

ERYTHEMA ELEVATUM DIUTINUM

INTRODUCTION

- Vascularite des petits vaisseaux classée dans les dermatoses neutrophiliques
- Dermatose très rare, particulière par sa chronicité
- Physiopathologie peu connue
- Association fréquente avec le VIH, gammapathie monoclonale, connectivites

EPIDÉMIOLOGIE

- Très rare (prévalence?)
- Survient en général entre 40 et 60 ans
- De manière plus précoce chez les patients séropositifs pour le VIH
- Sexe ration non connu mais touche les 2 sexes
- Semble toucher toutes les ethnies

PHYSIOPATHOLOGIE

Mal connue

- Rôle des dépôts de complexes immuns dans les vaisseaux avec activation de la cascade du complément ? (Réaction immunologique secondaire à une réponse antigénique ?)
- Rôle des ANCA retrouvés chez certains patients ?
- Anomalie de la fonction des PNN ?

CLINIQUE : MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUE

- **Lésions cutanées**
 - Multiples
 - Papulo-nodulaires, inflammatoires
 - Fermes
 - Couleur rouge-brun ou rouge
 - Disposition symétrique : face extension des articulations (dos des mains, coudes, genoux, parfois chevilles ou fesses)
 - Confluence des lésions en placard possible parfois bulleux avec ulcération secondaire et coloration violacée
 - Evolution des lésions par poussée puis vers la chronicité avec persistance des éléments initiaux qui deviennent durs fibreux et prennent une coloration jaunâtre ou brune
- **Lésions muqueuses (rare)** ulcères buccaux et digitaux rapportés



Photos Pr Philippe Berbis, dermatologie Hôpital Nord Marseille

CLINIQUE : MANIFESTATIONS EXTRA-CUTANÉES

- **Rares manifestations extra cutanées**
 - Arthalgies
 - Quelques cas d'atteinte ophtalmologique (kératites, uvéites, sclérites, dégénérescence cornéenne)
 - Pas de fièvre habituellement

ASSOCIATIONS

- **Infections**

- Plusieurs cas rapportés d'association avec le VIH dont certains avec un taux de $CD4 < 200 \text{ mm}^3$ (attention ! diagnostic différentiel avec l'angiomatose bacillaire ou les nodules de Kaposi dans le contexte d'immunodépression)
- Plusieurs cas rapportés d'association avec des infections bactériennes notamment liées au streptocoque

➡ Souligne l'hypothèse de l'apparition des lésions secondairement à une réaction immunologique liée aux complexes immuns déclenchée par un stimuli antigénique

➡ Faire sérologie VIH systématiquement

ASSOCIATIONS

- **Maladies inflammatoires**, quelques cas rapportés associés à :
 - Spondylarthrite ankylosante
 - MICI
 - Connectivites : dermatomyosite, lupus erythémateux systémique

➡ Profil immunologique lors du bilan initial : ACAN, ANCA, compléments, cryoglobulinémie, facteur rhumatoïde, SAPL, DOT myosite

(A noter présence de stigmate d'immunité dans certains cas sans pathologie auto-immune associée)

ASSOCIATIONS

- **Néoplasie**

- Plusieurs cas rapportés d'association avec des gammopathies monoclonales principalement à IgA
- Lymphomes
- Syndrome myéodysplasique
- Cancer solide (1 cas rapporté associé à un cancer du sein)

➡ Donc faire NFS et électrophorèse des protéines plasmatiques au minimum

➡ Bilan néoplasique plus large si pas d'orientation à la recherche de cancer solide mais association plus rare : scanner TAP, PSA, mammographie...

HISTOLOGIE

- Vascularite leucocytoclasique associée à un infiltrat inflammatoire neutrophilique et à des dépôts de fibrine intra et périvasculaire dans le derme superficiel et moyen
- Lésions xanthomisées = cholestérolose intra- plutôt qu'extracellulaire
- Evolution vers la fibrose
- Un granulome est parfois présent sur l'histologie cutanée ce qui peut induire une confusion avec la maladie de Wegener ou de Churg et Strauss
- IF : dépôts péri et intravasculaire de complément ou d'immunoglobuline de façon inconstante et souvent négative

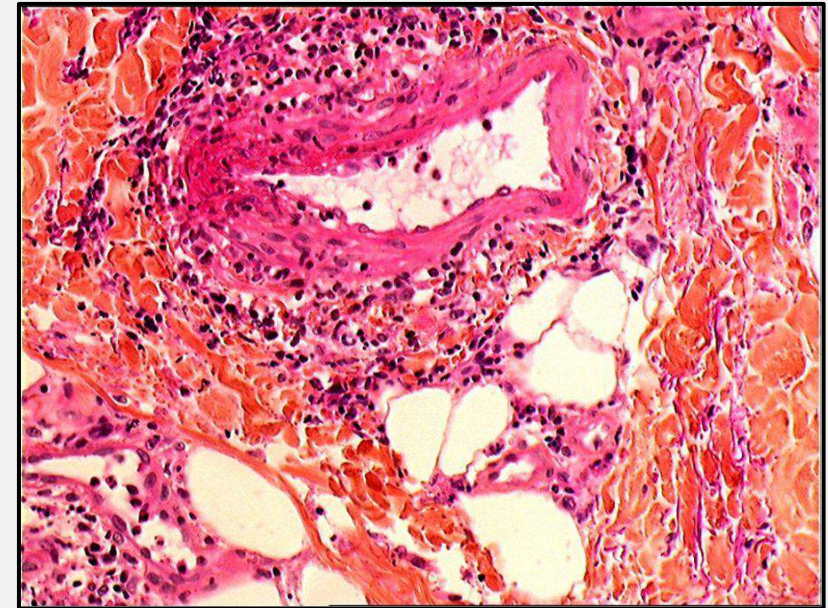


Photo Pr Philippe Berbis, dermatologie
Hôpital Nord Marseille

DIAGNOSTIC

- Stigmates d'auto-immunité (AC anti phospholipides, ANCA, Facteur Rhumatoïde...) dans certains cas sans association avec une maladie auto-immune

➡ Donc diagnostic clinique confirmé par l'histologie

➡ Puis recherche des pathologies associées

A noter un cas « idiopathique » décrit dans la littérature sans pathologie associée : diagnostic d'élimination (mais intérêt d'un suivi prolongé !!)

TRAITEMENTS

Pas d'essais randomisé, pas de vraies recommandations

- **Traitements de la pathologie sous-jacente**
- **Dapsone** traitement de choix en première intention :
 - Efficace sur les lésions cutanées
 - Serait aussi efficace sur l'atteinte extra dermatologique (arthralgies, atteinte ophtalmologique)
 - Posologie entre 50 et 100 mg par jour selon les cas
 - Agit en inhibant la fonction chimiotactique des PNN
 - Efficacité moindre sur des lésions anciennes ou nodulaires car très fibreuses

TRAITEMENTS

- **Corticothérapie orale**
 - A montré son efficacité sur les lésions cutanées en cas d'introduction pour le traitement d'une connectivite sous jacente (ex Dermatomyosite) ou maladie de Crohn
 - Seule ou en association avec la Disulone
- **Autres traitements sur quelques cas rapportés**
 - Formes très localisées : dermocorticoïdes, injection intra lésionnelle de corticoïdes, exérèse chirurgicale des lésions nodulaire fibreuses anciennes
 - Certains antibiotiques : Sulfamidés, Tétracyclines (altération de la migration et de la phagocytose des PNN) avec efficacité fluctuante
 - Colchicine : efficace dans certains cas et pas dans d'autres, seule ou en association

CONCLUSION

- Pathologie rare, physiopathologie peu connue
- Association les plus fréquentes :VIH, gammapathie monoclonale à IgA, connectivites
- Diagnostic clinique et histologique
- Traitements limités (en dehors du traitement de la pathologie sous jacente)
- Dapsone en première intention
- D'autres thérapeutiques rapportées mais de preuve de leur efficacité

BIBLIOGRAPHIE

S.E. Momen, J. Jorizzo, F. Al-Niaimi : Erythema elevatum diutinum: a review of presentation and treatment. JEADV 2014 ; 28 : 1594–1602

Lawrence E.Gibson, Mdrokea A.El-Azhary : Erythema Elevatum Diutinum. Clinics in Dermatology 2000 ; 18 : 295–299

Jonathan Kentley, Claire Marshall, Anthony Bewley : Erythema elevatum diutinum associated with loss of the uvula. JAAD Case Reports 2017 ; 3 : 212-4

Isabelle Marie, Philippe Courville, Herve Levesque : Erythema elevatum diutinum associated with dermatomyositis. Journal of the American Academy of Dermatology 2011 ; 64(5) : 1000-1001

Gonçalves MJ, Romão VC, Soares-de-Almeida, et al. : Erythema elevatum diutinum in Crohn's disease-associated spondyloarthritis a rare vasculitis, an unusual association. Acta Reumatologica Portuguesa 2017 ; 42 : 324-328

BIBLIOGRAPHIE

Yung Chan, Chi Chiu Mok ,William Yuk Ming Tang : Erythema elevatum diutinum in systemic lupus erythematosus. Rheumatology International 2011 ; 31 :259–262

Guru Prasad Patnala, Anila P. Sunandini, Rama Rayavarapu, et al. : Erythema elevatum diutinum in association with IgA monoclonal gammopathy : A rare case report. Indian Dermatology Online Journal 2016 ; 7(4) :300–303.

Apostolos Hatzitolios, Thrasivoulos George Tzellos, Christos Savapoulos, et al. : Erythema elevatum diutinum with rare distribution as a first clinical sign of non-Hodgkin's lymphoma : A novel association ? Journal of Dermatology 2008 ; 35 :297–300

Fikriye Yilmaz, Mehmet Araç, M. Akif Çiftçioglu, MD, et al. : A case of erythema elevatum diutinum associated with breast carcinoma. International Journal of Dermatology 2005 ; 44 :948–950