

Pustulose amicrobienne des plis (PAP)

= Lupus cutané neutrophilique

- Inconnue
- Appartient au cadre des **dermatoses neutrophiliques**
→ plus précisément au cadre des **pustuloses amicrobiennes localisées** ⁽²⁾
- **Dysfonction des polynucléaires neutrophiles** suspectée
- **Association classique avec des maladies autoimmunes** ⁽²⁾
 - **Lupus érythémateux systémique ++**
 - Myasthénie
 - Purpura thrombopénique
 - Syndrome de Sjögren
 - Maladie coeliaque
- Parfois isolée sans maladie auto-immune
- Eliminer une **hypocalcémie++** ⁽²⁾
→ Toutes les causes d'hypocalcémie peuvent provoquer une pustulose amicrobienne généralisée ou localisée (hypoparathyroïdie, malabsorption, insuffisance rénale chronique)
→ la correction de l'hypocalcémie entraîne la guérison

- **Intertrigo pustuleux**
→ **Pustulose aseptique chronique ou récurrente**
- Lésions érythémato-pustuleuses de contour **mal limité**, monomorphes
- Localisation élective aux **plis** (petits - notamment rétroauriculaire et interorteils- et grands), au **scalp** et au **conduit auditif** ^(1, 3)
- Absence d'antécédents personnel ou familial de psoriasis ⁽³⁾

PAP

Collection Professeur Meunier, CHU Montpellier



PAP



Collection Professeur Meunier, CHU Montpellier

PAP

Collection Professeur Meunier, CHU Montpellier

PAP



Collection Professeur Meunier, CHU Montpellier





Aspects cliniques similaires observés au cours des traitements par anti-TNF ⁽⁴⁾



- **Pustules spongiformes** intra-épidermiques
- **Infiltrat inflammatoire neutrophilique** dermique
- IFD généralement négative

- **Surinfections** fréquentes avec un aspect suintant notamment de la région génitale
- Pas de relation entre l'évolutivité de la maladie auto-immune et celle de la pustulose

- **Corticothérapie générale**⁺⁺ (3, 5, 6, 12) entre 0,5 et 1 mg/kg/jour
= *Traitement le plus efficace*
- Seule ou en association avec:
 - Disulone ⁽⁵⁾
 - Ciclosporine ⁽⁷⁾
 - Colchicine ⁽⁸⁾
 - Zinc par voie orale ⁽⁹⁾
 - Cimétidine + acide ascorbique ^(10, 11)
- Nouvelles perspectives thérapeutiques:
 - Anakinra ^(13,14)
 - Anti-TNF-alpha (infliximab) et anti IL12-23 (ustekinumab) ⁽¹⁵⁾
NB: mais quelques cas induits par anti TNF alpha ⁽⁴⁾

Diagnostic différentiel

Éléments pour le diagnostic différentiel

- Intertrigo infectieux (Candidose, dermatophytose)
- Psoriasis pustuleux
- PEAG

Diagnostic différentiel

Eléments pour le diagnostic différentiel

Intertrigo infectieux (Candidose, dermatophytose)

Intertrigo candidosique	Intertrigo dermatophytique
Fond érythémateux, fissuraire, suintant	Fond sec, non fissuraire
Bord émietté, mal limité Bordure pustuleuse ou collerette desquamative	Bords polycycliques, circiné, évolution centrifuge, bien limités
Bilatéral et symétrique	Unilatéral et asymétrique

- Pustules septiques++
- Prélèvements infectieux permettant le diagnostic avec mise en évidence du germe responsable

Diagnostic différentiel

Éléments pour le diagnostic différentiel

Psoriasis

- Psoriasis inversé : Intertrigo bien limité, pas de pustules
+ Souvent associé à les lésions de psoriasis classiques
- Psoriasis pustuleux
→ Multiples pustules stériles sur fond érythémateux
- *Forme localisée*: palmoplantaire ou acrodermatite (extrémités doigts et/ou orteils)

NB: A distinguer de la forme généralisée: souvent associé à des symptômes systémiques (Fièvre, syndrome inflammatoire biologique)

Psoriasis inversé



*Service de Dermatologie
CHU Nord*



Psoriasis pustuleux
généralisé

Service de Dermatologie
CHU Nord

Diagnostic différentiel

Éléments pour le diagnostic différentiel

PEAG

- Eruption brutale et fébrile
- Début en général 1 à 4 jours après l'administration du médicament causal
- Sous forme d'un érythème diffus en nappe scarlatiniforme **prédominant dans les grands plis**
- Avec apparition en quelques heures des **pustules millimétriques stériles non folliculaires, par endroits confluentes**
- Associent à une altération de l'état général
- Hyperleucocytose neutrophilique
- Histologie: accumulation de polynucléaires neutrophiles dans la partie superficielle de l'épiderme
→ pustules sous-cornées stériles
- Tests épicutanés médicamenteux souvent positifs



PEAG

*Service de Dermatologie
CHU Nord*

Bibliographie

- (1) Saurat JH, Dermatologie et infections sexuellement transmissibles. ELSEVIER-MASSON – 6^{ème} éd. 2017. 1330p
- (2) El Alami J, Ouafa H, Akhdari N, Amal S. Pustulose amicrobienne et hypocalcémie, quelle relation ? Annales d'endocrinologies. 2018; 79: 418
- (3) A.S. Chehad, S. Baghou, C. Laroum. Pustulose amicrobienne des plis : cinq nouveaux cas. Annales de Dermatologie et de Vénéréologie. 2012; 139: 168
- (4) Marzano AV, Tavecchio S, Berti E et al. Paradoxical Autoinflammatory Skin Reaction to Tumor Necrosis Factor Alpha Blockers Manifesting as Amicrobial Pustulosis of the Folds in Patients With Inflammatory Bowel Diseases. Medicine (Baltimore). 2015 ;94:e1818
- (5) Boms S, Gambichler T. Review of literature on amicrobial pustulosis of the folds associated with autoimmune disorders. Am J Clin Dermatol. 2006;7:369-74
- (6) Antille C, Frei M, Sorg O *et al.* Amicrobial pustulosis of the folds associated with auto-immune disorders. A case report with an analysis of cytokine expression profile in skin lesions of cutaneous neutrophilic lupus. Dermatology. 2008; 216: 324-329
- (7) Pharaon M, Passeron T, Leduff F et al. Pustulose amicrobienne des plis sévère : réponse à la ciclosporine Ann Dermatol Venereol. 2012 ; 139: 168-169
- (8) Kerl K, Masouyé I, Lesavre P et al. A case of amicrobial pustulosis of the folds associated with neutrophilic gastrointestinal involvement in systemic lupus erythematosus. Dermatology. 2005; 211 : 356-359
- (9) Bénéton N, Wolkenstein P, Bagot M et al. Amicrobial pustulosis associated with autoimmune diseases: healing with zinc supplementation.Br J Dermatol. 2000;143:1306-10.

Bibliographie

- (10) Marzano AV, Ramoni S, Caputo R et al. Amicrobial pustulosis of the folds. Report of 6 cases and a literature review. *Dermatology*. 2008;216(4):305-11
- (11) Marzano AV, Capsoni F, Berti E et al. Amicrobial pustular dermatosis of cutaneous folds associated with autoimmune disorders: a new entity? *Dermatology*, 193 (1996), pp. 88-93
- (12) Schissler C, Velter C, Lipsker D. Amicrobial pustulosis of the folds: Where have we gone 25 years after its original description? *Ann Dermatol Venereol*. 2017 ; 144: 169-175
- (13) Amazan E, Ezzedine K, Mossalayi MD. Expression of interleukin-1 alpha in amicrobial pustulosis of the skin folds with complete response to anakinra. *J Am Acad Dermatol*. 2014 ;71:e53-6
- (14) H. Aubert, J. Gravelleau, M. Hamidou *et al.* Pustulose aseptique des plis associée à un syndrome de Gougerot-Sjögren traitée par anakinra *Ann Dermatol Venereol*, 141 (2014), p. 47
- (15) A.V. Marzano, S. Tavecchio, E. Berti et al. Cytokine and chemokine profile in amicrobial pustulosis of the folds: evidence for Autoinflammation Medicine (Baltimore), 94 (2015), p. e2301