

## Maladie de Behçet et pyoderma gangrenosum : une association exceptionnelle

Meriem, CHERIF, interne, Dermatologie, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE

- Amal, CHAMLI, AHU, Dermatologie, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
- Wafa, SKOURI, AHU, Médecine interne, Hôpital Taher Maamouri, Nabeul, TUNISIE
- Hela, BACCAR, interne, Dermatologie, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
- Houda, HAMMAMI, Professeur, Dermatologie, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
- Samy, FENNICHE, Chef de Service, Dermatologie, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE
- Anissa, ZAOUAK, MCA, Dermatologie, Hôpital Habib Thameur, Tunis, TUNISIE

### Introduction

La maladie de Behçet (MB) est une vascularite multisystémique caractérisée par la triade associant aphtose buccale, aphtose génitale et uvéïte. Le pyoderma gangrenosum (PG) est une dermatose neutrophilique rarement associée à la MB.

### Observation

Un homme de 34 ans suivi pour une MB dans sa forme neuro-oculaire, traité par 75mg/j de prednisone, s'est présenté à notre consultation pour une ulcération douloureuse de la cuisse évoluant depuis 3 semaines, d'extension progressive centrifuge. L'examen clinique a montré une ulcération de 5cm de diamètre, peu creusante, purulente, limitée par un bourrelet inflammatoire bleu violacé infiltré, siégeant au niveau de la face interne de la cuisse. Une biopsie cutanée a été pratiquée au niveau de la bordure montrant un infiltrat dermique neutrophilique permettant de poser le diagnostic d'un pyoderma gangrenosum. L'adjonction de 250 mg/j d'azathioprine a permis une évolution favorable au bout de 6 semaines.



Ulcération cutanée peu creusante siégeant au niveau de la face interne de la cuisse à bordure polycyclique limitée par un bourrelet érythémato-violacé et infiltré (flèches). Le fond de l'ulcère est recouvert par des clapiers purulents (étoile).

### Discussion

Le PG est une dermatose neutrophilique rare, pouvant relever de quatre formes anatomo-cliniques : ulcéralive, bulleuse, pustuleuse et végétative. Le PG s'associe jusqu'à 50% des cas à une maladie inflammatoire de l'intestin telle que la rectocolite ulcéro-hémorragique ou la maladie de Crohn, une polyarthrite qu'elle soit séronégative ou une polyarthrite rhumatoïde, une hémopathie maligne notamment les leucémies myéloïdes aiguës et chroniques, un syndrome myélodysplasique, ou une gammopathie monoclonale surtout à IgA avec ou sans lymphome. Plus rarement, d'autres associations ont été décrites telles que le lupus érythémateux, la maladie de Takayasu, la sarcoïdose ou la maladie de Behçet. Dans la littérature quinze cas de PG associés à la MB ont été rapportés. Il s'agissait dans la majorité des cas d'une forme ulcéralive de PG, comme dans notre cas. La forme bulleuse a été rapporté dans un cas et la forme végétative a été rapporté dans deux cas. Chez ces patients, il y avait une prédominance de l'atteinte digestive au cours de la MB, contrairement à notre patient qui avait une forme neuro-ophtalmique sans atteinte digestive. En effet, Il peut s'agir d'une association sous-diagnostiquée puisque le diagnostic différentiel entre une ulcéralive cutanée au cours de la MB et un PG peut être difficile même après examen histopathologique. La présence d'un halo érythémateux cliniquement ainsi que des lésions vasculaires au premier plan à l'histologie sont en faveur de la MB. En revanche, une bordure violine infiltrée de l'ulcéralive ainsi qu'un infiltrat dermique riche en polynucléaires neutrophiles au premier plan sont en faveur du PG. L'aspect histologique du PG est non spécifique, il permet d'éliminer le diagnostic en cas d'absence d'infiltrat neutrophilique mais ne permet pas de retrouver un aspect pathognomonique du diagnostic. La prise en charge doit tenir compte des deux pathologies et privilégier les corticostéroïdes, la dapsonne, et les immunosuppresseurs tels que la cyclosporine, l'azathioprine ou le cyclophosphamide.

### Conclusion

En résumé, ce cas souligne l'importance de considérer toutes les associations à la MB, même les plus rares, comme le PG

### Références bibliographiques principales

- Akay N, Boyvat A, Heper AO, Soykan I, Arica IE, Bektas M, et al. Behçet's disease-like presentation of bullous pyoderma gangrenosum associated with Crohn's disease. Clin Exp Dermatol 2006;31:384-6.
- Ozuguz P, Kacar SD, Manav V, Karaca S, Aktepe F, Ulu S. Genital ulcerative pyoderma gangrenosum in Behçet's disease: A case report and review of the literature. Indian J Dermatol
- Powell FC, Su WP, Perry HO. Pyoderma gangrenosum: Classification and management. J Am Acad Dermatol 1996;34:395-409.