

MISES AU POINT INTERACTIVES

Muqueuses et MICI



→ **E. DELAPORTE**
 Université de Lille 2,
 Service de Dermatologie,
 Hôpital Huriez, CHRU, LILLE.

Les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) – maladie de Crohn et rectocolite hémorragique (RCH) – sont des affections à médiation immune, polygéniques, évoluant par poussées, et touchant avec prédilection les adolescents et les adultes jeunes. Elles résultent d'une anomalie de la réponse immunitaire de l'intestin vis-à-vis de composants de la flore bactérienne survenant chez des sujets génétiquement prédisposés. L'instabilité et la réduction de la biodiversité du microbiote (dysbiose) sont actuellement les facteurs étiopathogéniques les plus étudiés dans la maladie de Crohn.

Les manifestations cutanéomuqueuses sont parmi les plus fréquentes des atteintes extradigestives des MICI [1]. On considère qu'environ 30 % des malades en présenteront au moins une au cours de l'évolution de leur affection. Les muqueuses et les semi-muqueuses sont

souvent le siège de lésions, spécifiques ou non, qui peuvent être précessives, ce qui en fait tout l'intérêt pour le dermatologue [2]. Les manifestations des carences, fréquentes dans ce contexte, sont traitées dans la question du Pr. D. Bessis [3].

La muqueuse oculaire

Les principales manifestations ophtalmologiques s'intègrent dans le cadre des dermatoses neutrophiliques, que l'on classe parmi les dermatoses réactionnelles au cours des MICI. C'est au cours du syndrome de Sweet et du syndrome arthro-cutané des MICI (syndrome rare, mais non exceptionnel, classiquement plutôt observé au cours de la RCH, individualisé dans la littérature sous d'autres appellations : éruption vésiculeuse de la RCH ou vasculite pustuleuse) que l'on peut observer ces manifestations : conjonctivite, kératite, sclérite, épisclérite et iritis [4, 5]. Les atteintes oculaires sont exceptionnelles au cours du *pyoderma gangrenosum* (PG).

La muqueuse buccale

Les lésions pré-cancéreuses et cancéreuses ne seront pas traitées dans cette question [6].

1. L'aphtose buccale

Sa prévalence au cours des MICI est d'environ 20 %. Sur le plan clinique, il s'agit le plus souvent d'aphtes communs. Parfois, dans les MC, on observe une aphtose miliaire, des aphtes à tendance extensive ou des aphtes bipolaires. La relation avec l'évolutivité de la MICI est loin d'être constante (ce parallélisme

n'est noté que dans 10 % des cas dans notre expérience). Les aphtes peuvent précéder les manifestations digestives. Il est important de vérifier, devant toute aphtose récidivante, l'absence de tendance diarrhéique, de lésion péri-anale, de déficit en acide folique, en fer ou en vitamine B12 en rapport avec une malabsorption et pratiquer au moindre doute une exploration digestive, surtout s'il existe une notion d'antécédent familial de MICI. Les lésions aphtoïdes chroniques doivent faire évoquer la possibilité de lésions spécifiques. Les aphtes de grande taille, douloureux, peuvent être traités par colchicine (généralement bien tolérée malgré la MICI), dapsone ou thalidomide. La pentoxifylline peut parfois être utile dans cette indication.

2. La pyostomatite-pyodermite végétante (PPV)

La PPV est une affection rare, dont la particularité est d'être associée, dans 75 % des cas, à une MICI qu'elle peut révéler [7]. La RCH est plus fréquemment trouvée que la MC. Sa description initiale par Hallopeau, ainsi que la positivité de l'immunofluorescence directe (IFD) mentionnée dans quelques cas, expliquent la confusion souvent faite avec le pemphigus végétant du même auteur. La PPV est une entité qui doit être intégrée dans le spectre des dermatoses neutrophiliques. Des observations familiales, dans lesquelles la PPV est contemporaine d'un PG, viennent renforcer cette idée.

Cliniquement, il s'agit de pustules de la muqueuse buccale qui, par coalescence, donnent un aspect très caractéristique en "traces d'escargot". Elles siègent principalement sur les gencives, la face interne des joues, le palais et les lèvres. La langue et le plancher buccal sont res-

MISES AU POINT INTERACTIVES

pectés. Ces lésions indolores se rompent facilement et font place à des érosions à tendance végétante. Les localisations aux muqueuses génitales sont possibles, mais exceptionnelles. Dans la moitié des cas, il existe des lésions pustuleuses et végétantes cutanées, localisées préférentiellement au scalp et aux grands plis, justifiant l'appellation "pyostomatite-pyodermite végétante". Ces lésions apparaissent généralement en même temps que les lésions muqueuses, voire secondairement, ce qui en facilite le diagnostic.

Histologiquement, les pustules sont intra- et/ou sous-épithéliales, et contiennent de nombreux neutrophiles associés à quelques éosinophiles. L'acantholyse est inconstante et, quand elle existe, elle est uniquement focale. Une faible positivité de l'IFD, non spécifique, peut s'observer. Les cas dans lesquels l'IFD révèle un marquage intra-épidermique en mailles de filet correspondent probablement à des pemphigus végétants. Dans les deux observations dans lesquelles un immunotransfert a été réalisé, aucun anticorps circulant n'a été détecté. La corticothérapie générale est le traitement de choix de la PPV, mais n'est pas constamment efficace. La dapsonne et les anti-TNF constituent une alternative thérapeutique intéressante.

3. Les lésions granulomateuses spécifiques

Celles-ci ne concernent que la MC et sont définies par un aspect histologique identique à celui retrouvé au niveau intestinal. Il faut préciser que le granulome giganto-cellulaire, très évocateur en l'absence de nécrose caséuse, n'est trouvé que dans environ 1/3 des cas dans les lésions cutané-muqueuses, et il est important de demander à l'histopathologiste de réaliser des coupes sériées et d'user le bloc à sa recherche. Le polymorphisme des lésions orofaciales est trompeur et implique de bien connaître la pathologie de la muqueuse buccale, car de nombreux diagnos-

tics différentiels peuvent être évoqués devant certains aspects. Il peut s'agir d'ulcérations linéaires des sillons gingivogaux; d'ulcérations aphthoïdes; de lésions polypoïdes de la muqueuse vestibulaire, jugale ou labiale; d'une gingivite hypertrophique; d'une hyperplasie œdémateuse et fissurée de la face interne des joues réalisant un aspect "en pavé" (*cobblestone*), proche de celui observé sur la muqueuse intestinale; d'une chéilite granulomateuse, qui se manifeste par un œdème induré d'une ou des deux lèvres, épisodique au début, puis permanent. L'atteinte labiale est habituellement asymétrique, fissuraire et s'accompagne d'une perlèche.

Les biopsies profondes, avec réalisation de nombreux plans de coupe, sont nécessaires pour mettre en évidence les petits granulomes non caséux qui permettent de retenir le diagnostic de granulomatose oro-faciale (GOF), mais pas de MC quand la macrochéilite est isolée [8]. En l'absence d'argument pour une sarcoïdose, il faut réaliser un bilan digestif au moindre signe d'appel, car ce tableau de GOF est souvent précoce et peut précéder de plusieurs années les manifestations intestinales, surtout chez l'enfant. Devant une chéilite granulomateuse, la présence d'ulcérations de la muqueuse buccale, d'une atteinte des sillons vestibulaires, d'une élévation de la CRP, d'une baisse des taux d'hémoglobine et de ferritine, est évocatrice d'une MC.

L'observation de lésions de la muqueuse buccale impose l'examen de la muqueuse anale, car ces deux sites sont souvent atteints de manière concomitante.

Les muqueuses anales et génitales

1. Les lésions ano-périnéales

Ce sont les plus fréquentes des manifestations cutanéomuqueuses de la MC, observées dans 35 à 40 % des

cas, surtout en cas d'atteinte colique. Elles précèdent les signes digestifs dans 8 à 30 % des cas, généralement de quelques mois, parfois de quelques années. Les aspects cliniques sont très variés: fissures péri-anales plus larges que les fissures banales, lésions végétantes à type de pseudomarisques œdémateuses, ulcérations linéaires et profondes en coup de couteau, ulcérations creusantes pouvant entraîner une destruction du sphincter anal, abcès se compliquant de fistules anales, périnéales ou rectovaginales. L'évolution de ces lésions est marquée par des successions de poussées et de rémissions, généralement indépendantes de l'activité intestinale de la MC. Du fait de la chronicité de ces lésions, il faut se méfier de la possible survenue de carcinomes épidermoïdes, ce qui implique non seulement une surveillance clinique régulière, mais aussi la réalisation de biopsies au moindre doute. Ces tableaux de suppuration périnéo-fessière peuvent correspondre aussi à d'authentiques maladies de Verneuil [9].

2. Les lésions génitales

Elles s'observent, en général, chez des patients dont la MC, le plus souvent colique ou colorectale, est connue depuis plusieurs années. Pouvant, dans certains cas, précéder les manifestations intestinales, ces atteintes génitales sont parfois isolées mais sont plus souvent associées aux atteintes ano-périnéales. Chez la femme, le diagnostic doit être évoqué en présence d'ulcérations linéaires vulvaires en coup de couteau ou d'un œdème labial induré douloureux, souvent asymétrique. Des lésions identiques peuvent également être observées chez l'enfant. Les localisations masculines sont exceptionnelles et se présentent sous la forme d'œdème scrotal et/ou pénien, de phimosis serré acquis, d'ulcérations chancrifformes ou linéaires caractéristiques.

