

Manifestations cutanées des MICI



Plan:

I - Introduction

II - Dermatoses réactionnelles

III - Lésions spécifiques

IV - Manifestations carentielles

V - Autres manifestations

- Complications des stomies

- Hippocratismes digital

- Maladies inflammatoires associées

VI - Bibliographie

I- Introduction

Importance de la connaissance des signes cutanés associés aux MICI

- Environ **30 % des malades** présenteront une manifestation cutanée au cours de leur maladie
- Plus fréquent dans la MC (9-23%) que la RCH (9-19%)
- **Peuvent précéder les signes digestifs** ce qui permet de faire un **diagnostic précoce** (lésions endoscopiques asymptomatiques) ou d'initier une **surveillance rapprochée**
- L'initiation d'un traitement avant que la MICI ne soit cliniquement active permet **d'éviter les destructions tissulaires**

Classification des manifestations cutanées associées au MICI

Dermatoses spécifiques : atteintes granulomateuses (Maladie de Crohn)	Dermatoses réactionnelles	Dermatoses carentielles	Dermatoses associées
Localisations : - ano-périnéales - génitales - oro-faciales - cutanées Types de lésions : - linéaires en “coup de couteau” - fissures - lésions végétantes pseudo-tumorales - ulcérations creusantes - abcès	Erythème noueux Aphthose buccale Dermatoses neutrophiliques : - pyoderma gangrenosum - syndrome de Sweet - syndrome arthrocutané - Pyostomatite pyodermite végétante - abcès aseptiques Vascularite	Carences globales : - xérose cutanées - dermite séborrhéique - glossite - perlèche - alopecie ... Carences sélectives : - en zinc - en vitamine C - en vitamine A - en vitamine PP	Épidermolyse bulleuse acquise Psoriasis Maladie de Verneuil

II- Dermatoses réactionnelles

- Sont **les plus fréquentes**
- **N'évoluent pas toujours parallèlement aux poussées digestives**
- Ne **sont pas toujours sensibles aux traitements de la MICI**
- Par ordre de fréquence : aphtes > érythème noueux > pyoderma gangrenosum
- Traitement : pas de recommandation précise, souvent celui de la maladie digestive sous jacente

1. Aphtose buccale

- Epidémiologie

Prévalence au cours des MICI = **20%**

- Evolution

- Le plus souvent **indépendante des poussées digestives**
- Peut précéder les manifestations digestives

- Clinique

- **Aphtes communs le plus souvent**
- Plus rarement dans la MC : aphtose miliaire, aphtes géants ou aphtes bipolaires ([Figure 1](#))

- Traitement

- Soins locaux
- Traitement systémique si aphtes **invalidants (persistants et douloureux)**
→ Colchicine, dapsone, thalidomide, pentoxifylline



Devant toute aphtose **récurrente** rechercher des signes de MICI et endoscopie au moindre doute

Les lésions aphtoïdes **chroniques** doivent faire évoquer la possibilité de lésions spécifiques

Recherche de **carences associées** (vit B9, B12...) pourvoyeuses d'aphtes

Causes d'aphtose récurrente:

Local	Trauma
Systemic	HIV disease, cyclic neutropenia, UC, Crohn disease, gluten-sensitive enteropathy, Behçet disease FAPA (fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, adenitis), MAGIC (mouth and genital ulcers with inflamed cartilage)
Nutritional	Mineral and vitamin deficiencies (iron, zinc, folate, B1, B2, B6, B12)
Microbial	Herpes simplex virus, cytomegalovirus
Genetic	



Figure 1. Aphtose bipolaire chez une jeune femme atteinte de maladie de Crohn

2. Erythème noueux (1)

- Epidémiologie

- Plus fréquent au cours de la **MC : 6 à 15%** que dans RCH : 3 à 10 %
- Prédominance **féminine**

- Evolution

- Survient pendant la **première année d'évolution ++**
- **Souvent en période d'activité de la maladie**
- Possible évolution indépendante des signes digestifs et **peut les précéder**
- Récidive possible quelques semaines à quelques années après
- Non corrélée à la sévérité de la MICI mais à la **topographie colique pour la MC**

- Clinique

- **Le plus souvent typique** et s'accompagne d'arthrites
- Parfois formes particulières au cours des MC : peu d'éléments, atteinte unilatérale, localisation à la face postérieure des jambes et aux membres supérieurs (figure 2)



Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille



Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille

Figure 2. Erythèmes noueux chez une patiente atteinte de maladie de Crohn, localisation unilatérale sur la jambe et atteinte du dos de la main

2. Erythème noueux (2)

- Diagnostic différentiel

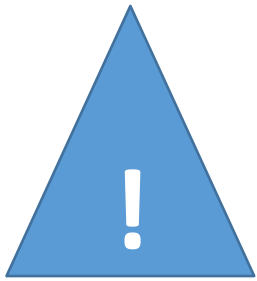
Syndrome d'hypersensibilité à l'azathioprine :

- lésions à type d'érythème noueux
- fièvre élevée
- importante neutrophilie
- image histologique de dermatose neutrophilique
- peut aussi mimer un syndrome de Sweet

→ Y penser si apparition des symptômes après introduction d'azathioprine. Résolutif à l'arrêt.

- Traitement

- Repos + traitement symptomatique + **traitement de la poussée digestive**
 - Si insuffisant : colchicine, corticoïdes, anti-TNF alpha
- (beaucoup d'autres traitements essayés dans la littérature)



Les MICI ne représentent qu'un faible pourcentage des étiologies des érythèmes noueux :
pas d'exploration intestinale systématique

Si manifestation digestive rechercher une MICI après avoir éliminé une infection intestinale (yersiniose, salmonellose, shigellose, *Campylobacter*...)

3. Dermatoses neutrophiliques

- Image histologique : infiltrat cutané neutrophilique (**épidermique, dermique ou hypodermique**) (Figure 3)
- Sensibilité aux anti-inflammatoires agissant sur les neutrophiles (corticoïdes, dapsons, colchicine)
- Association fréquente à des maladies systémiques
- Spectre continu anatomoclinique : associations, **formes de chevauchements et de passage entre les différentes entités**
- On parle de **maladie neutrophilique** lorsqu'il existe des localisations extra cutanées d'infiltrat neutrophilique

Classification anatomoclinique des dermatoses neutrophiliques.

Dermatoses neutrophiliques superficielles (épidermiques, pustuleuses)

Pustulose sous-cornée

Pemphigus IgA

Pustulose amicrobienne des plis

Pustuloses des colites inflammatoires, vasculites pustuleuses

Pyodermatite/pyostomatite

Psoriasis pustuleux

Acné fulminans

Autres pustuloses

Dermatoses neutrophiliques dermiques, en plaques

Syndrome de Sweet

Hidradénite eccrine neutrophilique

Erythema elevatum diutinum

Pyoderma gangrenosum végétant

Dermatose urticarienne neutrophilique

Lupus neutrophilique

Dermatoses neutrophiliques profondes

Pyoderma gangrenosum

Panniculites neutrophiliques

Abcès aseptiques

Syndromes PAPA, PASH, PAPASH

PAPA : *pyogenic arthritis, pyoderma gangrenosum, and acne* ; PASH : *pyoderma gangrenosum, acne, and suppurative hidradenitis* ; PAPASH : *pyoderma gangrenosum, acne, psoriasis, arthritis and suppurative hidradenitis*.

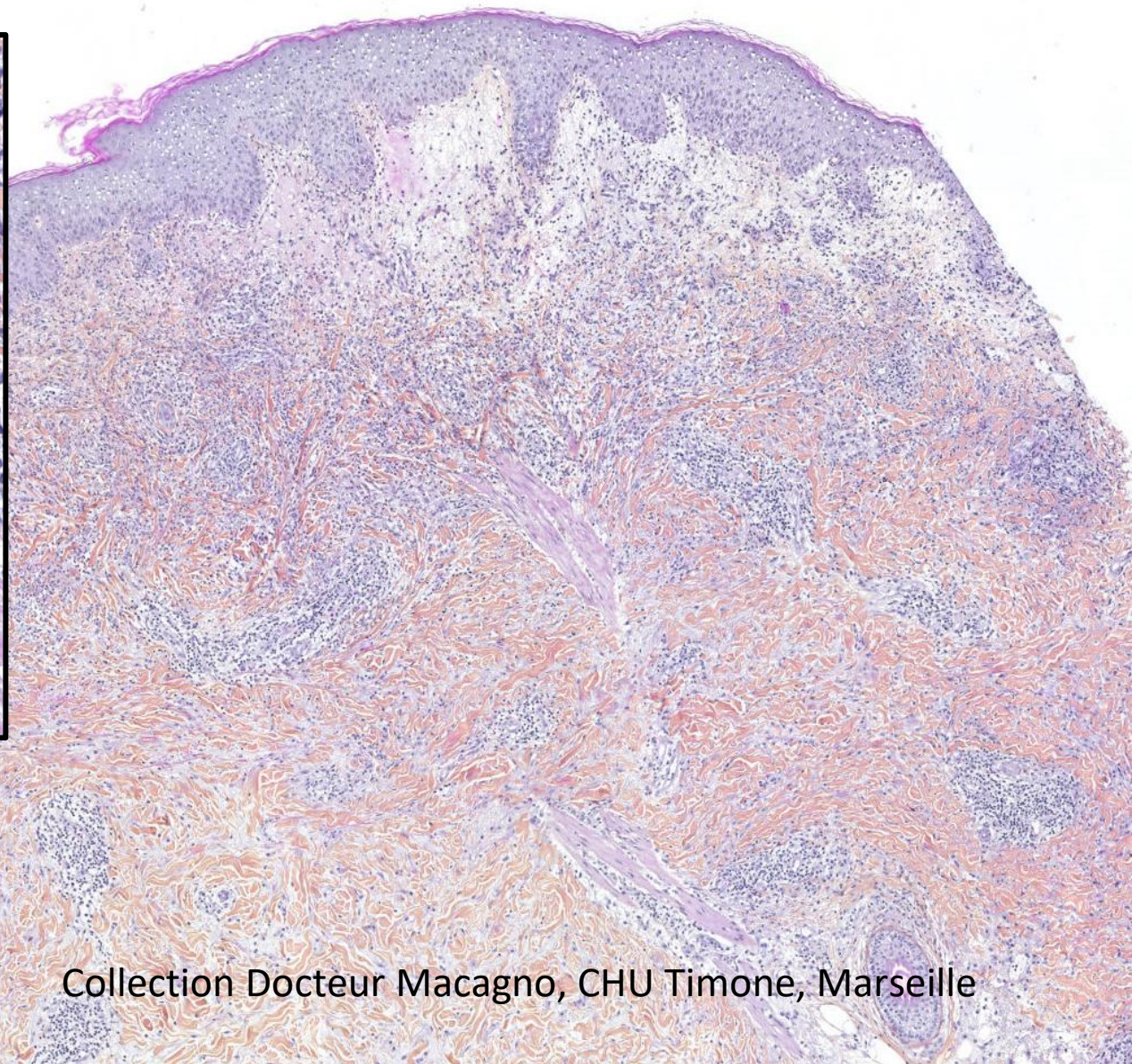
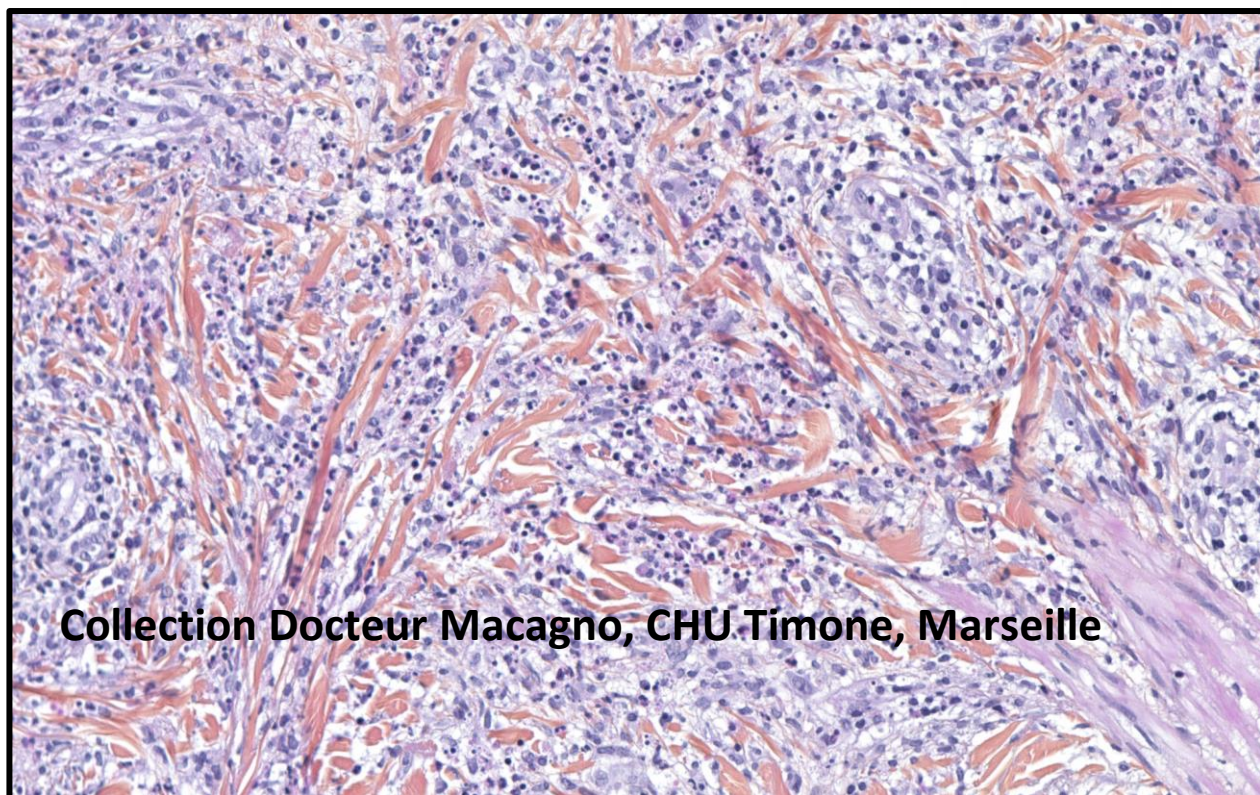


Figure 3. Histologie cutanée d'un syndrome de Sweet: infiltrat dermique de polynucléaires neutrophile
Grossissement X 5 et X20, coloration HPS

a. Pyoderma-gangrenosum (PG)

- Epidémiologie

- **1 à 3 % des MICI**
- MC avec atteinte pan-colique et RCH avec histoire familiale ++
- Non corrélé à la sévérité de la MICI
- Les MICI représentent la **première étiologie du PG : 20 à 30% des cas**

- Evolution

- Apparition **après une dizaine d'années d'évolution** de la MICI, **au cours d'une poussée ++**
- Souvent après un traumatisme (**phénomène de pathergie**)
- Peut précéder la symptomatologie digestive
- Récidivent dans un tiers des cas

- Clinique

- Lésions uniques ou multiples, **prédominant aux membres inférieurs** et parfois accompagnées de lésions muqueuses
- Début par une pustule ou un nodule, puis ulcération avec perte de substance centrifuge, avec bordure violacée inflammatoire mal limitée, creusée à sa partie interne par des pertuis purulents (Figures 4 et 5)
- Uvéite fréquemment associée

- La localisation péristomiale

- **10 % des cas**
- MC avec iléostomie ++ (Figures 6 et 7)
- En moyenne **deux mois après la réalisation de la stomie**
- Favorisé par les traumatismes de la peau péri stomiale et les antiseptiques iodés (pathergie à l'iode)
- Tableau d'**ulcère douleur d'extension rapide, réfractaire au traitement**
- Si doute diagnostic : biopsie → infiltrat de PNN

- Traitement

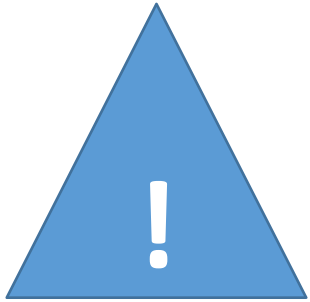
1. **Sevrage tabagique +++**

2. Soins locaux :
dermocorticoïdes ou inhibiteurs de calcineurine mélangés à des pâtes
Soins de stomie adaptés +++

3. Traitement systémiques :

- **Corticoïdes** oraux en première intention +/- cyclosporine
- **Anti-TNF alpha** en seconde intention (première dans certain cas)
- Anti IL12/23 et certolizumab efficaces dans la littérature

4. Chirurgies de la MICI sous jacente et **fermeture de la stomie** en cas de PG péristomiale



Exploration endoscopique systématique devant un PG :

- en l'absence d'étiologie hématologique ou rhumatologique
- si forme récidivante
- si signes digestifs
- si antécédent familial de MICI



Figure 4. Pyoderma gangrenosum de la jambe à un stade débutant



Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille

Figure 5. Pyoderma gangrenosum de la jambe



Figure 6. Pyoderma gangrenosum péristomial



Figure 7. Pyoderma gangrenosum péristomial

b. Syndrome de Sweet

- Epidémiologie
 - Association à la **RCH bien connue**
 - Association à la **MC rare** (50 cas dans la littérature, associé à une atteinte colique)
 - Prédominance féminine
- Evolution
 - Souvent **corrélée à une poussée** et peut révéler la maladie
 - Récidive très rare
- Clinique
 - **Habituellement typique**
 - Signes généraux : fièvre élevée, arthralgies
 - Papules ou plaques érythémateuses bien limitées à surface mamelonnées, en chaînes de montagnes +/- présence de pustules aux sommets ([Figures 8 à 11](#))
 - Visage, cou, face postéro externe des bras

Association fréquente avec : arthrites, atteintes oculaires et autres dermatoses des MICI

- Traitement
 - Traitement de la poussée digestive
 - Corticothérapie générale si forme sévère
 - Colchicine
 - Anti-TNF alpha pour les formes résistantes



Exploration digestive systématique devant un syndrome de Sweet après avoir éliminé une infection (yersiniose, salmonellose++)



Figure 8. Syndrome de Sweet



Figure 9. Syndrome de Sweet



Figure 10. Syndrome de Sweet



Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille

Figure 11. Dermatose neutrophiliques du dos des mains

c. Syndrome arthrocutané associé aux MICI

- Historique
Initialement décrit dans les chirurgies de l'obésité « **bowel-bypass syndrome** » (dérivations jéjuno-iléales, gastrectomisés) puis en l'absence de chirurgie dans les MICI
- Physiopathologie
Lié à une **pullulation bactérienne** dans l'anse borgne et la **formation de complexes immuns circulants**
- Epidémiologie
 - Rare
 - Plus fréquent au cours de la **rectocolite hémorragique**
- Evolution
 - **Parallèle** à l'affection digestive
 - Parfois révélateur de la MICI

- Clinique
 - Eruption cutanée : **pustules non folliculaires de 2 à 8 mm**, reposant sur une base érythémateuse, sur la face externe des membres supérieurs, la face d'extension des membres inférieurs, le tronc et le cuir chevelu (Figures 12 à 15)
 - Possible érythème noueux et panniculite
 - **Manifestations systémiques constantes** : fièvre, myalgies, polyarthralgies, arthrites périphériques asymétriques, non destructrices
 - Conjonctivite
- Diagnostics différentiels
 - Manifestations cutanées des septicémies
 - Maladie de Behçet
 - Autres dermatoses neutrophiliques : syndrome de Sweet, pyoderma gangrenosum...
- Traitement
 - Celui de la MICI, remise en continuité si anse borgne
 - En phase aiguë **corticothérapie générale ou dapsone**
 - **Antibiotiques** (quinolones ou métronidazole) souvent associés en début de traitement : agissent sur la pullulation bactérienne intestinale



Figure 12. Syndrome arthrocutané



Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille

Figure 13. Syndrome arthrocutané



Figure 14. Syndrome arthocutané



Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille

Figure 15. Syndrome arthocutané

d. La Pyostomatite–Pyodermite Végétante (PPV)

- Epidémiologie

- **Rare**
- **RCH > MC**

- Evolution

Associée dans 75 % des cas à une MICI

- Clinique

- **Pustules** de la muqueuse buccale, indolores, donnant un aspect très caractéristique en «**traces d'escargot**» par coalescence puis **des érosions à tendance végétantes** (Figures 16 et 18)
- Sur les **gencives, la face interne des joues, le palais et les lèvres**
- La langue et le plancher buccal sont respectés
- Localisations aux muqueuses génitales possibles mais exceptionnelles
- **50% association à des lésions pustuleuses et végétantes cutanées :**
Localisées sur le **scalp, grands plis ++** (figure 17)
Apparition simultanée ou secondairement

- Traitement
 - **Corticothérapie générale première intention**
 - Dapsone
 - Anti-TNF alpha
 - Autres immunosuppresseurs (MTX, cyclosporine, azathioprine...)
- Diagnostic différentiel
Pemphigus végétant (à noter faible positivité de l'IFD non spécifique possible dans la PPV)
- Histologie
Hyperplasie épithéliale
Possible acanthose discrète et focale
Infiltrat dermique superficiel à PNN et PNE,
Micro abcès intra épidermique et sub épithélial



Figure 16. Pyostomatite végétante.

A: Multiples pustules confluentes gengivales et buccales. B: érosion et croûtes labiales.



Clark LG et al. J Am Acad Dermatol. 2016;75:578-84.

Figure 17. Pyodermite végétante: présence de plaque érosives et croûteuses axillaires.

A



B



Figure 18. Pystomatite végétantes associées à des RCH
A. Lèvre inférieure eodémateuse avec présence de lésions veruqueuses
B. Multiples pustules et lésions croûteuses

e. Abcès aseptiques

- Epidémiologie
Exceptionnelle
- Clinique

Abcès sous-cutanés aseptiques :

- formes profondes de syndrome de Sweet (MC > RCH)
- Nodules ou placards sous-cutanés inflammatoires ou collections fluctuantes pseudo tumorales qui s'abcèdent et se fistulisent avec un écoulement purulent.

Abcès viscéraux :

- Au cours MC qu'ils peuvent révéler, voire précéder de plusieurs mois
- Localisations préférentielles spléniques, hépatiques ou ganglionnaires

- Traitement
 - Corticoïdes
 - Anti TNF-alpha

e. Autres dermatoses neutrophiliques

La pustulose sous-cornée de Sneddon-Wilkinson, l'érythema elevatum diutinum et la pustulose à IgA intraépidermique ont également été observés au cours des deux types de MICI.

4. Vascularites

- Epidémiologie

Rares au cours des MICI

- Vascularite leucocytoclasique superficielle avec ou sans IgA

Survient au cours des poussées de la maladie digestive, plutôt **la RCH**

- Vascularite granulomateuse profonde ou **périartérite noueuse cutanée**

- Nodules sous cutanés inflammatoires, lésions purpuriques et livédoïdes avec myalgies, arthralgies, neuropathie périphérique (Figure 19)
- Au cours de **MICI anciennes**, essentiellement des **MC**
- Evolution **indépendante de l'atteinte digestive**



Biopsie pour éliminer une maladie de Crohn « métastatique »



Figure 19. Vascularite : nodules profonds inflammatoires et ulcérés

III- Dermatoses spécifiques

- Rarement corrélées à l'activité de la maladie digestive
- **Ne concernent que la maladie de Crohn**
- **Grand polymorphisme**, diagnostic difficile, nombreux diagnostics différentiels
- Sont définies par un aspect **histologique identique à celui retrouvé au niveau intestinal**



Le granulome gigantocellulaire sans nécrose caséuse n'étant trouvé que dans **un tiers des cas** toujours demander **d'user le bloc de biopsie à sa recherche !!** (Figure 20)

2 types de lésions:

- **Par contiguïté** : région anopérinéale, pérostomiale et orofaciale
- **Métastatiques** (à distance du tube digestif) : rare, génitales et cutanées

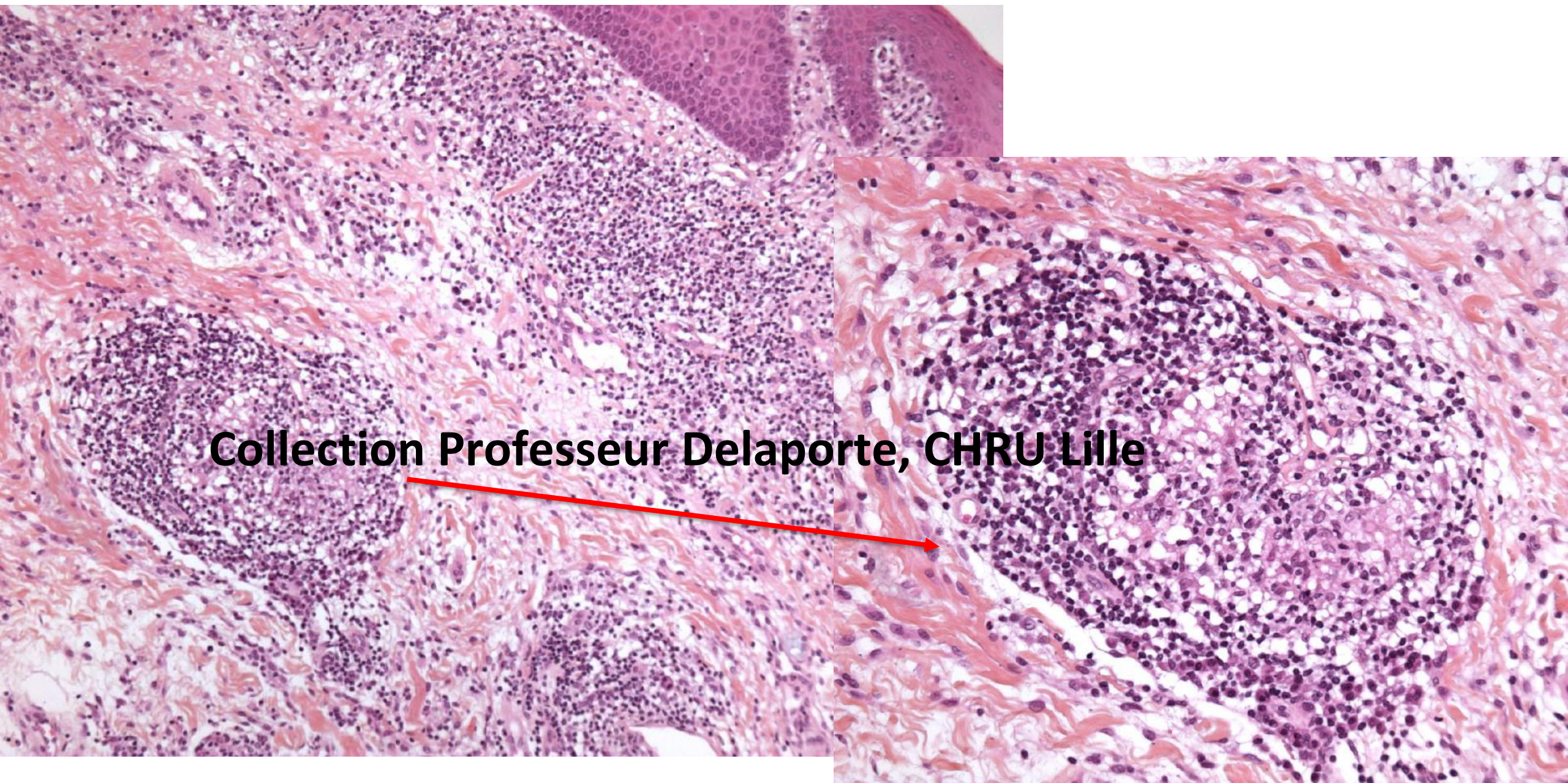


Figure 20. Granulome gigantomaculaire sans nécrose caséuse intra dermique

1. Lésions anopérinéales

- Epidémiologie:
 - **Les plus fréquentes des manifestations** cutanéomuqueuses de la MC : **35 à 40 %**
 - Associées à l'atteinte colique
- Evolution:
 - **Précèdent les signes digestifs dans 8 à 30 % des cas**
 - Evolution par poussées et rémissions
 - Indépendantes de l'activité intestinale

- Cliniques

- Fissures périanales plus larges que les fissures banales
- Lésions végétantes à type de pseudomarisques œdémateuses (Figure 21 et 22)
- Ulcérations linéaires et profondes en « coup de couteau »
- Ulcérations creusantes pouvant entraîner une destruction du sphincter anal
- Abscesses se compliquant de fistules anales, périnéales ou rectovaginales

- Complications

Carcinomes épidermoïdes



surveillance clinique régulière

- Diagnostic différentiel

Maladies de Verneuil



Figure 21. Lésions végétantes à type de pseudomarkings œdémateuses et fissures péri anales



Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille

Figure 22. Lésions végétantes à type de pseudomarisques œdémateuses

2. Lésions génitales

- Epidémiologie

- Maladie de Crohn colique ou colorectale **connue depuis plusieurs années**
- Le plus souvent **associées aux atteintes anopérinéales**
- Les localisations **masculines sont exceptionnelles**

- Evolution

Peuvent précéder les manifestations intestinales

- Clinique

- Ulcérations linéaires vulvaires en «**en coup de couteau**» (Figure 23 et 24)
- **Œdème labial induré douloureux**, souvent asymétrique (Figure 25)
- Œdème scrotal et/ou pénien
- Phimosis serré acquis
- Ulcérations chancriformes ou linéaires
- Fistules (Figure 26)



Figure 23. Ulcérations linéaires profondes en « coup de couteau »



Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille

Figure 24. Ulcérations linéaires profondes en « coup de couteau »



Figure 25. Œdème vulvaire asymétrique



Figure 26. Fistules vulvaires sur maladie de Crohn

Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille

3. Lésions orofaciales

- Cliniques polymorphes ++
 - **Ulcérations linéaires** des sillons gingivogugaux (Figure 27A)
 - Ulcérations aphtoïdes
 - **Lésions polypoïdes** de la muqueuse vestibulaire, jugale ou labiale (Figure 27B et 31B)
 - Gingivite hypertrophique (Figure 28)
 - Hyperplasie œdémateuse et fissurée de la face interne des joues réalisant un aspect en «pavé» (**cobblestone**) (Figure 29B)
 - Chéilite granulomateuse (Figure 29A, 30 et 31A)



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

*Chéilite granulomateuse

- Evolution
 - **Episodique** au début puis devient **permanent**
 - **Souvent précoce** et peut précéder de plusieurs années les manifestations intestinales surtout chez l'enfant
- Clinique

Oedème induré d'une ou des deux lèvres, **asymétrique, fissuraire + perlèche**
- Diagnostic différentiel
 - Autres granulomatoses orofaciales comme la sarcoïdose...
 - Réaction allergiques (cannelle, benzoate...)
- Traitement
 - Tacrolimus topique, injection de corticoïdes
 - Immunosuppresseurs
 - Anti-TNF



Figure 27. A : Ulcérations linéaires des sillons gingivojuxaux. B: Lésions polypoïdes de la muqueuse vestibulaire et ulcérations



Figure 28. Chéilite granulomateuse asymétrique fissuraire + perlèche + hypertrophie gingivale

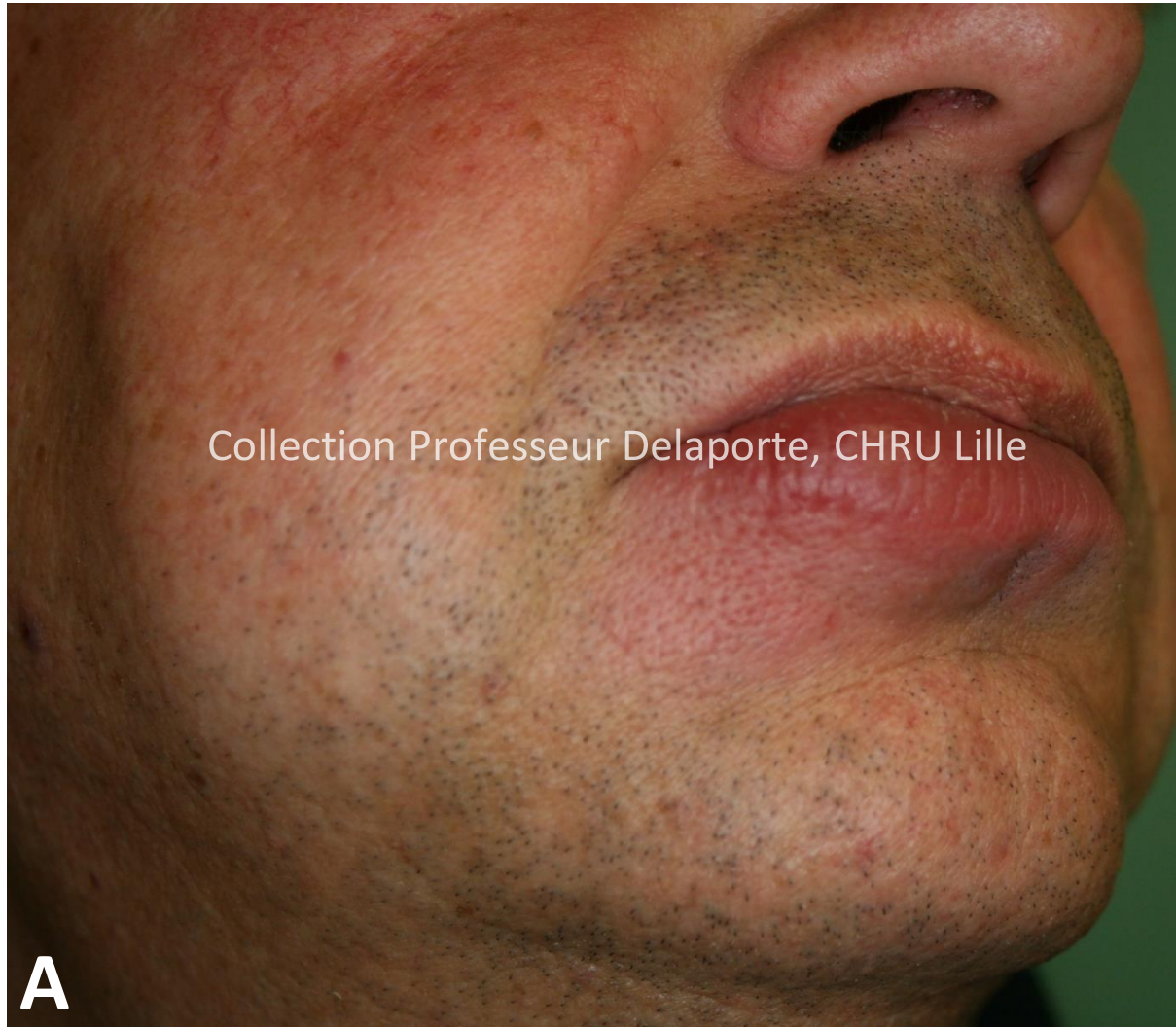


Figure 29. A: Chéilite granulomateuse asymétrique + extension à la peau adjacente. B : Hyperplasie œdémateuse et fissurée de la face interne des joues réalisant un aspect en «pavé»



Figure 30. Chéilite granulomateuse asymétrique



Figure 31. A: Chéilite granulomateuse et perlèches B:lésions polypoïdes de la muqueuse vestibulaire et perlèche

4. Lésions cutanées métastatiques

- Epidémiologie
Rare
- Evolution
 - MC connue depuis de nombreuses années et quiescente
 - Localisations métastatiques inaugurales exceptionnellement
- Clinique diagnostic difficile car **grand polymorphisme clinique**
 - Erythème facial
 - Nodules acnéiformes
 - Pseudoérysipèle
 - Intertrigo
 - Lésions nodulaires
 - Plaques érythémateuses indurées parfois ulcérées

- Traitement des lésions spécifiques:
 - **Difficile et non codifié**
 - **Sevrage tabagique +++**

Traitements systémiques :

- **Corticoïdes** (intra-lésionnel, topiques ou per os)
- **Antibiotiques** (métronidazole, cyclines, macrolides)
- Sulfasalazine
- Immunosuppresseurs (azathioprine, méthotrexate et ciclosporine)
- **Anti-TNF** : efficace pour lésions corticorésistantes, mais récidive à l'arrêt nécessitant l'adjonction d'autres molécules
- Le thalidomide (activité anti-TNF) et la photochimiothérapie extracorporelle également utilisés

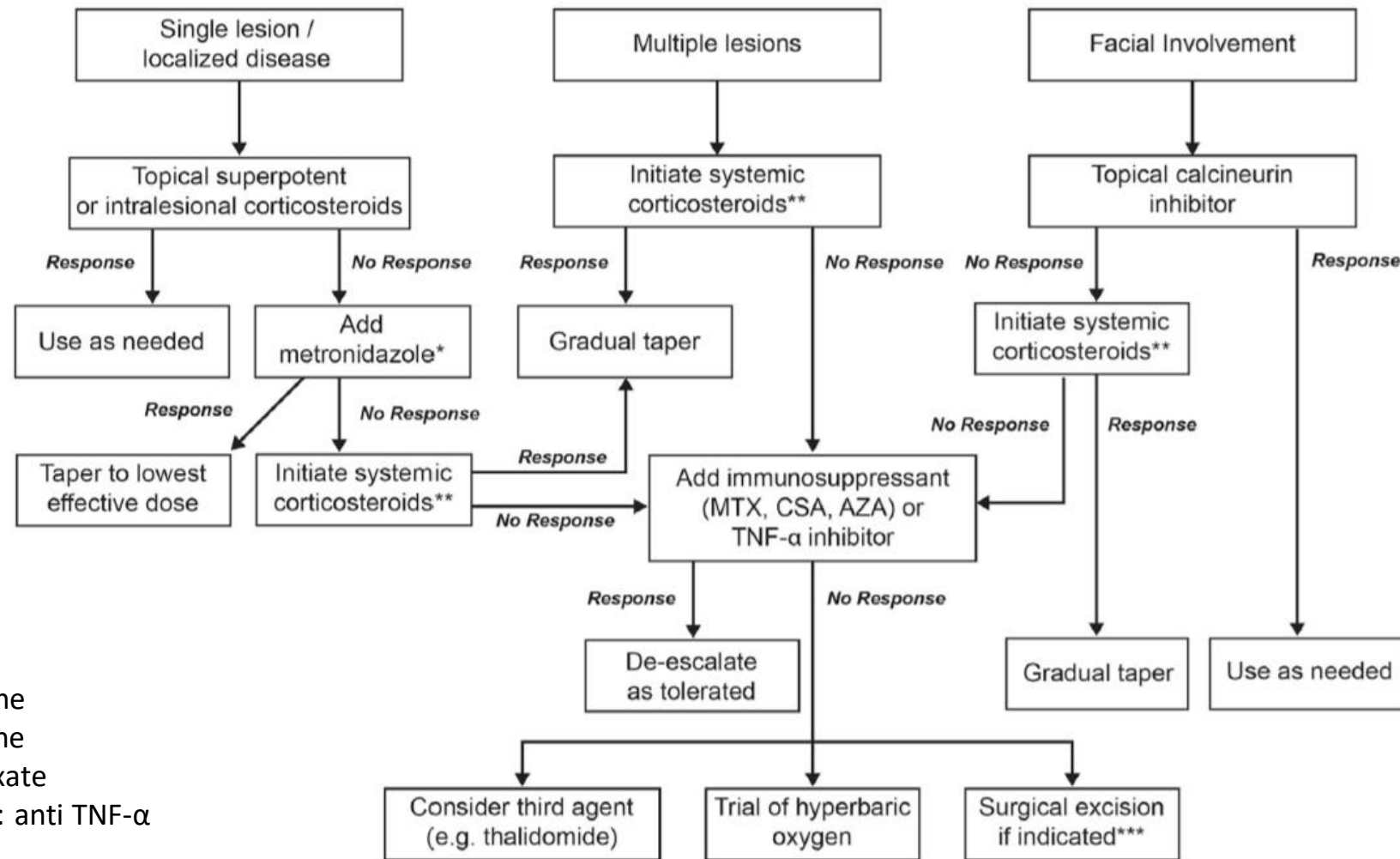
Chirurgie : risque de récidive ++

- Evaluation en concertation pluridisciplinaires avec proctologues, radiologues et chirurgiens pour les lésions périnéales complexes
- Excision chirurgicale en cas de lésion unique de petite taille

→ Escalade thérapeutique en fonction de la sévérité des lésions et de l'activité de la MC sous jacente

Algorithme de prise en charge des lésions de Crohn métastatiques proposé par Kurtzman et al

Therapeutic Approach to Metastatic Crohn's Disease



* 800-1500mg/day. At least 4 months of consecutive therapy is recommended before consideration of treatment failure.

** Typical starting regimen is prednisolone 30mg/day. If ≥3 months of therapy is anticipated, periodic assessment for risk of osteoporosis and appropriate prophylactic therapy may be warranted.

*** Most common indication is refractory genital MCD.

IV- Dermatoses carentielles

- Plus rares au cours de la RCH que dans la MC
- Liées au syndrome de malabsorption
- Les carences sont globales ou sélectives (vitamines B, C, D, folates, fer, protides, acides gras essentiels, zinc...)

V- Autres manifestations

1. Complications des stomies
2. Hippocratismes digital
3. Dermatoses associées

1. Complications des stomies

- Epidémiologie
 - **Fréquentes** surtout en cas d'iléostomies
 - **Altération de la qualité de vie ++**

- Etiologies

Dermatoses préexistantes

- Eczéma
 - psoriasis
- (autoentretenues par phénomène de Koebner)

Lésions précoces

- Pyoderma gangrenosum
- Fistule entérocutanée
- Hématome surinfecté

Dermatoses tardives et chroniques

- Lésions spécifiques (maladies de Crohn péristomiales)
- Dermite irritatives ou caustiques
- Surinfections bactériennes ou fongiques
- Dermatites de contact vraies : rares (épidermotests)
- Pathomimie

- Traitement **Difficile +++**

Réaliser **culture bactérienne** et **biopsie** cutanée si doute diagnostic

Soins locaux

Aide infirmière stomathérapeute...

2. Hippocratisme digital

Fréquent

- 30% des maladies de Crohn
- 10% des rectocolites hémorragiques

3. Dermatoses inflammatoires associées

- Evoluent **indépendamment des poussées digestives**
- L'association aux MICI est sous-tendue par des **mécanisme physiopathologiques communs** :
 - Déterminisme auto-immun
 - Terrain génétique
 - Lien avec anomalie du microbiote
 - Facteurs de risques communs (tabac, obésité...)
- Les plus fréquentes sont le **psoriasis, la maladie de Verneuil et l'épidermolyse bulleuse acquise**
- D'autres maladies inflammatoires et auto immunes ont également été décrites comme associées :
 - Dermatose à IgA linéaire**, pemphigus, PB, Vitiligo, Pelade, Lupus érythémateux, Sclérodermie, Lichen, Polychondrite, Syndrome de Gougerot-Sjögren

a. Psoriasis

- Physiopathologie

Maladie inflammatoire à médiation immune qui partage ses mécanismes physiopathogéniques avec les MICI :

- Effecteurs de l'immunité innée
- Immunité adaptative avec la **voie d'activation TH1/TH17**
- Des prédispositions génétiques (PSORS1, IBD5, locus 6p21...)
- Facteurs environnementaux (tabagisme, infections bactériennes, ...)

- Epidémiologie

- **Risque de psoriasis multiplié environ par 2** chez les patients atteints de RCH et la MC / population générale
- Prévalence du psoriasis : **3,6% dans la MC** et **2,8% dans la RCH**
- Plus fréquent aussi chez les apparentés au premier degré des patients atteints de MICI

- Clinique

Psoriasis vulgaire le plus souvent (Figure 32)

Evolution indépendante des poussées digestives



Figure 32. Psoriasis en plaque chez un patient atteint de maladie de MICI

b. Maladie de Verneuil (MV)

- Épidémiologie

- Prévalence des MICI de 3,3% dans la MV
- **5,6 fois plus de chance de développer une MICI dans cette population**
- Également décrite chez les parents du premier degré

- Physiopathologie

Maladie inflammatoire à médiation immune avec mécanismes physiopathologiques communs :

- Une dérégulation de l'immunité innée
- Susceptibilités génétiques communes (SULT1B1, SULT1E1)
- La voie d'activation cytokinique Th17
- Facteurs de risque communs : tabagisme et obésité

- Clinique

La MC et la MV sont toutes deux **sévères** quand elles sont associées : **60 % de stade 3 de Hurley** ([Figure 33 et 34](#))

- Diagnostic différentiel avec localisation périnéale de MC

- Caractère superficiel des lésions
- Absence de communication avec le canal anal
- Présence de comédons
- Atteinte des aisselles
- Absence de récurrence après traitement chirurgical

- Traitement

- **anti-TNF** (dont la posologie doit être doublée pour être efficace)
- **chirurgie** nécessaire dans plus de 60 % des cas



Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille

Figure 33. Maladie de Verneuil chez un patient ayant une maladie de Crohn



Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille

Figure 34. Maladie de Verneuil chez un patient ayant une maladie de Crohn

c. Epidermolyse bulleuse acquise

- Épidémiologie

- **Associée à une MICI dans 30 % des cas**, MC > RCH → réalisation d'un **bilan digestif chez tout malade atteint d'EBA**
- Précède la découverte de la MICI dans environ la moitié des cas

- Évolution

Indépendante de la MICI

- Clinique (Figure 35)

- fragilité cutanéomuqueuse
- **bulles des zones de frottements**, provoquées par des traumatismes minimes
- cicatrices atrophiques avec présence de nombreux **grains de milium**
- **dystrophie unguéale**

- Traitement difficile, très souvent corticorésistante



Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille



Collection Professeur Delaporte, CHRU Lille

Figure 35. Epidermolyse bulleuse acquise

Résumé: indication de coloscopie devant des signes cutanés évoquant une MICI

	Antécédent familial de MICI	Signes fonctionnels digestifs	Lésions périanales (fissures, pseudomarisques)	Lésions chroniques de la muqueuse buccale (ulcérations aphtoïdes, macrochéilite...)	Absence de signe clinique et biologique
Aphtose chronique	+	+	+		-
Erythème noueux	+	+ après élimination infection intestinale	+	+	+ si absence d'infection streptococcique et de sarcoïdose
Pyoderma gangrenosum	+	+	+	+	+ si pas de pathologie hémato/rhumato + si récive
Syndrome de Sweet	+	+ après élimination infection intestinale	+	+	-
Syndrome arthrocutané	Recherche systématique				
Pyostomatite végétante	Recherche systématique				
Vasculite leucocytoclasique	-	+ (si persistance des signes digestifs)	+	+	-
Ulcérations linéaires anogénitales en « coup de couteau »	Recherche de maladie de Crohn même en l'absence de granulome à l'examen histologique de la biopsie cutanée				
Macrochéilite	+	+	+		-
Epidermolyse bulleuse acquise	Recherche systématiquement de maladie de Crohn				

VI- Bibliographie

- Delaporte E, Piette F. Peau et affections du tube digestif. EMC – Dermatologie 2015; 10(4):1-12 [Article 98-876-A-10].
- Seneschal J. Manifestations dermatologiques au cours des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin. FMC-HGE. [cité 8 avr 2020]. Disponible sur: https://www.fmcgastro.org/textes-postus/no-postu_year/manifestations-dermatologiques-au-cours-des-maladies-inflammatoires-chroniques-de-lintestin/
- Annese V. A Review of Extraintestinal Manifestations and Complications of Inflammatory Bowel Disease. Saudi J Med Med Sci. août 2019;7(2):66-73.
- Iida T, Hida T, Matsuura M, Uhara H, Nakase H. Current clinical issue of skin lesions in patients with inflammatory bowel disease. Clin J Gastroenterol. déc 2019;12(6):501-10.
- Greuter T, Vavricka SR. Extraintestinal manifestations in inflammatory bowel disease - epidemiology, genetics, and pathogenesis. Expert Rev Gastroenterol Hepatol. avr 2019;13(4):307-17.
- Greuter T, Navarini A, Vavricka SR. Skin Manifestations of Inflammatory Bowel Disease. Clin Rev Allergy Immunol. déc 2017;53(3):413-27.
- Timani S, Mutasim DF. Skin manifestations of inflammatory bowel disease. Clin Dermatol. mai 2008;26(3):265-73.
- Thrash B, Patel M, Shah KR, Boland CR, Menter A. Cutaneous manifestations of gastrointestinal disease. J Am Acad Dermatol. févr 2013;68(2):211.e1-211.e33.
- Vavricka SR, Gubler M, Gantenbein C, Spoerri M, Froehlich F, Seibold F, et al. Anti-TNF Treatment for Extraintestinal Manifestations of Inflammatory Bowel Disease in the Swiss IBD Cohort Study: Inflamm Bowel Dis. juill 2017;23(7):1174-81.

- Fleisher M, Marsal J, Lee SD, Frado LE, Parian A, Korelitz BI, et al. Effects of Vedolizumab Therapy on Extraintestinal Manifestations in Inflammatory Bowel Disease. *Dig Dis Sci*. 2018;63(4):825-33.
- Pellicer Z, Santiago JM, Rodriguez A, Alonso V, Antón R, Bosca MM. Management of cutaneous disorders related to inflammatory bowel disease. *Ann Gastroenterol*. 2012;25(1):21-6.
- Clayton TH, Walker BP, Stables GI. Treatment of chronic erythema nodosum with infliximab. *Clin Exp Dermatol*. nov 2006;31(6):823-4.
- Quin A, Kane S, Ulitsky O. A case of fistulizing Crohn's disease and erythema nodosum managed with adalimumab. *Nat Clin Pract Gastroenterol Hepatol*. mai 2008;5(5):278-81.
- de Risi-Pugliese T, Seksik P, Bouaziz J-D, Chasset F, Moguelet P, Gornet J-M, et al. Ustekinumab treatment for neutrophilic dermatoses associated with Crohn's disease: A multicenter retrospective study. *J Am Acad Dermatol*. mars 2019;80(3):781-4.
- Vignon-Pennamen M-D, Wallach D. Dermatoses neutrophiliques. *EMC-Dermatologie* 2016;11(2):1-9 [Article 98-540-A-10].
- Bidinger JJ, Sky K, Battafarano DF, Henning JS. The cutaneous and systemic manifestations of azathioprine hypersensitivity syndrome. *J Am Acad Dermatol*. juill 2011;65(1):184-91.
- de Fonclare A-L, Khosrotehrani K, Aractingi S, Duriez P, Cosnes J, Beaugerie L. Erythema nodosum-like eruption as a manifestation of azathioprine hypersensitivity in patients with inflammatory bowel disease. *Arch Dermatol*. juin 2007;143(6):744-8.
- Argüelles-Arias F, Castro-Laria L, Lobatón T, Aguas-Peris M, Rojas-Feria M, Barreiro-de Acosta M, et al. Characteristics and treatment of pyoderma gangrenosum in inflammatory bowel disease. *Dig Dis Sci*. oct 2013;58(10):2949-54.
- Weizman AV, Huang B, Targan S, Dubinsky M, Fleshner P, Kaur M, et al. Pyoderma Gangrenosum among Patients with Inflammatory Bowel Disease: A Descriptive Cohort Study. *J Cutan Med Surg*. avr 2015;19(2):125-31.

- Afifi L, Sanchez IM, Wallace MM, Braswell SF, Ortega-Loayza AG, Shinkai K. Diagnosis and management of peristomal pyoderma gangrenosum: A systematic review. *J Am Acad Dermatol.* juin 2018;78(6):1195-1204.e1.
- Barbosa NS, Tolkachjov SN, el-Azhary RA, Davis MDP, Camilleri MJ, McEvoy MT, et al. Clinical features, causes, treatments, and outcomes of peristomal pyoderma gangrenosum (PPG) in 44 patients: The Mayo Clinic experience, 1996 through 2013. *J Am Acad Dermatol.* 1 nov 2016;75(5):931-9.
- Low ZM, Mar A. Treatment of severe recalcitrant pyoderma gangrenosum with ustekinumab. *Australas J Dermatol.* 2018;59(2):131-4.
- Ali M, Duerksen DR. Ulcerative colitis and Sweet's syndrome: a case report and review of the literature. *Can J Gastroenterol J Can Gastroenterol.* mars 2008;22(3):296-8.
- Catalán-Serra I, Martín-Moraleda L, Navarro-López L, Gil-Borrás R, Pont-Sanjuán V, Ferrando-Marco J, et al. Crohn's disease and Sweet's syndrome: an uncommon association. *Rev Espanola Enfermedades Dig Organo Of Soc Espanola Patol Dig.* mai 2010;102(5):331-7.
- Lopes Caçola R, Soares M, Cardoso C, Furtado A. Sweet's syndrome complicating ulcerative colitis: a rare association. *BMJ Case Rep.* 20 janv 2016;2016.
- Lima C dos S, Pinto RDB, Góes HF de O, Salles S de AN, Vilar EAG, Lima C dos S. Sweet's syndrome associated with Crohn's disease. *An Bras Dermatol.* mars 2017;92(2):263-5.
- Alfurayh N, Alhumidi A, Alkeraye S. Pyodermatitis vegetans responding to rifampicin and clindamycin. *JAAD Case Rep.* déc 2019;5(12):1078-80.
- Dodd EM, Howard JR, Dulaney ED, Rosenthal SI, Wanna MR, Farah RS. Pyodermatitis-pyostomatitis vegetans associated with asymptomatic inflammatory bowel disease. *Int J Dermatol.* 2017;56(12):1457-9.
- Nico MMS, Hussein TP, Aoki V, Lourenço SV. Pyostomatitis vegetans and its relation to inflammatory bowel disease, pyoderma gangrenosum, pyodermatitis vegetans, and pemphigus. *J Oral Pathol Med Off Publ Int Assoc Oral Pathol Am Acad Oral Pathol.* sept 2012;41(8):584-8.

- Clark LG, Tolkachjov SN, Bridges AG, Camilleri MJ. Pyostomatitis vegetans (PSV)-pyodermatitis vegetans (PDV): A clinicopathologic study of 7 cases at a tertiary referral center. *J Am Acad Dermatol.* 1 sept 2016;75(3):578-84.
- Ashchyan HJ, Nelson CA, Stephen S, James WD, Micheletti RG, Rosenbach M. Neutrophilic dermatoses: Pyoderma gangrenosum and other bowel- and arthritis-associated neutrophilic dermatoses. *J Am Acad Dermatol.* déc 2018;79(6):1009-22.
- Kurtzman DJB, Jones T, Lian F, Peng LS. Metastatic Crohn's disease: a review and approach to therapy. *J Am Acad Dermatol.* oct 2014;71(4):804-13.
- Bender-Heine A, Grantham JT, Zaslau S, Jansen R. Metastatic Crohn disease: a review of dermatologic manifestations and treatment. *Cutis.* juin 2017;99(6):E33-40
- Bouchard D, Abramowitz L, Bouguen G, Brochard C, Dabadie A, de Parades V, et al. Anoperineal lesions in Crohn's disease: French recommendations for clinical practice. *Tech Coloproctology.* sept 2017;21(9):683-91.
- Barret M, de Parades V, Battistella M, Sokol H, Lemarchand N, Marteau P. Crohn's disease of the vulva. *J Crohns Colitis.* juill 2014;8(7):563-70.
- Alexakis C, Gordon K, Mellor R, Chong H, Mortimer P, Pollok R. Ano-genital Granulomatosis and Crohn's Disease: A Case Series of Males Presenting with Genital Lymphoedema. *J Crohns Colitis.* 1 avr 2017;11(4):454-9.
- Dederichs F, Iesalnieks I, Sladek M, Tzivinikos C, Hansen R, Muñoz C, et al. Genital Granulomatosis in Male and Female Patients With Crohn's Disease: Clinical Presentation and Treatment Outcomes. *J Crohns Colitis.* 24 janv 2018;12(2):197-203.
- Campbell H, Escudier M, Patel P, Nunes C, Elliott TR, Barnard K, et al. Distinguishing orofacial granulomatosis from crohn's disease: two separate disease entities? *Inflamm Bowel Dis.* oct 2011;17(10):2109-15.
- Hullah EA, Escudier MP. The mouth in inflammatory bowel disease and aspects of orofacial granulomatosis. *Periodontol 2000.* 2019;80(1):61-76.
- Lauritano D, Boccalari E, Di Stasio D, Della Vella F, Carinci F, Lucchese A, et al. Prevalence of Oral Lesions and Correlation with Intestinal Symptoms of Inflammatory Bowel Disease: A Systematic Review. *Diagn Basel Switz.* 15 2019;9(3).
- Katsanos KH, Torres J, Roda G, Brygo A, Delaporte E, Colombel J-F. Review article: non-malignant oral manifestations in inflammatory bowel diseases. *Aliment Pharmacol Ther.* juill 2015;42(1):40-60.
- Gubatan J, Chou ND, Nielsen OH, Moss AC. Systematic review with meta-analysis: association of vitamin D status with clinical outcomes in adult patients with inflammatory bowel disease. *Aliment Pharmacol Ther.* déc 2019;50(11-12):1146-58.
- Alinaghi F, Tekin HG, Burisch J, Wu JJ, Thyssen JP, Egeberg A. Global prevalence and bidirectional association between psoriasis and inflammatory bowel disease - A systematic review and meta-analysis. *J Crohns Colitis.* 30 août 2019;
- Cohen AD, Dreiherr J, Birkenfeld S. Psoriasis associated with ulcerative colitis and Crohn's disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol JEADV.* mai 2009;23(5):561-5.

- Delaporte E. Psoriasis et maladies inflammatoires du tube digestif. Ann Dermatol Vénéréologie. avr 2012;139:S46-52.
- Fu Y, Lee C-H, Chi C-C. Association of Psoriasis With Inflammatory Bowel Disease: A Systematic Review and Meta-analysis. JAMA Dermatol. 01 2018;154(12):1417-23.
- Chen W-T, Chi C-C. Association of Hidradenitis Suppurativa With Inflammatory Bowel Disease: A Systematic Review and Meta-analysis. JAMA Dermatol. 10 juill 2019;
- Kamal N, Cohen BL, Buche S, Delaporte E, Colombel J-F. Features of Patients With Crohn's Disease and Hidradenitis Suppurativa. Clin Gastroenterol Hepatol Off Clin Pract J Am Gastroenterol Assoc. janv 2016;14(1):71-9.
- Deckers IE, Benhadou F, Koldijk MJ, del Marmol V, Horváth B, Boer J, et al. Inflammatory bowel disease is associated with hidradenitis suppurativa: Results from a multicenter cross-sectional study. J Am Acad Dermatol. 1 janv 2017;76(1):49-53.
- Lukach AJ, Saul MI, Ferris LK, Swoger JM. Risk Factors for Hidradenitis Suppurativa in Patients with Inflammatory Bowel Disease. Dig Dis Sci. mars 2018;63(3):755-60.
- Yamada S, Makino T, Jinnin M, Sakai K, Fukushima S, Inoue Y, et al. Association of linear IgA bullous disease with ulcerative colitis: a case of successful treatment with infliximab. Dermatol Basel Switz. 2013;227(4):295-8.
- Shipman AR, Reddy H, Wojnarowska F. Association between the subepidermal autoimmune blistering diseases linear IgA disease and the pemphigoid group and inflammatory bowel disease: two case reports and literature review. Clin Exp Dermatol. 2012;37(5):461-8.
- Reddy H, Shipman AR, Wojnarowska F. Epidermolysis bullosa acquisita and inflammatory bowel disease: a review of the literature. Clin Exp Dermatol. avr 2013;38(3):225-9; quiz 229-30.