notamment, les néoplasies et les maladies inflammatoires, qui doivent être recherchées devant tout syndrome de Sweet.

MOTS-CLÉS : *Dermatose neutrophilique - Syndrome de Sweet*

INTRODUCTION

Le syndrome de Sweet ou dermatose aiguë neutrophilique est une affection caractérisée par une infiltration brutale du derme superficiel par des polynucléaires neutrophiles en l'absence d'infection. Une atteinte systémique est possible. Une association à diverses situations pathologiques, en particulier aux hémopathies myéloïdes, est rapportée dans près de la moitié des cas.

A travers l'étude de 5 cas de syndrome de Sweet nous nous proposons d'étudier les caractéristiques épidémiologiques et cliniques, ainsi que la prise en charge thérapeutique de cette affection.

PATIENTS ET MÉTHODE

L'étude rétrospective porte sur 5 patients présentant un syndrome de Sweet diagnostiqué sur des critères cliniques, biologiques et histologiques, colligés au service de Dermatologie de l'Hôpital Charles Nicolle sur une période de 5 ans (2000- 2004).

(1) Résidente, (2) Professeur agrégé, (3) Assistante hospitalo-universitaire, (4) Médecin des hôpitaux, (5) Professeur, (6) Professeur, Chef de service, Service de Dermatologie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie.

SWEET'S SYNDROME : REPORT OF 5 CASES

SUMMARY : Sweet's syndrome is an acute febrile neutrophilic dermatoses. Cutaneous signs are the main manifestations.

The objective of this study is to deal with the epidemiological and clinical aspects of the disease and its treatment. It is a retrospective study over a period of 5 years (2000- 2004). We have included all the patients with characteristic clinical, biological and histological features. Five patients had been identified. They were all females. Their mean age was 42,2 years. All patients had typical clinical, histological and biological features. Crohn disease was associated in one case. Sweet's syndrome responds rapidly to systemic therapy with corticosteroids and/or nonsteroidal anti-inflammatory agents. Sweet's syndrome is a rare disease which occurs mainly in middle-aged women. This was found in our study. Corticosteroids are the standard therapy. Several diseases, particularly neoplasms and inflammatory diseases, can be associated with Sweet's syndrome and condition the prognosis.

KEYWORDS : *Neutrophilic dermatosis - Sweet's syndrome*

RÉSULTATS

Tous nos patients étaient de sexe féminin. L'âge moyen était de 42,2 ans avec des extrêmes de 33 et de 51 ans (Tableau I). L'examen clinique avait trouvé des lésions cutanées typiques dans tous les cas avec des plaques érythémato-oedémateuses siégeant au niveau du visage, du décolleté et des membres. Un syndrome pseudo-grippal (n=2/5), de la fièvre (n=4/5), des arthralgies (n=3/5) étaient rapportées. Une biopsie cutanée a été pratiquée chez toutes les patientes et a montré des aspects évocateurs d'un syndrome de Sweet dans tous les cas avec un œdème dermique superficiel, un infiltrat diffus du derme superficiel formé de polynucléaires neutrophiles et un infiltrat polymorphe périvasculaire et périannexiel. La numération de la formule sanguine avait montré une hyperleucocytose avec polynucléose dans tous les cas. Des radiographies du thorax pratiquées chez 3 patientes étaient normales. Une association à une maladie de Crohn a retrouvée chez une patiente (cas n° 3).

L'évolution était rapidement favorable dans les 3 cas ayant eu un traitement à base de corticoïdes généraux et/ou anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) avec un début d'amélioration dès les premiers jours du traitement.

DISCUSSION

Le syndrome de Sweet ou dermatose aiguë fébrile neutrophilique a été décrit pour la première fois par Robert Douglas Sweet en 1964. Il

TABLEAU I : RÉSUMÉ DES OBSERVATIONS

Cas N°	Age	Antécédents personnels	Siège des lésions cutanées	Biologie	Rx thorax	Traitement	Evolution
1	43	Pleurésie tuberculeuse	Visage, cou, tronc et membres	Hyperleucocytose	Normale	ATB + soins locaux	Favorable
2	47	Diabète	Avant-bras, jambes, paumes et plantes	Hyperleucocytose + polynucléose + syndrome inflammatoire	Normale	Prednisolone 0,5 mg/kg/j x 3 semaines puis colchicine	Favorable
3	38	Maladie de Crohn	Avant-bras, mains et membres inférieurs	Hyperleucocytose + polynucléose	Non faite	Non instauré	Perdue de vue
4	51	HTA	Visage, décolleté et membres	Hyperleucocytose + polynucléose + syndrome inflammatoire	Normale	AINS x 3 jours puis Prednisolone 0,5mg/kg/j x 2 semaines	Favorable
5	33	RAS	Décolleté et jambes	Hyperleucocytose + polynucléose	Non faite	AINS	Favorable

AINS= anti-inflammatoires non stéroïdiens, ATB= antibiothérapie, ATCDS= antécédents, HTA= hypertension artérielle, RAS= rien à signaler, Rx thorax= radiographie du thorax.

s'agit d'une maladie neutrophilique rare, quelques centaines de cas ont été rapportés dans la littérature. Son incidence exacte n'est pas connue. Il touche essentiellement l'adulte entre 30 et 60 ans avec une nette prédominance féminine (1) ces données sont retrouvées dans notre série.

Cliniquement, le syndrome de Sweet se manifeste par des plaques érythémateuses surélevées et douloureuses à surface mamelonnée siégeant préférentiellement aux membres supérieurs, visage et nuque associées à une fièvre dans 48% à 83% des cas, une atteinte articulaire dans 33% à 62% des cas et une atteinte oculaire dans 6 à 72% des cas (1). Un syndrome grippal précède souvent l'éruption cutanée (1). Une pathergie cutanée ainsi qu'une association à un érythème noueux ont été rapportées (1).

Sur le plan biologique une hyperleucocytose avec polynucléose est observée dans 60% des cas. Un syndrome inflammatoire avec une accélération de la vitesse de sédimentation et une élévation de la CRP est *quasi* constant. Une perturbation modérée et transitoire du bilan hépatique est rapportée dans 30% à 50% des cas, plus rarement, une protéinurie et/ou une hématurie transitoires (2).

Une infiltration neutrophilique aseptique dans de nombreux organes est possible. L'atteinte des poumons est la mieux connue, elle est de dia-

gnostic difficile, souvent sévère, contrôlée par la corticothérapie générale, mais l'évolution est marquée par la fréquence des récurrences et des décès (3). L'atteinte cardiaque est exceptionnelle (4). Des ostéites aseptiques peuvent rarement compliquer un syndrome de Sweet et ont été uniquement rapportées chez des enfants (5).

Sur le plan histologique, typiquement le syndrome de Sweet se caractérise par un œdème dermique superficiel, un infiltrat diffus du derme superficiel formé de polynucléaires neutrophiles parfois pycnotiques et un infiltrat polymorphe périannexiel et périvasculaire sans vascularite vraie (aspects retrouvés chez tous nos patients). Les études en immunofluorescence directe sont négatives.

Le diagnostic positif repose sur des arguments cliniques, histologiques et biologiques (Tableau II). Deux critères majeurs et 2 mineurs sont nécessaires au diagnostic.

Le syndrome de Sweet est isolé dans plus de 50% des cas. Il est associé à une néoplasie en particulier une hémopathie (leucémies myéloïdes) dans 20 % des cas, à une maladie inflammatoire (colites inflammatoires, maladie de Behçet, connectivite, sarcoïdose...) dans 15% des cas, plus rarement à une grossesse. Le syndrome de Sweet peut être secondaire à une prise médicamenteuse (triméthoprime-sulfaméthoxa-

TABLEAU II : CRITÈRES DIAGNOSTIQUES DU SYNDROME DE SWEET (1)

Critères majeurs	- Apparition brutale de plaques ou de nodules érythémateux douloureux - Histologie typique (infiltrat dermique surtout neutrophilique sans vasculite)
Critères mineurs	- Prodromes rhinopharyngés ou infection gastro-intestinale ou vaccination ou association à une maladie inflammatoire, à un cancer (hémopathie maligne, tumeurs solides), ou à une grossesse - Fièvre > 38° C et malaise général - Au début de l'éruption : VS > 20mm/h ; augmentation de la CRP ; leucocytose > 8000 éléments/mm ³ dont > 70% polyneutrophiles (3 de ces 4 données sont nécessaires) - Réponse rapide au traitement par stéroïdes ou iodure de potassium.

zole, minocycline, oestroprogestatifs, acide rétinolique tout-trans et G-CSF).

Ainsi, plusieurs formes ont été décrites en fonction de l'association ou non à d'autres affections :

- la forme idiopathique : la plus fréquente;
- la forme para-inflammatoire (un cas dans notre série);
- la forme associée à un cancer;
- la forme gravidique;
- la forme médicamenteuse.

Le diagnostic d'un syndrome de Sweet impose donc la recherche d'une néoplasie.

Le syndrome de Sweet peut poser parfois des problèmes de diagnostic différentiel en particulier avec :

- L'érythème polymorphe dont les lésions peuvent, lorsqu'elles sont confluentes, ressembler à celle du syndrome de Sweet, toutefois l'aspect en cocarde à distance et l'image histologique permettent de redresser le diagnostic.

- L'érythème noueux disséminé peut être cliniquement difficile à distinguer du syndrome de Sweet, mais l'histologie est caractéristique. Une association syndrome de Sweet-érythème noueux a été rapportée dans la littérature (6).

- Les dermatoses infectieuses en particulier certaines formes atypiques de syndrome de Sweet peuvent être confondues avec un erysipèle ou une cellulite infectieuse.

La pathogénie du syndrome de Sweet est non encore élucidée. Il est généralement considéré comme une réaction d'hypersensibilité. Plusieurs théories ont été proposées. De nombreux facteurs auraient un rôle étiopathogénique : facteurs génétiques (association significative avec HLA-Bw 54), facteurs hormonaux (prédominance de l'atteinte féminine, association avec la prise d'estroprogestatifs, formes gravidiques), facteurs immunologiques (rôle probable de cer-

tains super-antigènes). Des études récentes ont rapporté l'association aux infections par herpes virus et mycobactéries atypiques (7).

Le traitement de référence est la prednisolone à la dose de 0,5 à 1 mg/kg/j. Elle est indiquée en première intention dans les formes sévères, les formes gravidiques et les formes associées aux hémopathies. D'autres thérapeutiques peuvent être proposées tels que les AINS, la colchicine, l'iodure de potassium, la disulone, la ciclosporine voire les tétracyclines (1). Tous ces médicaments agissent sur les fonctions des neutrophiles. Certaines études ont rapporté l'efficacité des corticoïdes en infiltrations intra-lésionnelles ou en topique (8).

L'évolution sous traitement est souvent rapidement favorable. Toutefois, des récurrences sont rapportées dans 21% à 30% des cas (1). Les récurrences sont traitées ponctuellement, de préférence par un traitement non stéroïdien. Une évolution subintrante est observée chez 10% à 15% des patients. Le schéma thérapeutique dans ces cas dépend de la réponse individuelle de chaque patient.

Une surveillance clinique régulière avec une numération de la formule tous les 6 à 12 mois est recommandée pour dépister notamment une hémopathie maligne.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 von den Driesch P, MD Erlangen.— Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis). *J Am Acad Dermatol*, 1994, **31**, 535-556.
- 2 Fett DL, Gibson LE, Su WP.— Sweets syndrome : systemic signs and symptoms and associated disorders. *Mayo Clin Proc*, 1995, **70**, 234-240.
- 3 Bourke SJ, Quinin AG, Farr PM, et al.— Neutrophilic alveolitis in sweet's syndrome. *Thorax*, 1992, **47**, 572.
- 4 Rodriguez de la Serna A, Domingo-Pedrol L, Blanch-Torra L, et al.— Acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome) associated with post-myocardial infarction syndrome (Dressler's syndrome). *Arch Intern Med*, 1985, **145**, 1522-1524.
- 5 Edwards TC, Stapleton FB, Bond MJ, et al.— Sweet's syndrome with multifocal sterile osteomyelitis. *Am J Dis Child*, 1986, **140**, 817-818.
- 6 Cohen PR, Holder WR, Rapini RP.— Concurrent Sweet's syndrome and erythema nodosum: a report, world literature review and mechanism of pathogenesis. *J Rheumatol*, 1992, **19**, 814-820.
- 7 Theng TS, Chan YC, Leow YH, et al.— Sweet's syndrome associated with Mycobacterium chelonae and herpes simplex virus infections: a case report. *Ann Acad Med Singapore*, 2003, **32**, 411-414.
- 8 Cohen PR, Kurzrock R.— Sweet's syndrome : a review of current treatment options. *Am J Clin Dermatol*, 2002, **3**, 117-131.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr. I. RJEIBI, Service de Dermatologie, Hôpital Charles Nicolle, Boulevard du 9 Avril 1938, 1006 Tunis, Tunisie - email : imenrjeibi@yahoo.fr