

diarrhée chronique...), des épisodes de fièvre récurrente, étudier la courbe de croissance staturo-pondérale, rechercher une dysmorphie évocatrice d'un syndrome spécifique, puis orienter les explorations complémentaires, selon le contexte clinique, avec l'immunologiste afin d'éliminer un DIP.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

Quand faut-il penser à une urticaire systémique ?

M. JACHET

Service de Dermatologie, Hôpital Saint-Louis, PARIS.

Le plus souvent bénigne et d'évolution favorable, l'urticaire peut parfois révéler une vascularite ou une maladie systémique.

>>> **La vascularite urticarienne (VU)** est une entité anatomoclinique définie par une atteinte inflammatoire des capillaires du derme associée à une éruption cutanée urticarienne atypique. La nomenclature de Chapel Hill, révisée en 2012, individualise la VU hypocomplémentémique (VUH) sous le terme de vascularite avec anticorps anti-C1q.

Une étude récente nationale a décrit 57 patients atteints de VUH (74 % de femmes, âge médian au diagnostic 45 ans) [1]. Il y avait 75 % de formes isolées et 25 % de formes associées à d'autres maladies, principalement le lupus érythémateux systémique. Les lésions urticariennes étaient souvent prurigineuses plus que douloureuses, et pouvaient être associées à des angiœdèmes (51 %), du purpura (35 %) et un

livedo (14 %). Les manifestations extra-cutanées incluaient les signes généraux (56 %), l'atteinte articulaire (82 %), oculaire (56 %), pulmonaire (19 %), digestive (18 %) et rénale (14 %). Les patients avaient un taux de C1q bas et les anticorps anti-C1q étaient présents chez 55 % d'entre eux. En première ligne thérapeutique, l'hydroxychloroquine et la colchicine semblaient avoir une efficacité similaire aux corticoïdes, alors que la corticothérapie – seule ou associée à des immunosuppresseurs – était utilisée dans les formes sévères ou réfractaires. Le rituximab semble avoir une meilleure efficacité, mais sa place reste à préciser dans l'arsenal thérapeutique.

>>> **La maladie de Still de l'adulte** est une maladie rare, classée parmi les maladies auto-inflammatoires polygéniques. La physiopathologie intriquée des facteurs génétiques, environnementaux et une réaction inflammatoire impliquant principalement l'immunité innée (rôle des macrophages sécrétant IL1, IL18 et IFN γ , et des polynucléaires neutrophiles [PNN]), mais aussi l'immunité adaptative (lymphocytes T ayant une polarisation Th1 et Th17) [2]. On distingue deux phénotypes :

– la forme systémique, souvent bruyante, exposant aux complications sévères (syndrome d'activation lymphohistocytaire), pour laquelle le blocage de la voie de l'interleukine 1 par l'anakinra semble efficace ;

– la forme articulaire chronique, plus indolente, dans laquelle le blocage de la voie de l'interleukine 6 semble plus efficace [3].

>>> **Le syndrome de Schnitzler** est caractérisé par l'association d'une éruption urticarienne chronique et d'un composant monoclonal IgM à d'autres manifestations systémiques. Les critères diagnostiques actuels sont les critères de Strasbourg, qui autorisent la présence d'un composant monoclonal de type IgG et introduisent la notion d'infiltrat dermique neutrophilique sur la biop-

sie cutanée. Ils distinguent les cas de Schnitzler définis et probables [4].

Au total, devant une urticaire, des manifestations atypiques cutanées ou extra-cutanées doivent faire réaliser une biopsie cutanée. Sur le plan histologique, la présence d'une vascularite ou d'un infiltrat neutrophilique doit faire rechercher une maladie systémique associée.

Bibliographie

1. JACHET M, FLAGEUL B, DEROUX A *et al.* The clinical spectrum and therapeutic management of hypocomplementemic urticarial vasculitis: data from a French nationwide study of fifty-seven patients. *Arthritis Rheumatol*, 2015;67:527-534.
2. GIRARD C, RECH J, BROWN M *et al.* Elevated serum levels of free interleukin-18 in adult-onset Still's disease. *Rheumatol (Oxford)*, 2016. pii: kew300. [Epub ahead of print]
3. SONG ST, KIM JJ, LEE S *et al.* Efficacy of tocilizumab therapy in Korean patients with adult-onset Still's disease: a multicentre retrospective study of 22 cases. *Clin Exp Rheumatol*, 2016. [Epub ahead of print]
4. SIMON A, ASLI B, BRAUN-FALCO M *et al.* Schnitzler's syndrome: diagnosis, treatment, and follow-up. *Allergy*, 2013;68: 562-568.

Les syndromes sclérodermiformes : ne pas se tromper !

M. JACHET

Service de Dermatologie, Hôpital Saint-Louis, PARIS.

En dehors des morphées et de la sclérodermie systémique, les syndromes sclérodermiformes (SS) sont nombreux. La liste, non exhaustive, comprend :

– les SS associés à une gammopathie monoclonale (scléromyxœdème, sclérocœdème de Buschke, POEMS, amylose AL), à une néoplasie (syndrome fasciite palmaire-arthrite, syndromes carcinoïdes,

QUESTIONS FLASH

métastases), à une anomalie métabolique (cheiroarthropathie diabétique, porphyrie cutanée tardive);

– les SS secondaires à l'exposition à des agents exogènes (médicaments, composants chimiques, solvants, silice, radiothérapie, fibrose systémique néphrogénique après injection de gadolinium);
– mais aussi : la GVH cutanée chronique sclérodermiforme, le rhumatisme fibroblastique, le syndrome hyperIgG4, diverses génodermatoses.

Un groupe d'experts européens vient d'établir des recommandations sur différentes maladies sclérosantes de la peau, à paraître prochainement. Ainsi, une classification actualisée des morphées distingue les formes localisées, généralisées, linéaires, profondes, mixtes et la fasciite de Shulman. Le traitement des morphées sévères repose sur la corticothérapie générale, le méthotrexate ou l'association des deux.

Les nouveaux critères de classification de la sclérodermie systémique mettent les signes dermatologiques à l'honneur : sclérodactylie, télangiectasies et ulcérations ou cicatrices pulpaire [1]. Les anticorps anti-Scl-70 sont associés aux formes cutanées diffuses, les anti-centromères aux formes cutanées limitées et les anticorps anti-ARN polymérase III sont corrélés à la crise rénale, à une atteinte cutanée plus sévère, et constituent un marqueur indépendant d'association aux cancers [2, 3].

Le POEMS est un syndrome paranéoplasique rare dû à une prolifération plasmocytaire monoclonale. Les nouveaux critères diagnostiques incluent obligatoirement la neuropathie périphérique et la prolifération plasmocytaire monoclonale, et au moins un critère majeur (parmi VEGF élevé, maladie de Castleman et lésions osseuses condensantes) et un critère mineur (parmi organomégalie, œdèmes, endocrinopathie, atteinte cutanée, œdème papillaire et thrombocytose/polyglobulie) [4].

Le rhumatisme fibroblastique est caractérisé par une polyarthrite érosive, une sclérodactylie, des nodules cutanés, un syndrome de Raynaud et une fasciite palmaire. Sur le plan histologique, il s'agit d'une prolifération fibroblastique, avec une différenciation myofibroblastique (α -SMA) en immunohistochimie.

Le scléromyxœdème se caractérise par une accumulation de mucine dans le derme et une atteinte systémique, dans le cadre d'une gammopathie monoclonale. Les immunoglobulines polyvalentes représentent le traitement de première intention (2 g/kg/mois pendant 6 mois) avec une efficacité sur les signes cutanés et extra-cutanés et un excellent profil de tolérance.

Au total, un interrogatoire minutieux, un examen clinique précis et quelques examens complémentaires ciblés (capillaroscopie, auto-anticorps) permettent de s'orienter devant une atteinte cutanée sclérodermiforme.

Bibliographie

1. VAN DEN HOOGEN F, KHANNA D, FRANSEN J *et al.* 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative. *Ann Rheum Dis*, 2013;72:1747-1755.
2. TERRAS S, HARTENSTEIN H, HÖXTERMANN S *et al.* RNA polymerase III autoantibodies may indicate renal and more severe skin involvement in systemic sclerosis. *Int J Dermatol*, 2016;55:882-885.
3. SHAH AA, HUMMERS LK, CASCIOLA-ROSEN L *et al.* Examination of autoantibody status and clinical features associated with cancer risk and cancer-associated scleroderma. *Arthritis Rheumatol*, 2015;67:1053-1061.
4. DISPENZIERI A. POEMS syndrome: update on diagnosis, risk-stratification, and management. *Am J Hematol*, 2015;90:951-962.

L'auteure a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans ces articles.

L'urticaire chronique en 10 questions

A. DU-THANH

Service de Dermatologie, Hôpital Saint-Éloi, MONTPELLIER.

1. L'urticaire chronique est-elle fréquente ?

L'urticaire chronique (UC) touche jusqu'à 1,8 % de la population générale, dont une majorité de femmes (2/3) sans qu'un rôle des hormones sexuelles ait pu être mis clairement en évidence. La proportion de patients qui ne consultent pas est sans doute importante, faute de prise en charge réputée efficace jusqu'à présent. De nombreux efforts de communication sur la maladie ont été récemment mis en œuvre, parfois avec le soutien de l'industrie pharmaceutique : création d'une association de patients en 2015, Journée Mondiale de l'Urticaire (JMU) le 1^{er} octobre depuis 2014.

L'UC ne doit pas être confondue avec l'urticaire aiguë, qui peut toucher 1 français sur 5 au moins une fois au cours de sa vie et qui est liée à une histamino-libération non spécifique le plus souvent. Enfin, l'urticaire chronique intermittente (autrefois urticaire aiguë récidivante !) est la seule à nécessiter un bilan allergologique à la recherche d'une exposition ponctuelle à des facteurs déclenchants.

2. Quelle est la durée moyenne d'une urticaire chronique ?

Environ 3 à 5 ans, mais une proportion non négligeable de patients peuvent être atteints pendant plus de 10, voire 20 ans. Les facteurs de risque d'urticaire chronique prolongée sont :

– la sévérité évaluée par des scores cliniques d'activité (il n'existe pas de marqueurs biologiques validés de sévérité ou pronostiques);