

LA PUSTULOSE SOUS-CORNÉE DE SNEDDON ET WILKINSON

O. MARTALO (1), P. PAQUET (2), G.E. PIÉRARD (3)

RÉSUMÉ : La pustulose sous-cornée de Sneddon et Wilkinson fait partie du groupe hétérogène des dermatoses neutrophiliques. Cette pathologie singulière est caractérisée par la survenue de pustules flasques, très superficielles, aseptiques, siégeant principalement sur le tronc et au voisinage des grands plis. Il s'agit d'une maladie bénigne et chronique. Elle peut être associée, notamment, à des processus lympho- et myélo-prolifératifs qu'il convient de rechercher. La dapsons est le traitement de première intention pour contrôler les poussées de la maladie.

Voici près d'un demi-siècle que deux dermatologues britanniques, Ian Sneddon et Darrell Wilkinson ont décrit une maladie dont l'autonomie est bien reconnue (1). Son identité est reconnue sous l'éponyme pustulose sous-cornée de Sneddon et Wilkinson. Il s'agit d'une affection rare, chronique, faisant partie du groupe des dermatoses neutrophiliques. Elle survient par poussées chez l'adulte d'âge moyen et touche plus fréquemment les femmes. La lésion élémentaire est une pustule superficielle, plate, flasque et non folliculaire. Elle atteint généralement 0,5 à 1 cm de diamètre. Elle est entourée d'un halo érythémateux (1-3). Un niveau liquidien peut être visible dans les pustules les plus volumineuses, révélant alors l'aspect de la pustule dite à hypopion. Les pustules qui se groupent en dessinant des segments arciformes ou circinés siègent principalement sur le tronc, à la racine des membres et au voisinage des grands plis (fig. 1). La face et les muqueuses sont respectées. En se desséchant, les pustules forment des croûtes mellicériques qui, en s'effaçant, laissent une macule hyperpig-

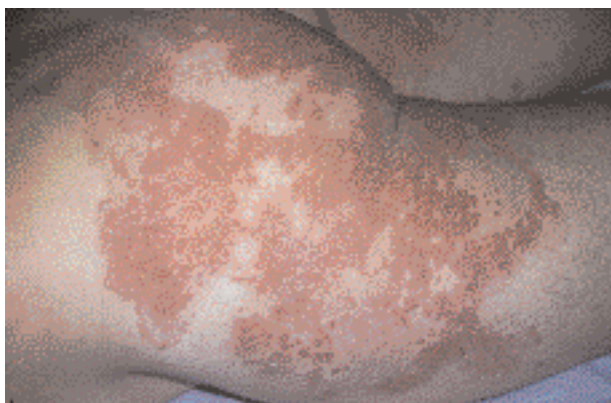


Fig. 1. Pustulose sous cornée de Sneddon et Wilkinson. Placards érythémateux circinés parsemés de pustules, au niveau de la fesse et de la cuisse.

SUBCORNEAL PUSTULOSIS OF SNEDDON AND WILKINSON

SUMMARY : The subcorneal pustular dermatosis of Sneddon and Wilkinson belongs to the heterogeneous group of neutrophilic dermatosis. This unique disorder is characterized by a superficial pustular eruption. The pustules are flaccid and aseptic. They develop predominantly on the trunk and in the groins, axillae and submammary areas. This disease is benign and chronic. However, it can be associated with some other conditions such as lymphoproliferative and myeloproliferative diseases. Dapsone is the treatment of choice to control the skin manifestations.

KEYWORDS : *Pustulosis - Neutrophilic dermatosis*

mentée. L'état général est conservé et il est rare que les poussées soient fébriles.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic repose sur l'aspect clinique, la stérilité des pustules, et l'image histologique. Cette dernière est caractérisée par la présence de pustules superficielles, c'est-à-dire des cavités remplies de polynucléaires neutrophiles, situées sous la couche cornée (fig. 2). Le reste de l'épiderme n'est pas modifié (2).

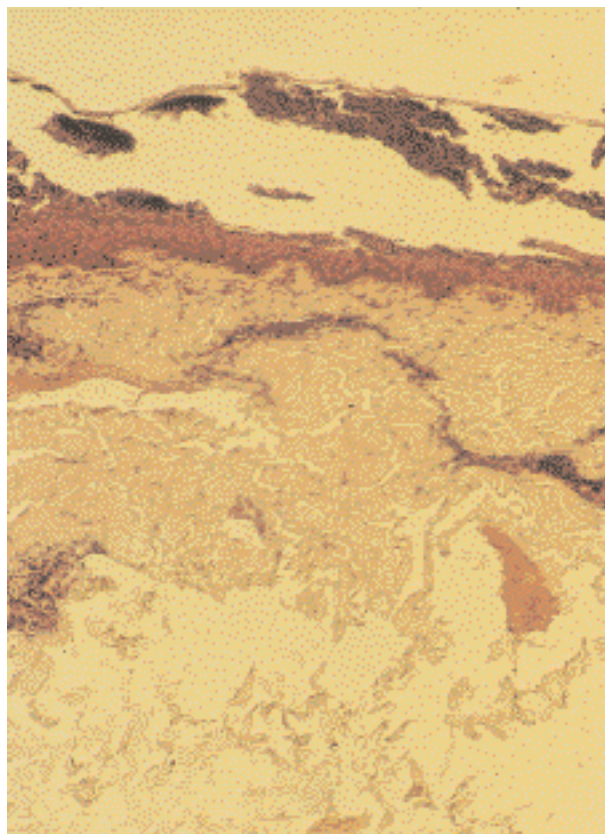


Fig. 2. Coupe histologique d'une biopsie de peau au sein d'une pustule. Amas de polynucléaires neutrophiles sous la couche cornée.

(1) Assistant clinique, (2) Chercheur qualifié, (3) Chargé de Cours, Chef de Service, CHU du Sart Tilman, Service de Dermatopathologie

L'immunomarquage recherchant des dépôts d'immunoglobulines peut rester négatif. Cependant, des dépôts d'IgA sont parfois décelés dans l'épiderme (4-6). Il existe parfois des auto-anticorps circulants de la classe des IgA qui se fixent dans les espaces inter-kératinocytaires. D'autres dénominations ont été données à des dermatoses identiques ou d'un cadre nosologique voisin, ce qui ajoute un peu de confusion nosologique. Cet ensemble de dermatoses comprend la "pustulose à IgA intra-épidermique" (7), le "pemphigus à IgA" (8) et la "dermatose vésiculo-pustuleuse à IgA intercellulaires" (9).

A l'heure actuelle, deux grandes classes de pustuloses à IgA sont distinguées. Dans la pustulose sous-cornée de Sneddon et Wilkinson, les dépôts IgA intercellulaires sont localisés dans la partie supérieure de l'épiderme. La cible antigénique est la desmocolline (10). Dans les autres pustuloses à IgA à localisation plus profonde dans le corps muqueux de Malpighi, les dépôts se retrouvent sur toute la hauteur de l'épiderme. La cible antigénique appartient à la famille des desmoglénines (11).

PATHOLOGIES ASSOCIÉES

La pustulose sous-cornée peut être associée à différentes maladies (2, 3).

- Une gammapathie monoclonale, le plus souvent bénigne et principalement de type IgA est volontiers associée (12, 13). Dans quelques cas, la gammapathie correspond à un authentique myélome. Cette association est si fréquente, qu'il convient de la rechercher à plusieurs reprises si elle n'est pas connue au début de l'éruption cutanée.

- D'autres pathologies lympho- et myélo-prolifératives (ex : LLC, LMC ...).

- Une autre dermatose neutrophilique (comme le syndrome de Sweet, le pyoderma gangrenosum, l'érythème élevé diurnum ou l'hydradénite ecchrine neutrophilique). Des associations ont été rapportées entre ces maladies (14) cependant distinctes. De manière caractéristique et à la différence des autres dermatoses neutrophiliques, la pustulose sous-cornée de Sneddon et Wilkinson ne comporte pas de collections neutrophiliques extra-cutanées (15).

- D'autres pathologies diverses (arthrite rhumatoïde, lupus érythémateux disséminé, hyperthyroïdie, maladie de Crohn, APUDOME, sclérose en plaques, myasthénie grave, syndrome SAPHO).

PATHOGÉNIE

Les mécanismes pathogéniques qui conduisent à la pustulose sous-cornée demeurent incertains. L'accumulation sous-cornée de polynucléaires neutrophiles suggère la présence de facteurs chémoattractants dans les couches les plus élevées de l'épiderme, tels IL-8, C5a, leucotriène B4, TNF- α et GM-CSF (16, 17). Le stimulus qui conduit à la production de ces facteurs chimiotactiques est inconnu. Il faut cependant remarquer que des patients traités par facteur de croissance hématopoïétique pour insuffisance médullaire développent parfois une des dermatoses neutrophiliques. Des dépôts sous-cornés d'IgA ont été aussi rapportés autour des sites d'injections sous-cutanées de GM-CSF (18).

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Certaines formes cliniques de psoriasis pustuleux annulaires, ressemblent à la pustulose sous-cornée de Sneddon et Wilkinson.

La coexistence de pustules sous-cornée et d'une autre dermatose neutrophilique peut poser des problèmes sémantiques. Bien souvent, il ne s'agit pas d'une pustulose sous-cornée de Sneddon et Wilkinson, mais d'un épiphénomène de l'autre dermatose.

D'autres maladies peuvent parfois être évoquées. Les pustuloses exanthématisques iatrogènes, un érythème nécrolytique migrateur, une dermatite herpétiforme, un impétigo, une dermatophytose et un pemphigus foliacé en sont des exemples (19, 20).

TRAITEMENT

Le traitement de choix est la dapsone à la dose quotidienne de 50 à 150 mg. En effet, les sulfones inhibent l'afflux, l'adhérence et les fonctions cytotoxiques des polynucléaires neutrophiles. Ils agissent aussi sur la synthèse des phospholipides membranaires et sur la production des prostaglandines (21). Il est indispensable de réaliser des contrôles sanguins réguliers à la recherche d'une éventuelle méthémoglobinémie et d'une hémolyse. L'amélioration de la pustulose sous-cornée de Sneddon et Wilkinson par la dapsone n'est ni aussi constante ni aussi rapide que pour la dermatite herpétiforme. Lorsqu'une amélioration est jugée suffisante, la dose de dapsone est très progressivement réduite jusqu'à une dose minimale efficace. Après interruption du traitement, les rechutes sont inconstantes, mais elles restent à nouveau sensibles à la dapsone.

D'autres traitements ont été essayés avec un succès variable. Il s'agit de dermocorticoïdes, de l'acitrétine et de la puvathérapie (22). Sauf cas exceptionnels, les corticoïdes oraux sont inefficaces.

Lorsqu'il est requis, le traitement de la gammapathie est indépendant de celui de la pustulose sous-cornée de Sneddon et Wilkinson.

CONCLUSION

La pustulose sous-cornée est une pathologie rare, chronique, qui peut être associée à d'autres pathologies, dont des gammapathies et certaines maladies lympho- et myéloprolifératives, qu'il convient de rechercher. Le traitement de choix est la dapsoné.

RÉFÉRENCES

1. Sneddon IB, Wilkinson DS.— Subcorneal pustular dermatitis. *Br J Dermatol*, 1956, **68**, 385-394.
2. Huang W, McNely H.— Neutrophilic tissue reactions. *Adv Dermatol*, 1998, **13**, 33-65.
3. Reed J, Wilkinson J.— Subcorneal pustular dermatosis. *Clin Dermatol*, 2000, **18**, 301-313.
4. Wallach D, Foldes C, Cottenot F.— Pustulose sous-cornée, acantholyse superficielle et IgA monoclonale. *Ann Dermatol Vénereol*, 1982, **109**, 959-963.
5. Wallach D, Cottenot F, Pelbois G, et al.— Subcorneal pustular dermatosis and monoclonal IgA. *Br J Dermatol*, 1982, **107**, 229-234.
6. Lutz ME, Daoud MS, McEvoy MT, et al.— Subcorneal pustular dermatosis : a clinical study of ten patients. *Cutis*, 1998, **61**, 203-208.
7. Wallach D.— Intra-epidermal IgA pustulosis. *J Am Acad Dermatol*, 1992, **27**, 993-1000.
8. Beutner EH, Chorzelski TP, Wilson RM, et al.— IgA pemphigus foliaceus. Report of two cases and a review of the literature. *J Am Acad Dermatol*, 1989, **20**, 89-97.
9. Hashimoto T, Inamoto N, Nakamura K, Nishikawa T.— Intercellular IgA dermatosis with clinical features of subcorneal pustular dermatosis. *Arch Dermatol*, 1987, **123**, 1062-1065.
10. Hashimoto T, Kiyokawa C, Mori O, et al.— Human desmocollin 1 (Dsc 1) is an autoantigen for the subcorneal pustular dermatosis type of IgA pemphigus. *J Invest Dermatol*, 1997, **109**, 127-131.
11. Wang J, Kwon J, Ding X, et al.— Nonsecretory IgA1 autoantibodies targeting desmosomal component desmoglein 3 in intraepidermal neutrophilic IgA dermatosis. *Am J Pathol*, 1997, **150**, 1901-1907.
12. Wallach D.— Pustuloses sous-cornées et gammapathies monoclonales. *Ann Med Interne*, 1984, **135**, 672-676.
13. Poiars Baptista A.— Pustulose sous-cornée, acantholyse superficielle et IgA monoclonale. *Ann Dermatol Vénereol*, 2000, **127**, 1037-1041.
14. Vignon-Pennamen MD, Wallach D.— The cutaneous manifestations of neutrophilic disease. *Dermatologica*, 1991, **183**, 255-264.
15. Dallot A, Decazes JM, Drouault Y, et al.— Subcorneal pustular dermatosis (Sneddon-Wilkinson disease) with antibacterial lymph node suppuration and aseptic spleen abscesses. *Br J Dermatol*, 1988, **119**, 803-807.
16. Grob J, Mege JL, Capo C, et al.— Role of tumor necrosis factor- α in Sneddon-Wilkinson subcorneal pustular dermatosis. *J Am Acad Dermatol*, 1991, **25**, 944-947.
17. Johnson M, Grimwood E.— Leukocyte colony-stimulating factors. *Arch Dermatol*, 1994, **130**, 77-81.
18. Lautenschlager S, Itin PH, Hirsbrunner P, et al.— Subcorneal pustular dermatosis at the injection site of recombinant human granulocyte-macrophage colony-stimulating factor in a patient with IgA myeloma. *J Am Acad Dermatol*, 1994, **30**, 787-789.
19. Dandrifosse JF, Dandrifosse AC, Piérard GE, et al.— L'érythème nécrolytique migrateur. *Rev Med Liège*, 1998, **53**, 778-783.
20. Fumal I, Sriha B, Paquet P, et al.— Les toxidermies iatrogènes, une rançon de la quête de la santé. *Rev Med Liège*, 2001, **56**, 583-591.
21. Marlière V, Beylot-Barry M, Beylot C, Doutre MS.— Successful treatment of subcorneal pustular dermatosis by acitretin : report of case. *Dermatology*, 1999, **199**, 153-155.
22. Bauwens M, De Coninck A, Roseeuw D.— Subcorneal pustular dermatosis treated with puvatherapy. *Dermatology*, 1999, **198**, 203-205.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. G.E. Piérard, Service de Dermatopathologie, CHU Sart Tilman, 4000 Liège.