

Didier Bessis

**Manifestations dermatologiques
des connectivites, vasculites et
affections systémiques apparentées**



avec la collaboration de
Camille Francès, Bernard Guillot et Jean-Jacques Guilhou

Springer

Paris

Berlin

Heidelberg

New York

Hong Kong

Londres

Milan

Tokyo

Didier Bessis

Manifestations dermatologiques des connectivites, vasculites et affections systémiques apparentées

Dermatologie et médecine, vol. 1

avec la collaboration de

Camille Francès, Bernard Guillot et Jean-Jacques Guilhou

Didier Bessis

Dermatologue
Praticien hospitalier
Centre hospitalier et universitaire
Hôpital Saint-Éloi
80, avenue Augustin-Fliche
34295 Montpellier cedex 5

Camille Francès

Professeur de dermatologie-vénérologie
Hôpital Tenon
4, rue de la Chine
75020 Paris

Bernard Guillot

Professeur de dermatologie-vénérologie
Chef du service de dermatologie
Centre hospitalier et universitaire
Hôpital Saint-Éloi
80, avenue Augustin-Fliche
34295 Montpellier cedex 5

Jean-Jacques Guilhou

Professeur de dermatologie-vénérologie
Centre hospitalier et universitaire
Hôpital Saint-Éloi
80, avenue Augustin-Fliche
34295 Montpellier cedex 5

ISBN-13 : 978-2-287-33885-4 Springer Paris Berlin Heidelberg New York

© Springer-Verlag France, Paris, 2007, réimprimé en 2012

Springer-Verlag France est membre du groupe Springer Science + Business Media

Cet ouvrage est soumis au copyright. Tous droits réservés, notamment la reproduction et la représentation, la traduction, la réimpression, l'exposé, la reproduction des illustrations et des tableaux, la transmission par voie d'enregistrement sonore ou visuel, la reproduction par microfilm ou tout autre moyen ainsi que la conservation des banques de données. La loi française sur le copyright du 9 septembre 1965 dans la version en vigueur n'autorise une reproduction intégrale ou partielle que dans certains cas, et en principe moyennant les paiements des droits. Toute représentation, reproduction, contrefaçon ou conservation dans une banque de données par quelque procédé que ce soit est sanctionnée par la loi pénale sur le copyright.

L'utilisation dans cet ouvrage de désignations, dénominations commerciales, marques de fabrique, etc. même sans spécification ne signifie pas que ces termes soient libres de la législation sur les marques de fabrique et la protection des marques et qu'ils puissent être utilisés par chacun.

La maison d'édition décline toute responsabilité quant à l'exactitude des indications de dosage et des modes d'emplois. Dans chaque cas il incombe à l'utilisateur de vérifier les informations données par comparaison à la littérature existante.

Couverture : Jean-François Montmarché

Auteurs

Annick Barbaud

Professeur des Universités
Praticien hospitalier
Service de Dermatologie
Hôpital Fournier
36 quai de la Bataille
54035 Nancy

Stéphane Barette

Praticien hospitalier
Service de Dermatologie
Hôpital Tenon
4 rue de la Chine
75020 Paris

Didier Bessis

Praticien hospitalier
Service de Dermatologie
Hôpital Saint-Éloi
80 avenue Augustin-Fliche
34295 Montpellier CEDEX 5

Serge Boulinguez

Praticien hospitalier
Service de Dermatologie
Hôpital La Grave
Place Lange
31059 Toulouse CEDEX 9

Christiane Broussolle

Professeur des Universités
Praticien hospitalier
Service de Médecine interne
Hôtel-Dieu
1 place de l'Hôpital
69288 Lyon CEDEX 2

Francis Carsuzaa

Professeur des Universités
Praticien hospitalier
Service de Dermatologie
Hôpital d'instruction des armées Sainte-Anne
Boulevard Sainte-Anne
83800 Toulon Naval

Olivier Dereure

Professeur des Universités
Praticien hospitalier
Service de Dermatologie
Hôpital Saint-Éloi
80 avenue Augustin-Fliche
34295 Montpellier CEDEX 5

Marie-Sylvie Doutre

Professeur des Universités
Praticien hospitalier
Service de Dermatologie
Hôpital du Haut-Lévêque
Avenue de Magellan
33604 Pessac CEDEX

Camille Francès

Professeur des Universités
Praticien hospitalier
Service de Dermatologie
Hôpital Tenon
4 rue de la Chine
75020 Paris

Jean-Jacques Guilhou

Professeur des Universités
Service de Dermatologie
Hôpital Saint-Éloi
80 avenue Augustin-Fliche
34295 Montpellier CEDEX 5

Pascale Huet

Dermatologue
Ancien chef de clinique des Universités
50 impasse Vignes
34980 Montferrier-sur-Lez

Philippe Humbert

Professeur des Universités
Praticien hospitalier
Service de Dermatologie
Hôpital Saint-Jacques
2 place Saint-Jacques
25030 Besançon CEDEX

VI Auteurs

Sophie Le Dù

Chef de clinique des Universités
Assistant des hôpitaux
Service de Dermatologie
Hôpital Trousseau
Route de Loches
Chambray-lès-Tours
37044 Tours CEDEX 1

Dan Lipsker

Professeur des Universités
Praticien hospitalier
Service de Dermatologie
Hôpitaux universitaires de Strasbourg
1 place de l'Hôpital
67091 Strasbourg CEDEX

Fatimata Ly

Dermatologue
Institut d'Hygiène sociale
BP 7045
Dakar-Fann
Sénégal

Antoine Mahé

Praticien hospitalier
Institut d'Hygiène sociale
BP 7045
Dakar-Fann
Sénégal

Philippe Modiano

Professeur des Universités
Praticien hospitalier
Service de Dermatologie
Hôpital Saint-Philibert
115 rue du Grand-But
59462 Lomme CEDEX

Jean-Jacques Morand

Professeur des Universités
Praticien hospitalier
Hôpital d'instruction des armées Laveran
30 boulevard de Laveran
BP 50
13998 Marseille Armées

Ève Puzenat

Chef de clinique des Universités
Assistant des hôpitaux
Service de Dermatologie
Hôpital Saint-Jacques
2 place Saint-Jacques
25030 Besançon CEDEX

Michel Rybojad

Praticien hospitalier
Service de Dermatologie
Hôpital Saint-Louis
1 avenue Claude-Vellefaux
75475 Paris CEDEX 10

Pascal Sève

Praticien hospitalo-universitaire
Service de Médecine interne
Hôpital Hôtel-Dieu
1 place de l'Hôpital
69288 Lyon CEDEX 2

Loïc Vaillant

Professeur des Universités
Praticien hospitalier
Service de Dermatologie
Hôpital Trousseau
Route de Loches
Chambray-lès-Tours
37044 Tours CEDEX 1

Janine Wechsler

Maître de conférences des Universités
Praticien hospitalier
Laboratoire d'Anatomie et Cytologie pathologiques
Hôpital Henri-Mondor
51 avenue Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny
94010 Créteil CEDEX

Préface

Je suis très heureux de préfacier cette série de 5 volumes intitulée *Dermatologie et Médecine*. Le titre m'a d'abord un peu surpris. En effet, un lecteur profane ou superficiel pourrait à première vue croire que la « Dermatologie » n'est pas de la « Médecine » et que, dans cette série publiée aux éditions Springer sous la direction du docteur Bessis, les auteurs vont néanmoins s'évertuer à démontrer le contraire. Que c'est comme si l'on voulait démontrer que l'astrologie est vraiment une science en intitulant un ouvrage ou une série de publications « Astrologie et Sciences » !

Fort heureusement, il n'en est rien. La « Dermatologie » est une science médicale, celle de la pathologie du plus vaste et du plus lourd des organes humains, enveloppant le corps charnel, englobant les zones cutané-muqueuses transitionnelles oculaires, bucco-labiales et ano-génitales. Elle fut certes autrefois, et elle l'est encore des fois de nos jours, considérée par des confrères d'autres disciplines comme une spécialité médicale à part, pas vraiment indispensable, pas vraiment sérieuse, où il n'y a pas d'urgence, où les soins locaux salissants inspiraient une certaine répugnance, où la bénignité relative des affections traitées n'engageait pas la santé publique, malgré l'appropriation par les dermatologues des maladies dites vénériennes, où les pratiques médicales faisaient volontiers traiter les dermatologues de tanneurs ou de mégissiers.

On a même failli craindre que la dermatologie ne soit entièrement « soluble » dans les autres disciplines médicales, surtout après la création, notamment en France, de spécialités interdisciplinaires basées non sur la pathologie d'organe, mais sur le substrat étiologique ou pathogénique présumé des affections censées être prises en charge par ces nouveaux spécialistes « transversaux », les infectiologues, les immuno-allergologues, les généticiens, les cancérologues... Des prophètes inquiets voyaient déjà les eczémas et le psoriasis en immunologie clinique, les pyodermites et les mycoses en infectiologie, les acnés et les alopecies en endocrinologie, les nævus et les carcinomes cutanés dans les centres anticancéreux... Il y eut de toute évidence quelques redistributions de rôles, notamment en matière de MST, devenues des IST, davantage d'actes opératoires pris en charge par des chirurgiens plasticiens non dermatologues, mais aussi des réorientations internes dans notre spécialité même, avec davantage de dermatologues se tournant vers la médecine esthétique et se familiarisant plus avec les lasers, les fillings et les minigrafts qu'avec les médicaments immunomodulateurs et les biothérapies. Avec cet argument imparable pour justifier cette orientation : « Il faut bien vivre de son métier ! » L'augmentation des servitudes administratives et déontologiques est souvent invoquée comme une des causes déterminantes de ce choix.

Cette évolution n'a en fin de compte pas eu d'effets pervers sur le contenu et sur la pratique de la spécialité. Elle a en revanche nettement fait apparaître que l'abondance des lésions et des syndromes cutanés élémentaires et des entités qu'elles expriment, leur reconnaissance facile par les spécialistes formés à cette discipline, et leur accès direct à l'inspection et au prélèvement rendaient l'avis des dermatologues indispensable dans les disciplines transversales dans lesquelles on craignait de voir fondre la nôtre. Les dermatologues ont acquis avec cette évolution, en quelques décennies, un état d'esprit de plus en plus « interniste » et ont pu se convaincre et convaincre autrui que la grande majorité des maladies cutanées, hormis quelques dermatoses exogènes ou mécanogènes, s'inscrivent dans le contexte d'affections systémiques. Ils sont souvent aux avant-postes dans la suspicion puis la reconnaissance diagnostique de ces affections, par la démarche sémiologique et nosologique propre à la spécialité, qui n'a pas vieilli, mais s'est au contraire enrichie par les contacts multidisciplinaires. N'était-il d'ailleurs pas logique de prévoir que la pathologie de l'enveloppe du corps entier ne pouvait que renforcer le concept et le besoin d'une pratique médicale dite de l'« homme global », qui reviennent sans cesse dans les propos de l'éthique médicale et dans les objectifs d'enseignement et de formation professionnelle ?

L'ouvrage collectif coordonné par Didier Bessis avec la collaboration de Bernard Guillot et de Jean-Jacques Guilhou, tous les trois de Montpellier, et de Camille Francès de Paris, avec de très nombreux auteurs, une centaine au total, presque tous français, est exemplaire de cette évolution de notre spécialité. Les nombreux chapitres, plus de 120 répartis en 5 volumes, montrent qu'elle interfère sans arrêt avec les autres spécialités pour l'identification et la prise en charge d'innombrables maladies générales, depuis le lupus érythémateux jusqu'aux états psychotiques. La « Dermatologie », c'est vraiment de la « Médecine » de l'homme global. La lecture et la consultation fréquente de cette série d'ouvrages sauront vous en convaincre.

*Professeur Édouard Grosshans
Strasbourg, France*

Avant-propos

L'ouvrage *Dermatologie et Médecine* a été conçu pour le clinicien. À l'opposé d'un traité de dermatologie dédié à la formation du dermatologue débutant ou aguerri, cet ouvrage souhaite être accessible autant au spécialiste de la peau et des muqueuses qu'au praticien exerçant la médecine générale et la médecine interne.

Ce premier volume, consacré aux manifestations dermatologiques des connectivites, vasculites et affections systémiques apparentées, se veut résolument original et actualisé. Original par l'abord de sujets souvent méconnus de la dermatologie et de la médecine interne : syndromes sclérodermiformes et états pseudosclérodermiques, expression cutanée des maladies systémiques chez le sujet à peau dite noire, maladie de Kawasaki adulte... Actualisé car il traite de façon exhaustive des récentes avancées dermatologiques cliniques, physiopathologiques et thérapeutiques dans des domaines aussi variés que les fièvres périodiques, les dermatoses neutrophiliques et éosinophiliques, les paraprotéïnémies et les mastocytoses.

Outre le détail de la sémiologie clinique cutanée, muqueuse et phanérienne, indispensable à l'appréhension de ces affections, le lecteur trouvera une synthèse de leurs mécanismes physiopathologiques et de leurs thérapeutiques spécifiques. L'iconographie couleur est récente et représentative des dermatoses telles que rencontrées en pratique quotidienne. Des photographies de dermatoses rares, mais typiques, ont également été insérées : un coup d'œil appuyé sur une illustration contribue souvent plus à sa mémorisation que la lecture détaillée de sa sémiologie. Les notions utiles d'anatomopathologie cutanée, parfois rebutantes pour un non-initié, sont synthétisées dans un chapitre spécifique ; les différentes figures histologiques ont été enrichies d'indications et de schémas explicatifs pour une consultation plus aisée.

Cet ouvrage est conçu pour une lecture agréable : mise en pages attractive complétée d'un glossaire simplifié, qualité des illustrations et des figures, index détaillé. Ce résultat a été rendu possible grâce aux idées et au travail minutieux de Gilles, typographe. Les figures originales sont le résultat de talentueux coups de crayon et clics de souris de Mapie, graphiste.

Mes vifs remerciements vont à mes collaborateurs, Camille Francès, Bernard Guillot et Jean-Jacques Guilhou, pour leur adhésion totale et immédiate à ce projet, ainsi qu'à Dan Lipsker pour ses encouragements.

X Avant-propos

Tout ce travail n'aurait bien sûr pas été possible sans la confiance et l'engagement de tous les auteurs sollicités ainsi que de Nathalie Huilleret des éditions Springer auxquels j'adresse également mes sincères remerciements.

Je souhaite vivement que la lecture de l'ouvrage vous transmette ma passion de la dermatologie.

Didier Bessis

Sommaire

- 1** Lupus érythémateux
Camille Francès
- 2** Affections rhumatismales inflammatoires
Didier Bessis, Jean-Jacques Guilhou
- 3** Sclérodermie systémique et sclérodermies cutanées
Philippe Humbert, Ève Puzenat
- 4** Syndromes sclérodermiformes et états pseudosclérodermiques
Didier Bessis
- 5** Dermatomyosite
Camille Francès
- 6** Vasculites cutanées et cutanéο-systémiques
Marie-Sylvie Doutre, Camille Francès
- 7** Maladie de Behçet
Serge Boulinguez
- 8** Syndrome de Gougerot-Sjögren
Loïc Vaillant, Sophie Le Dû
- 9** Maladie de Kawasaki
Pascal Sève, Christiane Broussolle
- 10** Polychondrite chronique atrophiante
Michel Rybojad
- 11** Fièvres périodiques
Olivier Dereure
- 12** Paraprotéïnémies
Dan Lipsker
- 13** Amyloses cutanées
Philippe Modiano
- 14** Dermatoses neutrophiliques
Didier Bessis
- 15** Dermatoses éosinophiliques
Olivier Dereure
- 16** Mastocytoses
Stéphane Barete
- 17** Sarcoïdose
Didier Bessis, Pascale Huet
- 18** Toxidermies avec manifestations systémiques
Annick Barbaud
- 19** Maladies systémiques à expression cutanée chez les sujets ayant la peau dite noire
Antoine Mahé, Fatimata Ly
- 20** Capillaroscopie péri-unguéale
Jean-Jacques Morand
- 21** Dermatopathologie et maladies systémiques
Janine Wechsler

Didier Bessis

avec la collaboration de

Camille Francès, Bernard Guillot
et Jean-Jacques Guilhou

Manifestations dermatologiques des connectivites, vasculites et affections systémiques apparentées

Cet ouvrage traite de l'ensemble des manifestations cutanées et muqueuses observées au cours des différentes maladies dites systémiques, communes ou rares. Chaque chapitre aborde de façon exhaustive et originale les connaissances cliniques, anatomopathologiques et thérapeutiques indispensables à l'exercice de la dermatologie et de la médecine interne.

L'ouvrage est abondamment illustré par une iconographie couleur, soigneusement sélectionnée pour sa représentativité clinique. Les figures anatomopathologiques didactiques ont été enrichies de schémas explicatifs facilitant leur lecture par le praticien non familiarisé à l'histologie dermatologique.

Réalisé par un collectif d'auteurs référents dans leur domaine, cet ouvrage s'adresse aux dermatologues, rhumatologues et médecins internistes ainsi qu'à l'ensemble des professionnels concernés par les maladies systémiques et la médecine interne.

85 € TTC

ISBN : 978-2-287-33885-4



 springer.com