



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2017

Thèse N° 098/17

SYNDROME DE SWEET :
étude rétrospective sur une durée de 11 ans au service de dermatologie
de l'Hôpital Militaire Moulay Ismail de Meknès
(à propos de 14 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 25/05/2017

PAR

Mlle. BENABBOU Laila

Née le 11 Avril 1991 à Meknès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Syndrome de Sweet - Dermatose neutrophilique aigue fébrile - Traitement

JURY

M. EL HAOURI MOHAMED	PRESIDENT ET RAPPORTEUR
Professeur de Dermatologie	
M. MOUDDEN MOHAMED KARIM.....	JUGES
Professeur agrégé de Médecine interne	
M. HARMOUCH TAOUFIQ.....	
Professeur agrégé d'Histologie Embryologie Cyto Génétique	
M. GALLOUJ SALIM.....	
Professeur agrégé de Dermatologie	
M. EL BENAYE JALAL.....	MEMBRE ASSOCIE
Professeur assistant de Dermatologie	

ABREVIATIONS

PNN	: Polynucléaires Neutrophiles
DNAF	: Dermatose Neutrophilique Aigue Fébrile
PAS	: Periodic Acid Schiff
GM- CSF	: Granulocyte Monocyte Colony Stimulating Factor
G-CSF	: Granulocyte Colony Stimulating Factor
PN	: Polynucléaire
SS	: Syndrome De Sweet
LFA1	: Lymphocyte Function- Associated Antigen 1
ICAM-1	: Intercellular Adhesion Molecule 1
DN	: Dermatose Neutrophilique
TNF alpha	: Tumor Necrosis Factor Alpha
CRP	: C-Reactive Protein
FCV	: Frottis Cervico-Vaginal
PSA	: Prostate-Specific Antigen
RCH	: Rectocolite Hémorragique
IRM	: Imagerie Par Résonance Magnétique
VIH	: Virus De L'immunodéficience Humaine
AINS	: Anti- Inflammatoire Non Stéroïdiens
Ig A	: Immunoglobuline A

LISTE DES FIGURES

Figure1 : Coupe schématique de la peau.

Figure 2 : Les populations cellulaires de l'épiderme.

Figure 3 : Les quatre couches des kératinocytes en microscopie optique.

Figure 4 : Aspect des mélanocytes.

Figure 5 : Schéma simplifié de la mélanogenèse.

Figure 6 : Aspect des cellules de Langerhans en microscopie optique (A) et en microscopie électronique (B).

Figure 7 : La jonction dermo-épidermique en microscopie optique après coloration (A) et en microscopie électronique (B).

Figure 8 : Coupe schématique du derme.

Figure 9 : Coupe schématique de la peau montrant le follicule pilo-sébacé.

Figure 10 : Schéma simplifié de l'hématopoïèse.

Figure 11 : Schéma montrant les fonctions des PNN.

Figure 12 : Schéma explicatif de la physiopathologie.

Figure 13 : Aspect typique d'une plaque surélevée au relief irrégulier.

Figure 14 : Plaque papuleuse inflammatoire dans un syndrome de Sweet.

Figure 15 : Les papulonodules de syndrome de Sweet siègent volontiers au niveau du visage.

Figure 16 : Syndrome de Sweet siégeant au niveau des membres supérieurs.

Figure 17 : Lésions du Syndrome de Sweet siégeant au niveau des mains.

Figure 18 : Lésions du Syndrome de Sweet au niveau des membres inférieurs.

Figure 19 : Lésions du Syndrome de Sweet au niveau des membres inférieurs.

Figure 20 : Bulle couvrant une plaque érythémateuse.

Figure 21 : Syndrome de Sweet atypique. Le caractère circiné de certaines plaques, plus marquées en périphérie, ne doit pas en imposer pour un érythème polymorphe.

Figure 22 : Placard érythématoviolacé au niveau du dos de la main.

Figure 23 : Image histologique montrant un infiltrat dermique de polynucléaires neutrophiles et un œdème du derme superficiel.

Figure 24 : Image histologique montrant un infiltrat dermique de polynucléaires neutrophiles et un œdème du derme superficiel. Les lésions vasculaires sont contingentes.

Figure 25 : Image histologique montrant des polynucléaires intraépidermiques, associées à un début de nécrose épidermique, et un infiltrat dense de polynucléaires neutrophiles dans le derme, avec des foyers de vascularite.

Figure 26 : Image histologique montrant un infiltrat lymphocytaire autour d'un vaisseau dermique superficiel.

Figure 27 : Plaque d'érythème polymorphe siégeant au niveau du dos des mains.

Figure 28 : Nouures inflammatoires diffuses.

Figure 29 : Erysipèle du membre inférieur.

Figure 30 : Cellulite infectieuse du visage.

Figure 31 : Manifestations de la maladie de Behçet.

Figure 32 : Evolution annulaire dans un syndrome de Sweet.

Figure 33 : Evolution annulaire dans un syndrome de Sweet.

Figure 34 : Grosse pustule au début d'un pyoderma gangrenosum.

Figure 35 : Deux ulcères bien délimités dans un pyoderma gangrenosum.

Figure 36 : Pyoderma gangrenosum du tronc.

Figure 37 : Pustulose sous-cornée dans un grand pli.

Figure 38 : Image de pustule au moyen grossissement dans une pustulose sous-cornée.

Figure 39 : Nodule d'un erythema elevatum diutinum.

Figure 40 : Papules d'un erythema elevatum diutinum.

Figure 41 : Aspect histologique initial dans un erythema elevatum diutinum.

Figure 42 : Vésicules et bulle ulcérée dans un pemphigus à Ig A.

Figure 43 : Fiche d'exploitation des dossiers.

Liste des tableaux :

Tableau 1 : Les critères diagnostiques de syndrome de Sweet.

Tableau 2 : Diagnostics différentiels cliniques et histologiques du syndrome de Sweet.

Tableau 3 : Les médicaments inducteurs du syndrome de Sweet.

Tableau 4 : Les maladies associées au syndrome de Sweet d'après Cohen et Kurzrock.

Tableau 5 : Tableau comparatif entre l'incidence annuelle de différents pays.

Tableau 6 : Tableau récapitulatif du sex-ratio (H/F)

Tableau 7 : L'âge moyen des patients selon différentes études.

Tableau 8 : Délai de consultation selon différentes études.

Liste des diagrammes :

Diagramme 1 : Le nombre de cas en fonction des années.

Diagramme 2 : Répartition de l'échantillon en fonction du sexe.

Diagramme 3 : La distribution de l'échantillon en fonction de l'âge moyen/ sexe.

Diagramme 4 : Répartition en fonction du statut social.

Diagramme 5 : Répartition selon la monographie.

Diagramme 6 : Répartition en fonction du mode de recrutement.

Diagramme 7 : Répartition en fonction de la symptomatologie.

Diagramme 8 : Répartition des patients selon les antécédents personnels.

Diagramme 9 : Répartition en fonction du délai de la consultation.

Diagramme 10 : Les différents aspects cliniques du syndrome de Sweet.

Diagramme 11 : Répartition de l'échantillon selon le siège des lésions.

Diagramme 12 : Répartition de l'échantillon selon le nombre de sites touchés.

Diagramme 13 : Répartition en fonction de l'atteinte muqueuse.

Diagramme 14 : Répartition en fonction de l'atteinte des phanères.

Diagramme 15 : Diagramme comparatif de l'atteinte muqueuse dans différentes séries.

PLAN

Introduction	11
Partie théorique :	14
I- Rappels de bases fondamentales :	15
A) Histologie de la peau :	15
1- L'épiderme.	16
2- La jonction dermo-épidermique.....	23
3- Le derme.	25
4- L'hypoderme.	26
5- Les annexes cutanées.	27
6- Vascularisation et innervation.	29
B) Biologique :	31
1- Origine et devenir des PNN.	31
2- Fonctions des PNN.....	33
II-Epidémiologie	35
1- Au Maroc.....	35
2- Au monde.....	35
III- Physiopathologie	36
IV- Clinique	39
1- Forme typique	39
2- Formes atypiques	43
V- Paraclinique	45
1- Biopsie cutanée.....	45
2- Examens biologiques	48
VI- Diagnostic positif	49
VII- Diagnostics différentiels	49
VIII- Associations pathologiques	56
IX- Evolution.....	63
X- Traitement	64

XI- Aperçu sur les autres dermatoses neutrophiliques.....	66
Etude de cas :.....	75
I- Objectifs de la thèse.	76
II- Matériels et méthodes.....	77
A- Type, lieu et période d'enquête.	77
B- Echantillon.	77
1- Les critères d'inclusion.	77
2- Les critères d'exclusion.	77
3- Ethique.....	78
C- Méthodologie.	78
1- Fiche d'exploitation.	78
2- Analyse statistique.....	82
III- Résultats.....	83
A- Résultats épidémiologiques.	83
1- Répartition annuelle de l'échantillon.	83
2- Répartition selon l'âge.	84
3- Répartition en fonction du sexe.	85
4- Répartition en fonction du statut social.....	86
5- Répartition en fonction de la monographie.....	86
B- Résultats cliniques.	87
1- Le mode de recrutement.	87
2- Le motif de consultation.	88
3- Les antécédents personnels.	89
4- Le délai de consultation.	90
5- Les lésions cutanées.	91
a- Aspect clinique des lésions.....	91
b- Taille des lésions.	91
c- Nombre des lésions.	91

d- Siège.	92
6- Atteinte muqueuse.	93
7- Atteinte phanérienne	93
C- Résultats paracliniques.....	95
a- Examens à visée diagnostique.....	95
1- Biopsie cutanée.....	95
2- Hémogramme.	95
3- Bilan inflammatoire.	95
b- Examens à visée étiologique.	95
1- Bilan infectieux.	95
2- Bilan parainflammatoire.	96
3- Bilan paranéoplasique.	96
D- Analyse étiologique.	97
E- Traitement.	98
1- Traitement de base.....	98
2- Surveillance.	98
IV- Discussion.	99
A. Données épidémiologiques	99
B. Données cliniques.....	101
C. Données paracliniques	107
D. Analyse étiologiques.....	111
E. Données thérapeutiques.....	113
F. Limites et perspectives.....	116
CONCLUSION.....	118
RESUMES	120
BIBLIOGRAPHIE	124

INTRODUCTION

Le syndrome de Sweet ou dermatose neutrophilique aigue fébrile est une dermatose caractérisée par une éruption cutanée papulonodulaire, aigue, secondaire à une infiltration de la peau par des PNN intacts, sans cause infectieuse décelable. De ce fait, il fait partie des dermatoses neutrophiliques.

Depuis sa description en 1964 par Dr Robert SWEET à propos de huit cas, portant ainsi son nom [1] ; plusieurs centaines de cas ont été rapportés sous forme de cas cliniques isolés, de séries de cas ou de petites études épidémiologiques permettant de préciser ses caractéristiques cliniques et histologiques.

Différentes nominations décrivent la même affection: DNAF, maladie de Gomm-Button (évoquant par leurs noms les deux premières patientes examinées dans le service du Dr SWEET), et syndrome de Sweet comme précité.

Cette affection est caractérisée par la présence de papules et de plaques érythémateuses sensibles au toucher, prédominant sur les membres et le tronc, de fièvre et d'infiltrat diffus de neutrophiles dans le derme superficiel [2] ; comme son nom l'indique !

Selon la localisation de l'infiltrat, on identifie trois formes cliniques : superficielle (épidermique), en plaque (dermique), et profondes (dermo-hypodermique) [3].

Les dermatoses neutrophiliques désignent une série de maladies inflammatoires caractérisées par une infiltration non infectieuse de la peau par des neutrophiles normaux, sans qu'aucune cause ne soit identifiable.

Plusieurs entités anatomo-cliniques, notamment la pustulose sous cornée, le pyoderma gangrenosum, l'hidradénite eccrine neutrophilique, l'érythème elevatum diutinum et dont la plus fréquente est le syndrome de Sweet [4], sont considérées comme appartenant au spectre de ces dermatoses où l'on reconnaît essentiellement

des formes typiques mais également des aspects atypiques et des formes de chevauchement.

Nous avons mené une étude au sein du service de dermatologie de l'Hôpital Militaire Moulay Ismail de Meknès afin d'étudier le profil épidémio-clinique, thérapeutique et évolutif du syndrome de Sweet au Maroc, et de confronter nos résultats avec les données de la littérature.

PARTIE

THEORIQUE

I-Rappels histologique et biologique :

A) Histologie de la peau : [5, 6, 7, 8] :

La peau est un organe recouvrant la surface du corps, c'est le plus gros organe de l'être humain, recouvrant une surface de l'ordre de 2m² chez un adulte. Sa structure varie selon sa localisation, du fait de fonctions spécifiques comprenant la protection, la thermorégulation, la sensation tactile et la fonction glandulaire.

Les annexes cutanées comprennent d'une part les phanères (poils et ongles) et d'autre part les glandes sébacées, les glandes sudoripares apocrines et sudoripares eccrines.

La peau comporte trois couches, de la superficie vers la profondeur : l'épiderme, le derme et l'hypoderme.

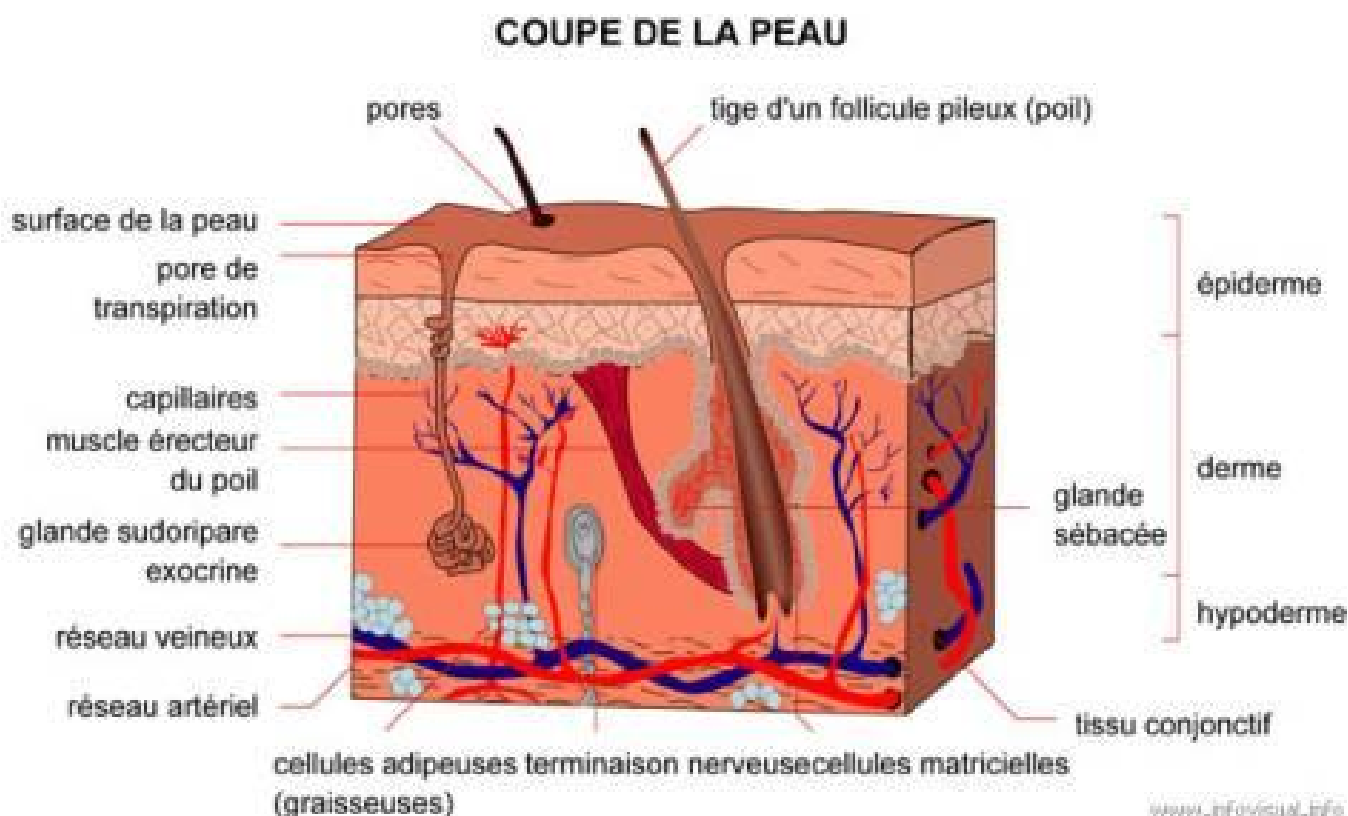


Figure 1 : Coupe schématique de la peau. [7]

1- L'épiderme :

C'est la couche de surface, en contact avec l'environnement extérieur, faite d'un épithélium de revêtement, stratifié, pavimenteux et kératinisé. Cette couche s'étend en profondeur pour constituer les glandes sudoripares, les follicules pileux et d'autres annexes cutanées. L'épiderme est mis au contact du derme par la jonction dermo-épidermique.

On en distingue quatre populations cellulaires différentes, démontrées sur le schéma suivant :

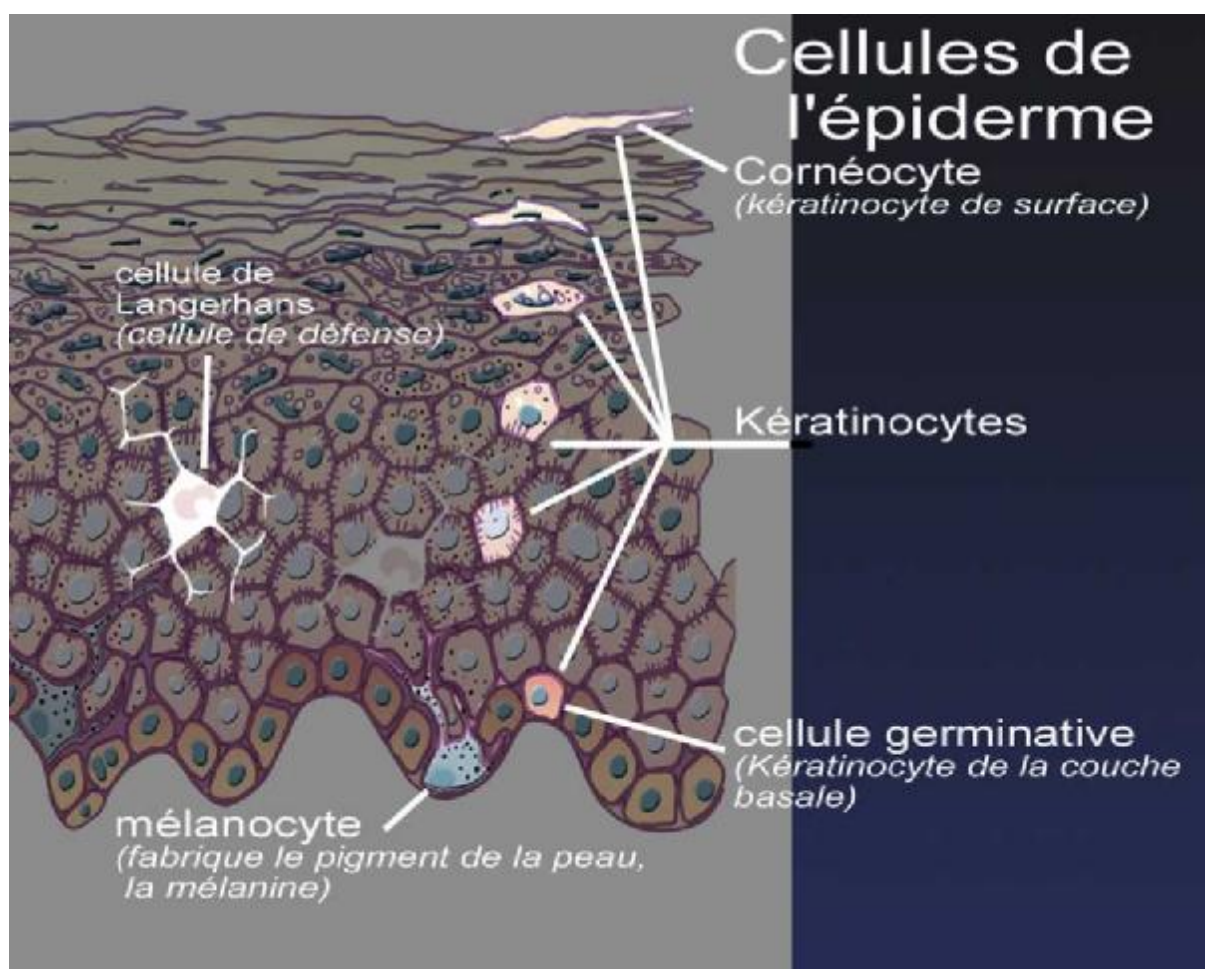


Figure 2 : Les populations cellulaires de l'épiderme. [8]

1.1 Les kératinocytes :

C'est la population prédominante, représente 80 % des cellules épidermiques, situées immédiatement au-dessus de la couche basale, elles sont polyédriques, avec un noyau central arrondi et un cytoplasme moins basophile que celui des cellules basales.

Les kératinocytes assurent trois grandes fonctions liées à des structures morphologiquement individualisables :

- Ø La cohésion de l'épiderme et sa protection contre les agressions mécaniques en rapport avec le cytosquelette et les systèmes de jonction des kératinocytes entre eux.
- Ø Une fonction de barrière entre les milieux intérieur et extérieur en rapport avec la différenciation terminale des kératinocytes en cornéocytes.
- Ø La protection contre les radiations lumineuses en rapport avec les mélanosomes de stade IV qu'ils ont phagocytés.

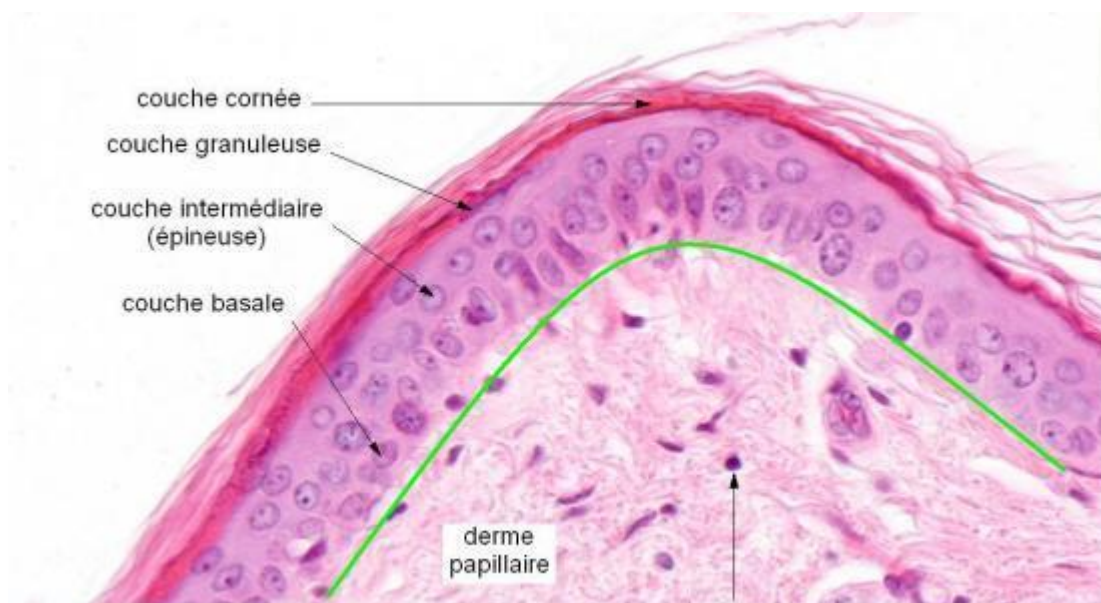
Les kératinocytes de l'épiderme se répartissent dans quatre couches qui sont bien visibles en microscopie optique et dénommées de la profondeur à la surface:

- Ø La couche basale : constituée d'une assise unique de kératinocytes cylindriques, directement en contact avec la jonction dermo-épidermique.

Parmi les kératinocytes basaux se trouvent les cellules souches qui assurent le renouvellement de l'épiderme, d'où la présence de cellules en mitose dans la couche basale.

- Ø La couche spinieuse : appelée aussi couche épineuse ; constituée de plusieurs assises de kératinocytes polygonales. Leurs contours apparaissent hérissés d'épines, d'où le nom de couche spinieuse. Ces épines correspondent aux desmosomes qui accrochent les kératinocytes entre eux.

- Ø La couche granuleuse : constituée de plusieurs assises de cellules aplaties, au grand axe parallèle à la jonction dermo-épidermique. L'apparition dans le cytoplasme des kératinocytes de granulations basophiles est à l'origine de l'appellation couche granuleuse.
- Ø La couche cornée : constituée de plusieurs assises de cellules aplaties, anucléées, appelées cornéocytes. La couche cornée est compacte en profondeur au contact de la couche granuleuse, et desquamante en superficie.



[Figure 3 : Les quatre couches des kératinocytes en microscopie optique. \[8\]](#)

1.2 Les mélanocytes :

Les mélanocytes constituent la deuxième grande population cellulaire de l'épiderme, et sont situés principalement dans la couche basale. Ils ont un aspect étoilé avec un corps volumineux, un noyau rond central avec des prolongements cytoplasmiques, ces prolongements s'insinuent entre les kératinocytes, et représentent avec eux l'unité épidermique de mélanisation.

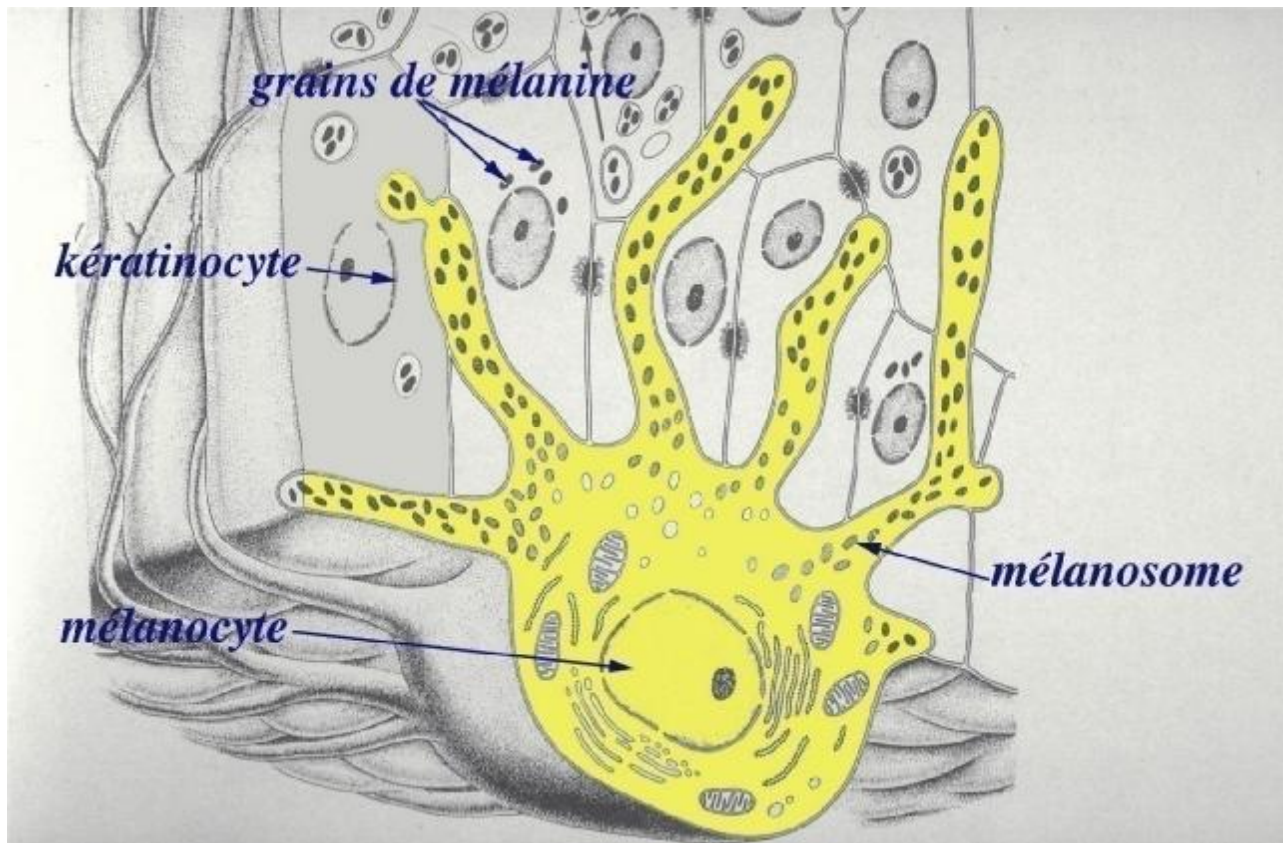


Figure 4 : Aspect des mélanocytes. [9]

La fonction des mélanocytes est la synthèse des mélanines : phéomélanines et eumélanines, dans des organites spécialisés, les mélanosomes qui sont ensuite transférés aux kératinocytes.

Le nombre de mélanocytes est relativement constant, mais leur degré d'activité varie selon chaque individu, ce qui explique les différences de pigmentation cutanée entre divers groupes de population humaine et entre divers individus d'un même groupe.

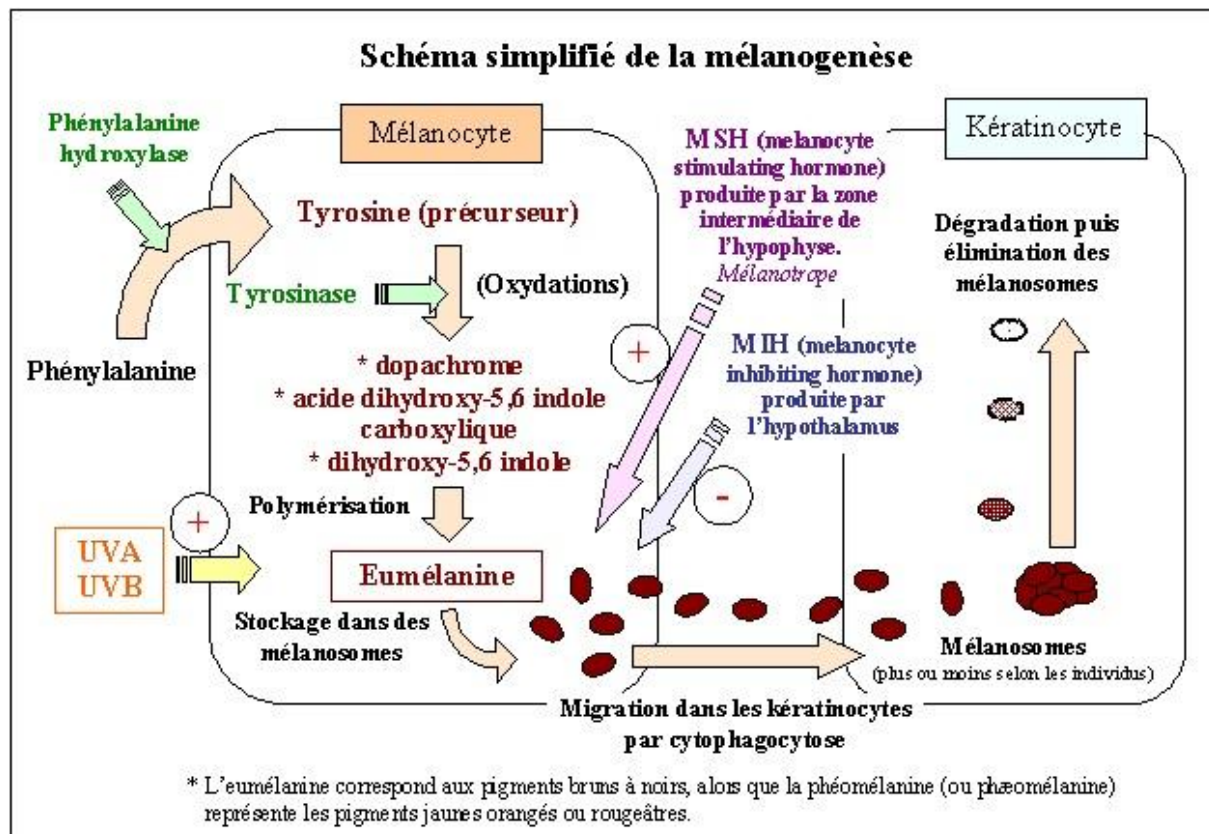


Figure 5 : Schéma simplifié de la mélanogénèse. [10]

1.3 Les cellules de Langerhans :

Les cellules de Langerhans, troisième population cellulaire de l'épiderme, représentent 3 à 8 % des cellules épidermiques. Elles appartiennent au groupe des cellules dendritiques présentatrices d'antigènes aux lymphocytes T, transépithéliales.

Les cellules de Langerhans apparaissent en microscopie optique comme des cellules claires étagées dans toutes les couches de l'épiderme mais plus facilement visibles dans la couche des cellules à épines, la présence pathognomonique des granules de Birbeck est mise en évidence en microscopie électronique, et sont des bourgeonnements de l'appareil de Golgi (en forme de raquettes de tennis).

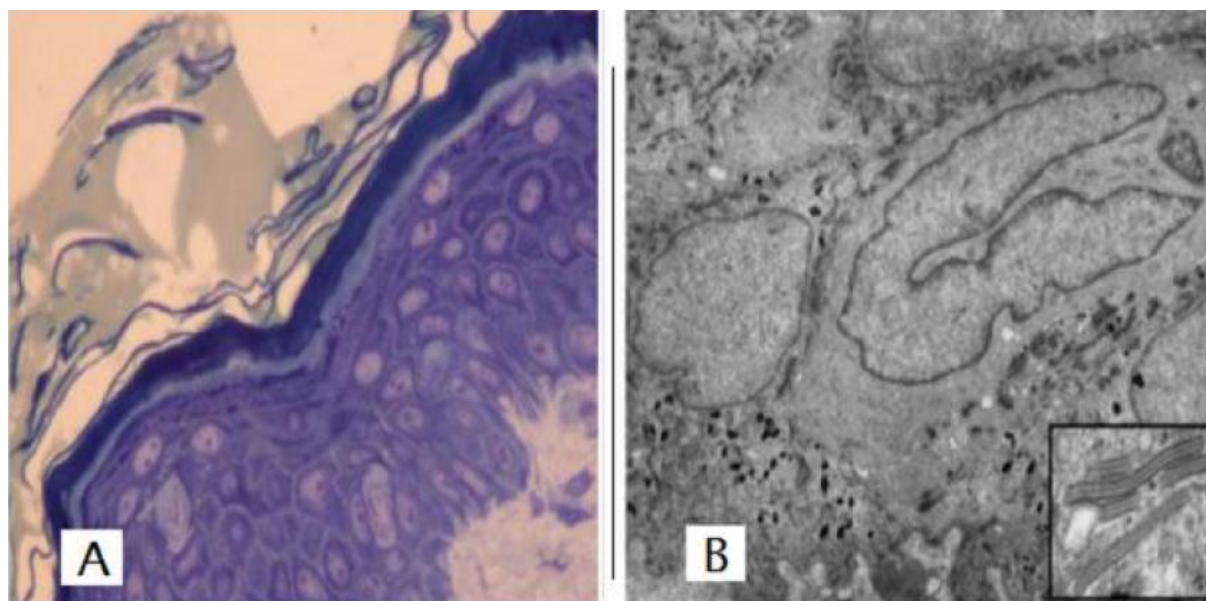


Figure 6 : aspect des cellules de Langerhans en microscopie optique (A) et en microscopie électronique (B) [6].

1.4 Les cellules de Merkel :

Les cellules de Merkel sont peu abondantes et difficile à mettre en évidence dans la peau normale. Elles sont situées dans la couche basale et ressemblent en microscopie optique (après colorations spéciales ou immunohistochimie) à des mélanocytes, en microscopie électronique en revanche, on peut mettre en évidence des granules cytoplasmiques neuro-endocrines arrondis, limités par une membrane.

Elles font synapse au niveau de leurs bases avec des terminaisons nerveuses périphériques et présentent de rares desmosomes les reliant avec les kératinocytes avoisinantes.

2- la jonction dermo-épidermique :

La jonction dermo-épidermique, comme son nom l'indique, sépare l'épiderme du derme. La complexité de sa structure et son importance fonctionnelle en font une zone à part entière.

En microscopie optique, la jonction dermo-épidermique n'est pas identifiable après une coloration de routine, elle n'est vue qu'après des colorations spéciales comme le PAS ou des études immunohistochimiques. Elle apparaît entre les kératinocytes basaux et le derme papillaire comme une ligne ondulée, fine et homogène où alternent les saillies de l'épiderme dans le derme dites "crêtes épidermiques" et les saillies du derme dans l'épiderme dites "papilles dermiques".

En microscopie électronique, la structure de la jonction dermo-épidermique est beaucoup plus complexe que ne le laisse supposer la microscopie optique. Examinée de l'épiderme vers le derme, elle comprend : la membrane cytoplasmique des cellules basales de l'épiderme (kératinocytes, mélanocytes et cellules de Merkel), la lamina lucida claire aux électrons et la lamina densa dense aux électrons.

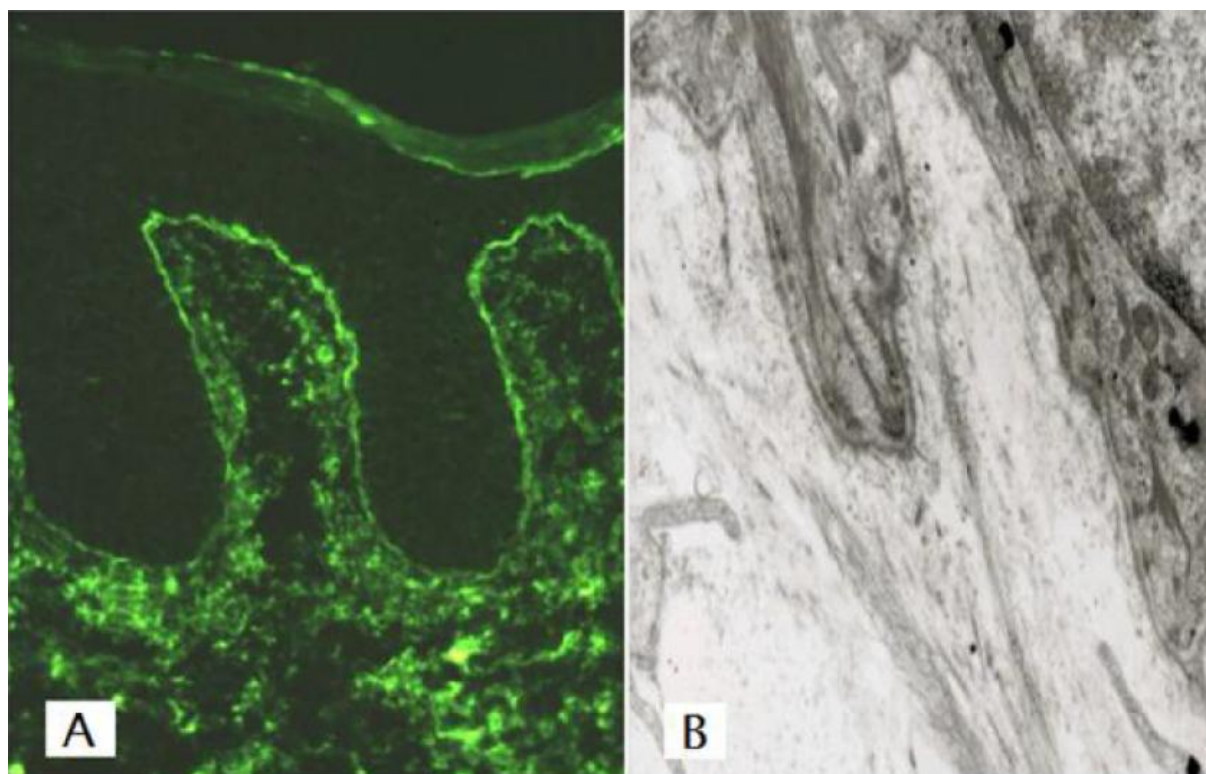


Figure 7 : la jonction dermo-épidermique en microscopie optique après coloration (A) et en microscopie électronique (B) [6].

3- Le derme :

C'est le tissu de soutien sur lequel repose l'épiderme, contient les annexes cutanées, le réseau vasculaire, le réseau nerveux et le système lymphatique. Il est constitué de :

- Fibroblastes et fibrocytes ;
- Fibres de collagènes et d'élastine ;
- Matrice riche en glycosaminoglycanes ;
- Vaisseaux sanguins et de nerfs ;
- De rares macrophages, lymphocytes et mastocytes.

Deux zones différentes peuvent être distinguées dans le derme :

a- Le derme papillaire :

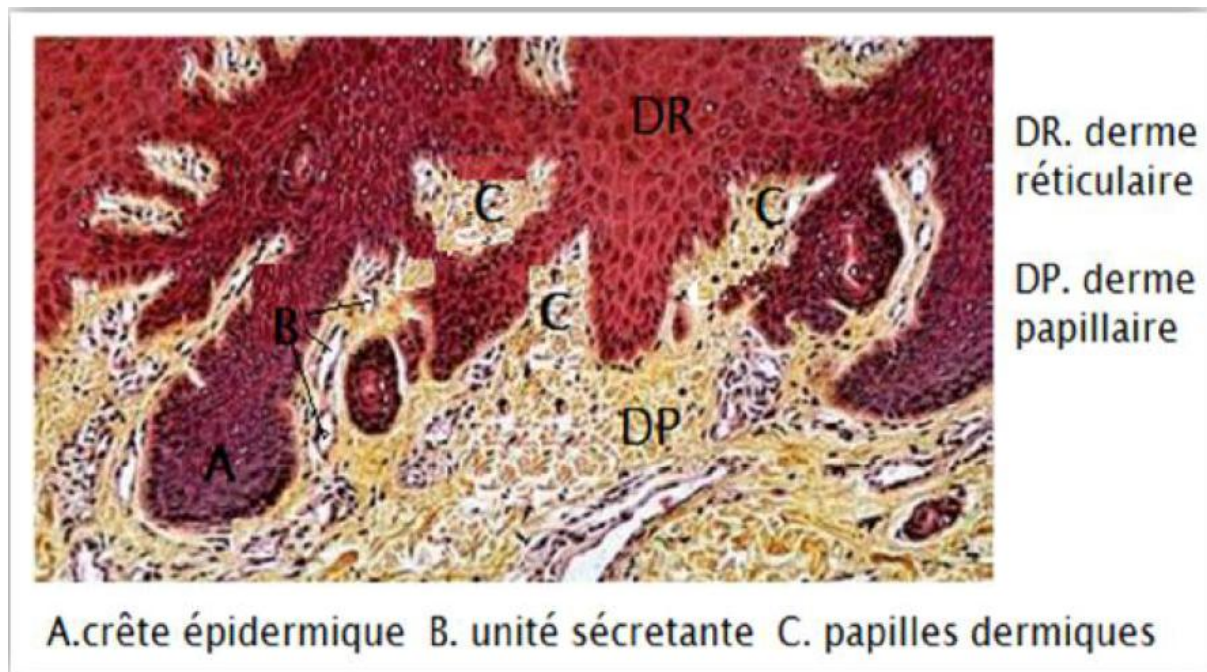
Il est superficiel, mince, est constitué de l'ensemble des papilles dermiques situées entre les crêtes épidermiques. Il est formé de tissu conjonctif lâche avec des fibres de collagène, fines, isolées et orientées le plus souvent perpendiculairement ou obliquement par rapport au plan de la membrane basale, des fibres de réticuline, l'arborisation terminale du réseau élastique, des fibroblastes, des cellules d'origine hématopoïétiques autour des anses capillaires terminales des vaisseaux sanguins, les anses borgnes lymphatiques, des terminaisons nerveuses et les récepteurs au tact que sont les corpuscules de Meissner.

b- Le derme réticulaire sous-jacent :

Il est d'épaisseur variable. Formé d'un tissu conjonctif dense constitué essentiellement de fibres : les fibres de collagène épaisses en gros faisceaux et les fibres élastiques s'entrecroisent dans toutes les directions dans des plans grossièrement parallèles à la surface cutanée. Le derme réticulaire contient aussi de petites artérioles, des veinules et des glomus artérioveineux, des lymphatiques, des petits nerfs sensitifs et du système nerveux autonome, des follicules pilo-sébacés et

les muscles arrecteurs des poils (sauf au niveau des paumes et des plantes) et enfin les canaux excréteurs des glandes sudorales.

Le derme se continue par l'hypoderme sans limite franche, ce dernier s'étend jusqu'aux plans aponévrotiques ou périostés sauf au niveau des paupières, des oreilles et des organes génitaux masculins, où il n'y a pas d'hypoderme.



[Figure 8 : coupe schématique du derme \[11\]](#)

4- L'hypoderme :

L'hypoderme (ou le tissu sous-cutané) est en grande partie constitué de tissu adipeux cloisonné par des septa fibreux, et contient les principaux vaisseaux sanguins et nerfs destinés au derme sus-jacent. Il agit comme un isolant thermique, comme une réserve de nutriments et absorbe les chocs.

L'hypoderme peut contenir des extensions de structures cutanées, comme la partie profonde de longs follicules pileux dans le cuir chevelu, et quelques glandes apocrines et eccrines.

5- les annexes cutanées :

Les annexes cutanées regroupent les glandes cutanées [glandes sudoripares (sudorales) eccrines et apocrines et glandes sébacées] et les phanères [poils et ongles]. En règle, les glandes sébacées sont annexées aux poils, l'ensemble constituant les follicules pilo-sébacés. Les glandes sudoripares apocrines sont annexées à certains de ces follicules pilo-sébacés alors que les glandes sudoripares eccrines sont toujours indépendantes des poils.

a- Les follicules pilo-sébacés :

Les follicules pilo-sébacés comportent :

- Ø La tige du poil avec deux ou trois couches de kératine très organisées, entourée par ses gaines épithéliales interne et externe au niveau de sa racine;
- Ø Le muscle arrecteur du poil qui détermine la position du follicule pileux et de la tige du poil ;
- Ø Les glandes sébacées, sécrétant le sébum, débouchent par évagination latérale de la gaine épithéliale externe.

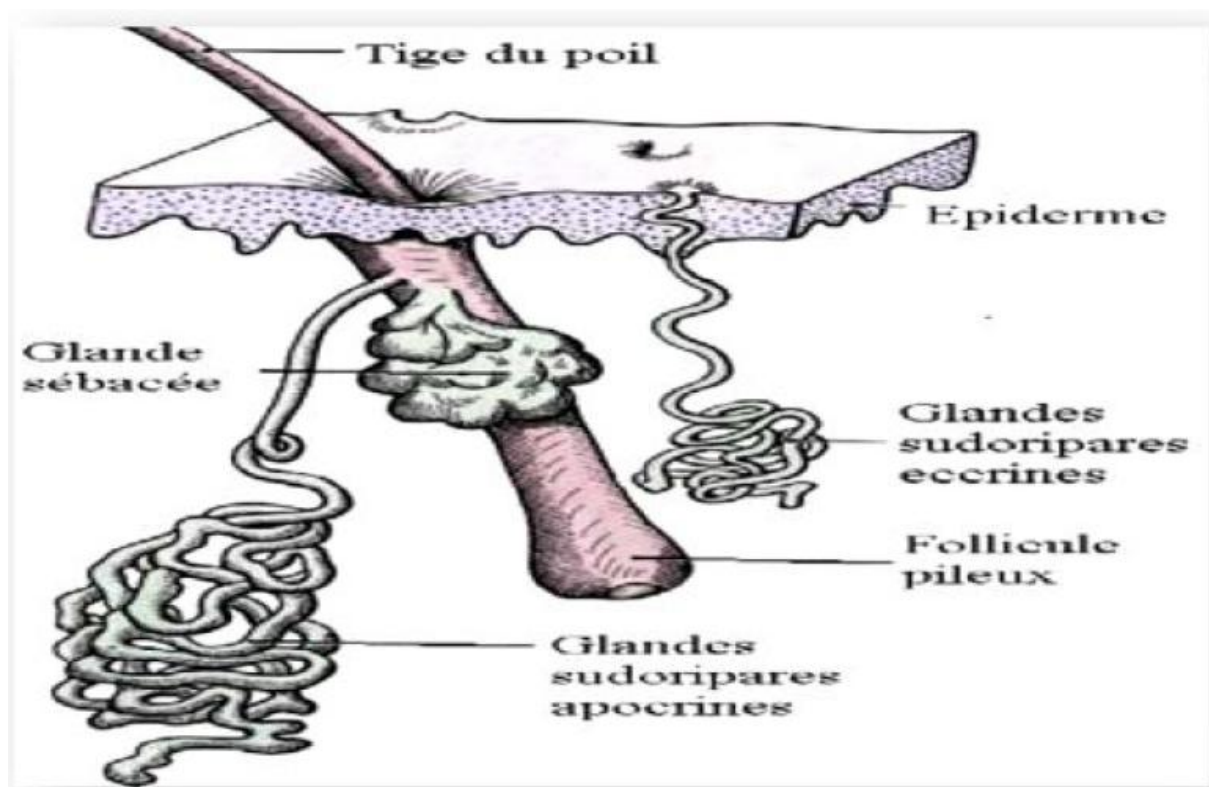


Figure 9 : coupe schématique de la peau montrant le follicule pilo- sébacé [6]

b- Les glandes sudoripares :

Ces glandes sont de deux types :

- Ø Les glandes sudoripares eccrines : réparties sur toute la surface de la peau, très abondantes au niveau des paumes et des plantes, produisent la sueur sous contrôle du système nerveux autonome.
- Ø Les glandes sudoripares apocrines : ne sont présentes que dans certaines régions de l'organisme: creux axillaire, pubis, scrotum, petite lèvre, région péri-anale, conduit auditif externe, paupières et sont toujours annexées à un follicule pilo-sébacé. Elles sont plus développées chez certains mammifères et produisent une sécrétion visqueuse discrètement lactescente et odorante responsable du marquage territorial et de l'attraction sexuelle. Chez l'homme, leur rôle n'est pas connu.

c- Les ongles :

La face cutanée dorsale de chaque doigt et de chaque orteil, forme une annexe très spécialisée, l'ongle.

On décrit à l'ongle deux parties: une partie visible, le corps de l'ongle ou limbe et une partie cachée sous un repli cutané, la racine. La lunule est la partie blanchâtre du limbe situé au voisinage de la racine. Elle est particulièrement bien développée au niveau des pouces.

La croissance de l'ongle se fait par prolifération et différenciation de l'épithélium de la racine et de la lunule de l'ongle, encore appelé matrice de l'ongle : la partie proximale de la matrice produit le tiers supérieur de l'ongle; les deux tiers inférieurs sont issus de sa partie distale. La matrice produit le plateau unguéal à la vitesse de 1 mm/semaine aux mains et 0,25 mm aux pieds. Ensuite, ce plateau glisse en avant sur le reste du lit unguéal qui ne participe pas activement à la

croissance de l'ongle. Les ongles ont une croissance ininterrompue du fait de l'absence de desquamation.

6- Les variations régionales :

Il existe d'importantes variations structurales de la peau selon la région corporelle considérée :

a- Dos, abdomen, cuisses et bras :

La peau est le plus souvent protégée par les vêtements, elle n'est ni excessivement traumatisée, ni particulièrement spécialisée. Ainsi elle possède un épiderme fin, des crêtes peu développées, de rares follicules pileux avec des poils fins et un nombre variable de glandes eccrines.

b- Les plantes :

La peau des plantes doit résister à des traumatismes répétés et possède un épiderme épais avec des crêtes bien développées, de nombreuses glandes et canaux eccrines mais pas de follicules pileux.

c- Le cuir chevelu :

L'aspect caractéristique du cuir chevelu est lié à la présence de nombreux follicules pileux entassés les uns contre les autres avec leurs glandes sébacées annexes.

d- Pulpe des doigts :

La pulpe des doigts présente deux modifications structurales qui permettent d'une part de minimiser l'effet des forces de cisaillement, d'autre part de jouer un rôle sensoriel tactile. Ainsi la peau dans cette région se caractérise par :

- O Un épiderme épais ;
- O Des crêtes bien développées ;
- O De nombreux corpuscules de Meissner ;
- O Des corpuscules de Pacini ;

- O Des shunts artério-veineux (glomus) ;
- O De nombreux canaux et glandes eccrines.

e- Aisselles et creux inguinaux :

La peau de ces régions est comparable, ses caractéristiques principales sont :

- O Un épiderme fin ;
- O L'abondance de glandes apocrines ;
- O De nombreux follicules pileux obliques ;
- O De nombreuses glandes eccrines.

7- Vascularisation et innervation :

a- vascularisation :

L'épiderme, comme tout épithélium, n'est pas vascularisé; il est nourri par imbibition par les réseaux capillaires des papilles dermiques. Le réseau vasculaire sanguin principal de la peau est situé dans le derme et naît de vaisseaux plus volumineux situés dans la graisse sous cutanée. On peut identifier deux plexus principaux dans le derme réticulaire :

- O Un plexus vasculaire profond, près de la jonction avec l'hypoderme ;
- O Un plexus vasculaire superficiel, près de la jonction avec le derme papillaire.

Le derme contient plusieurs anastomoses artério-veineuses comprenant des shunts très spécialisées : glomus.

Les annexes cutanées sont vascularisées par des branches des vaisseaux reliant les plexus vasculaires superficiel et profond.

b- innervation :

Le réseaux nerveux cutané est situé également dans le derme et comprend :

- o Un important réseau amyélinique provenant du système nerveux végétatif ;
- o Un système afférent myélinisé et amyélinique, appartenant au système nerveux sensitif.

La détection des sensations cutanées fait intervenir de nombreuses terminaisons nerveuses :

- o Les terminaisons nerveuses libres : sensibles à la douleur et à la température;
- o Les corpuscules de Pacini : sensibles à la pression et aux vibrations ;
- o Les corpuscules de Meissner : sensibles au toucher ;
- o Les cellules de Merkel et leurs connexions nerveuses : sont des récepteurs tactiles d'adaptation lente.

B)Rappel biologique :

1- Origine et devenir des polynucléaires neutrophiles :

Les polynucléaires sont produits dans la moelle osseuse à partir des cellules souches hématopoïétiques pluripotentes qui se transforment en précurseurs myéloïdes. Ces précurseurs myéloïdes, se différencient en différents types cellulaires dont les polynucléaires neutrophiles, sous l'influence de différents facteurs de croissance comme le GM-CSF et le G-CSF.

À partir du myéloblaste, une phase de prolifération conduisant à l'apparition de promyélocytes, de myélocytes et de métamyélocytes est suivie d'une phase de différenciation des métamyélocytes en polynucléaires immatures puis matures caractérisés par leur noyau polylobé.

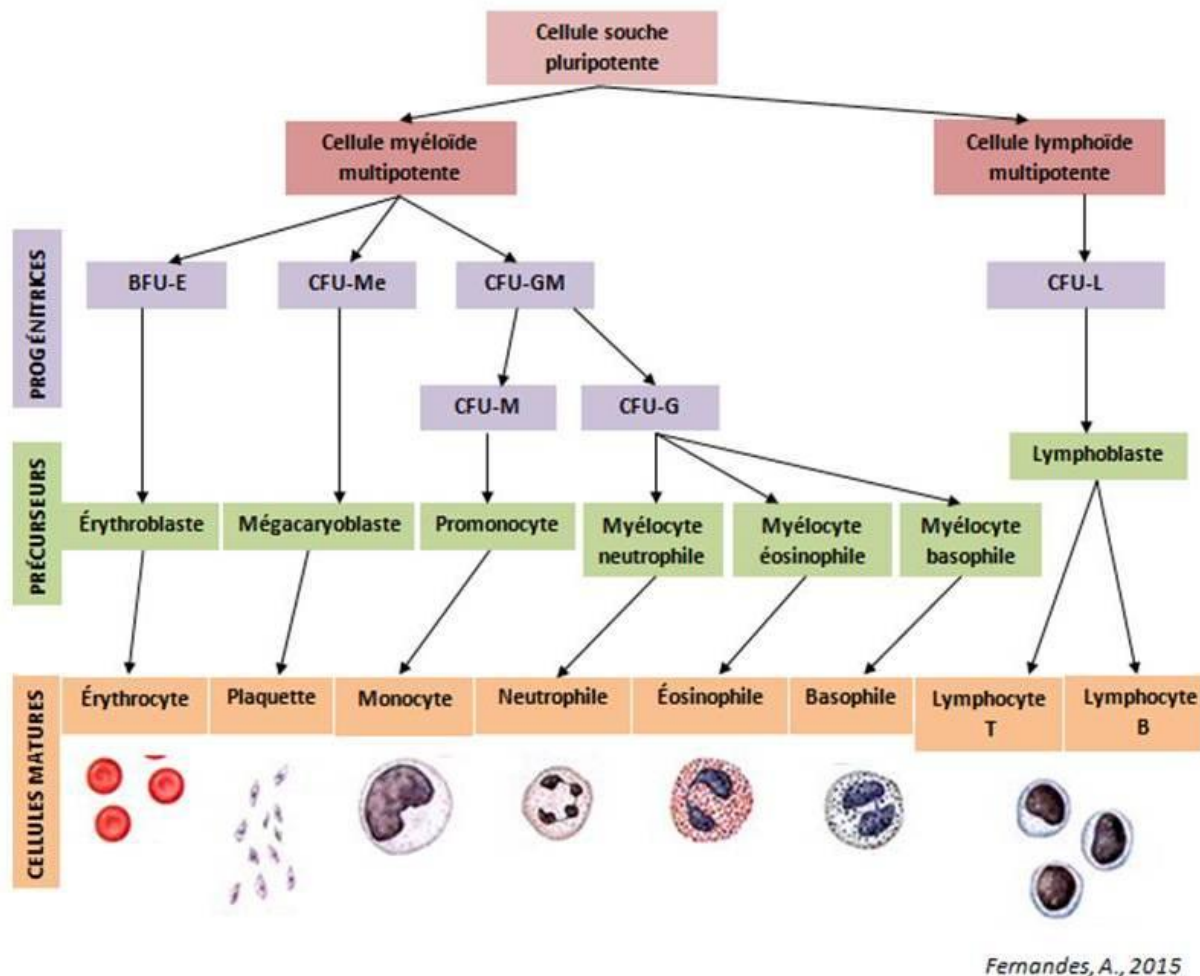


Figure 10 : Schéma simplifié de l'hématopoïèse.[12]

Au cours de la granulopoïèse apparaissent successivement des granulations. [13,14]. La granulopoïèse des neutrophiles représente 50-70 % de l'hématopoïèse médullaire. La moelle produit environ 50 milliards de PN par jour chez un adulte dans des circonstances normales. À l'état stationnaire la durée de la granulopoïèse est d'une dizaine de jours mais elle peut diminuer si nécessaire. Dans différentes situations pathologiques, notamment en cas de pathologies infectieuses, un compartiment de réserve médullaire est rapidement mobilisable et la production peut augmenter sous l'influence de diverses cytokines. Après sa maturation médullaire, le PN quitte la moelle osseuse et passe dans la circulation sanguine.

Chez l'adulte sain, le nombre des PN circulants est de 1 800 à 7 000 par μL . Un nombre de PN inférieur à 500/ μL expose le sujet à un risque infectieux grave. La demi-vie des PN dans le sang est brève (6 à 10 heures) ; ils sont distribués en 2 pools en équilibre dynamique un pool circulant et un pool marginé adhérent à la microcirculation de nombreux organes. Ils migrent ensuite dans les tissus au niveau des capillaires et des veinules post-capillaires. L'ensemble des fonctions physiologiques des PN s'exerce donc dans les tissus où, en l'absence de stimulus inflammatoire, les PN meurent spontanément par apoptose en moins de trois jours et sont phagocytés par les macrophages résidents, surtout dans la rate et la moelle osseuse, évitant ainsi la libération de leur contenu toxique. Lorsqu'il existe un foyer inflammatoire, différents stimuli sont libérés induisant une migration rapide et massive des PN du sang circulant en direction du foyer inflammatoire où ces cellules vont exercer leur rôle puis mourir soit par nécrose soit par apoptose.

2- Fonctions des polynucléaires neutrophiles:

Les PNN humains sont une des premières barrières de défense contre l'introduction d'un agent pathogène dans l'organisme. Ils sont un des pivots de l'immunité innée et constituent un puissant système de défense de l'homme contre les agents pathogènes principalement les bactéries et les champignons mais aussi les parasites et les virus qui ont franchi les barrières cutanéomuqueuses, et des structures reconnues comme étrangères telles que les cellules et les molécules endogènes altérées. Les PNN sont les premières cellules immunitaires à migrer du sang vers un foyer infectieux ou inflammatoire. Les activités microbicides et cytotoxiques des PNN dépendent de différents mécanismes qui sont d'ailleurs intriqués : libération d'enzymes protéolytiques et production rapide et massive de formes réactives de l'oxygène (FRO), c'est ce que l'on appelle l'explosion oxydative des PN. Alors que les fonctions des PN ont longtemps été restreintes à leur rôle de

cellules phagocytaires « tueuses », il est maintenant bien reconnu qu'ils jouent un rôle beaucoup plus complexe, participant à l'engagement et à la régulation des réponses immunitaires innées et adaptatives ainsi qu'à l'homéostasie tissulaire. Les fonctions des PN illustrent l'intégration complexe des différents partenaires de l'immunité innée et adaptative dans la défense contre les agents pathogènes. Les PNN activés par l'agent pathogène sont donc le plus souvent bénéfiques à l'organisme en participant à l'élimination de cet agent reconnu comme étranger au soi. Ceci est illustré par la survenue d'infections graves et/ou répétées dans certains déficits primitifs touchant différentes fonctions du PNN. Cependant les PNN sont également des armes à double tranchant, car une activation excessive, prolongée ou encore dans un lieu inapproprié peut conduire à des lésions tissulaires sévères impliquées dans la physiopathologie de différentes maladies inflammatoires aiguës ou chroniques. [15-16]

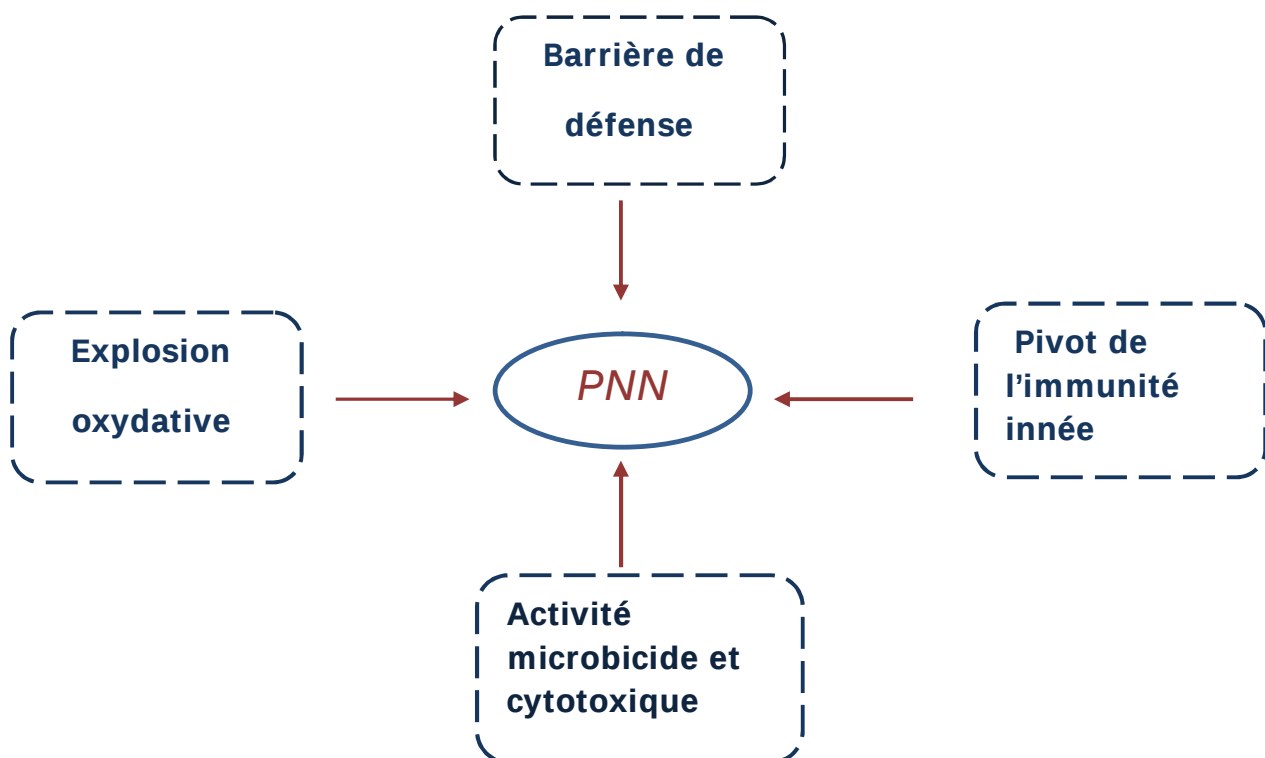


Figure 11 : schéma montrant les fonctions des PNN.

II- Epidémiologie :

Le syndrome de Sweet n'a pas de répartition géographique particulière ni de caractère racial électif.

Son incidence exacte n'est pas connue.

Quelques études épidémiologiques indiquent sa fréquence.

La prédominance féminine du syndrome de Sweet (3,7 femme pour un homme) est un peu tempérée dans les grandes séries où l'on dénombre 2,3 à 2,8 cas féminins pour un cas masculin.

L'âge moyen de survenue est de 30 à 60 ans, mais le syndrome de Sweet peut aussi se voir chez des patients plus âgés et chez les enfants, avec une égale répartition fille-garçon dans les formes pédiatriques. [18]

1- Au Maroc :

Une étude rétrospective a été faite, colligeant 25 cas de syndrome de Sweet observés dans les services de dermatologie et d'anatomie pathologique du centre hospitalier universitaire de Fès sur une période de 5 ans. La série était constituée de 5 hommes et 20 femmes avec un sex-ratio (Hommes/Femmes) de 0,25. L'âge moyen des patients était de 47 ans avec des extrêmes allant de 11 à 75 ans. [19]

2- Au monde :

En Ecosse, l'incidence annuelle est de 2,7 cas pour 1 million d'habitants.

En Suisse, la variabilité annuelle de l'incidence soulève le rôle éventuel de facteurs infectieux. [18]

Dans une étude rétrospective allemande faite entre 1985 et 1993, 38 cas de syndrome de Sweet ont été diagnostiqués avec des pics de survenue au printemps et en automne. [3][18][17]

III- physiopathologie :

La physiopathologie du syndrome de Sweet est encore assez mal connue, et nébuleuse mais commence à tirer bénéfice des connaissances de plus en plus importantes concernant la physiologie du PNN normal (les PNN sont actuellement considérés comme intrinsèquement normaux morphologiquement et fonctionnellement). Aucune anomalie fonctionnelle reproductible n'a été identifiée, du moins avec les moyens dont on dispose pour étudier cette cellule.

Les interactions entre le PNN et son environnement sont en effet de mieux en mieux connues, avec des phénomènes de « roulage » du PNN sur la paroi vasculaire, médié par des contacts avec les sélectines endothéliales de type P et S, suivi d'une liaison entre des chémokines endothéliales et des récepteurs spécifiques sur le PNN, liaison qui induit l'expression de molécules d'adhésion sur le PNN, notamment des intégrines, telles des intégrines $\beta 2$ et LFA1. La liaison entre ces intégrines leucocytaires et les molécules d'adhésion endothéliales telles ICAM-1 permet une adhésion « solide » entre la paroi et le leucocyte tandis que la traversée de cette paroi est apparemment liée à l'expression d'autres intégrines, du groupe $\alpha 4$, par le PNN, intégrine qui permet également d'établir une liaison entre PNN et éléments de la matrice extracellulaire.

Dans les situations pathologiques, notamment de type DN, il est possible qu'il y ait une expression inappropriée et précoce de ces différentes intégrines, notamment du type $\alpha 4$, permettant une adhésion plus rapide et une migration plus facile dans la matrice extra cellulaire avec une accumulation locale de PNN. Cette expression inappropriée peut être liée à la présence de formes immatures de PNN, ou à une stimulation par diverses cytokines dont les facteurs de croissance hématopoïétiques, l'interleukine 8, le $\text{TNF}\alpha$,...etc.

La physiopathologie du syndrome de Sweet peut donc faire appel à un recrutement et une activation de PNN, initialement normaux, par le biais de cytokines ou de complexes immuns circulants faisant de ces entités des réactions d'hypersensibilité au sens très large du terme, hypothèse suggérée par des associations avec des infections, notamment ORL, à des maladies auto immunes, à des hémopathies, mais également par les cas liés à la prise de médicaments tels les facteurs de croissance hématopoïétique. Dans d'autres cas, il pourrait s'agir d'anomalies intrinsèques des PNN, notamment dans les hémopathies myéloïdes et dans ce que l'on pourrait appeler le syndrome de récupération neutrophilique (par analogie avec le syndrome d'activation macrophagique et le syndrome de récupération lymphocytaire) expliquant l'apparition de DN dans les situations d'agranulocytoses en cours de récupération rapide, en raison du passage inapproprié dans le sang de formes immatures qui expriment de façon anormale certaines intégrines.[1,17] ·

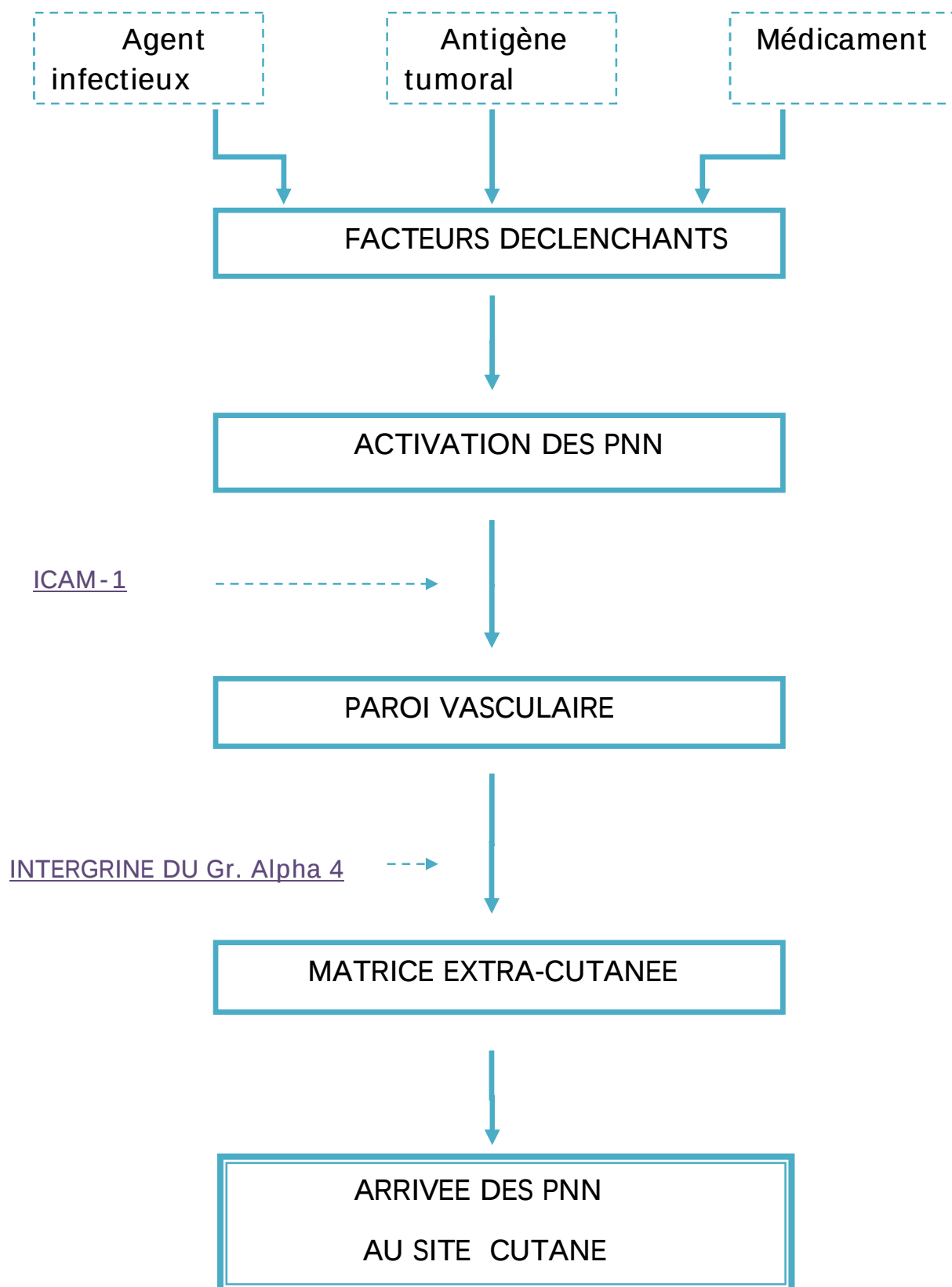


Figure 12 : Schéma explicatif de la physiopathologie.

IV- Clinique:

1- Forme typique:

Le syndrome de Sweet débute brutalement, parfois annoncé par des prodromes non spécifiques évoquant une virose ORL. L'éruption est constituée de papules et de plaques rouge vif surélevées, bien limitées, tendues, à surface mamelonnée et irrégulière comparée à un relief montagneux (Fig.13 et 14). [4]



Figure 13 : Aspect typique d'une plaque surélevée au relief irrégulier. [4]



Figure14 : Plaque papuleuse inflammatoire dans un syndrome de Sweet.

Ces plaques ne sont pas prurigineuses le plus souvent, mais sensibles ou douloureuses. Leur taille est variable, généralement inférieure à trois centimètres. Elles prédominent à la partie haute du corps (visage (Fig. 15), cou, et membres supérieurs (Fig.16), avec atteinte des mains (dos des mains et paumes) (Fig.17) mais peuvent atteindre tout le tégument. [4]



Figure15 : Les papulonodules de syndrome de Sweet siègent volontiers au niveau du visage. [4]



Figure 16 : Syndrome de Sweet siégeant au niveau des membres supérieurs.



Figure 17 : Lésions du syndrome de Sweet siégeant au niveau des mains.

Aux membres inférieurs (Fig.18 et 19), elles se manifestent souvent sous l'aspect de nodules dermohypodermiques simulant un érythème noueux. [20]



Fig.18



Fig.19

Figure 18 et 19 : Lésions du syndrome de Sweet siégeant au niveau des membres inférieurs.

Les manifestations extracutanées sont très fréquentes, sous forme d'une fièvre élevée (39–40 °C) et d'une altération nette de l'état général, d'allure pseudogrippale ou pseudosepticémique, avec signes ORL non spécifiques, conjonctivite, myalgies, arthralgies voire arthrites inflammatoires. D'autres manifestations, comme une infiltration pulmonaire, sont plus rares.

2- Forme atypique:

Les lésions sont parfois moins typiques ; soit par leur présentation clinique, leur localisation ou leur évolution ; se manifestant par des plaques érythémato-pustuleuses ou par des pustules isolées.

Les plaques érythémateuses peuvent se couvrir de bulles (Fig.20) (le plus souvent hémorragiques).



Figure 20 : Bulle couvrant une plaque érythémateuse.

Elles peuvent devenir franchement nécrotiques et s'ulcérer, simulant un pyoderma gangrenosum.

De nombreuses formes atypiques ont été décrites, qui sont souvent des formes de passage avec d'autres DN : formes circinées (Fig.21), vésiculopustuleuses, hémorragiques, ulcérées.



Figure 21 : Syndrome de Sweet atypique. Le caractère circiné de certaines plaques, plus marquées en périphérie, ne doit pas en imposer pour un érythème polymorphe.

Dans certains cas, l'atteinte se présente sous l'aspect d'un vaste placard érythématoviolacé œdémateux et infiltré évoquant une cellulite infectieuse.

Ces formes sont volontiers localisées au visage, mais peuvent également apparaître au niveau du dos de la main (Fig.22)



Figure 22 : Placard érythématoviolacé au niveau du dos de la main.

L'atteinte des muqueuses buccale et génitale est rare, se traduisant par des pustules aphtoides sur les lèvres, la muqueuse buccale ou la langue, des ulcérations, des pustules sur la muqueuse vulvaire et parfois aussi le vagin ou le col utérin. [20]

Le reste de l'examen somatique peut révéler une ou des manifestations extra-cutanées notamment pulmonaire, hépatique, splénique, ostéo-articulaire, oculaire, rénale, neurologique, musculaire...etc.

V- Paraclinique :

1- Biopsie cutanée :

L'examen histopathologique est la clé du diagnostic.

La confirmation du diagnostic se fait sur l'histologie cutanée d'une lésion (si possible récente). La description classique montre un important œdème du derme papillaire (Fig. 23), un infiltrat plus ou moins dense de PNN matures dans le derme superficiel et moyen.

De façon typique, il y a des débris nucléaires réalisant des images de "leucocytoclasie". En principe il n'existe pas de vasculite même si une atteinte focale de capillaires peut se voir et ne doit pas faire formellement exclure le diagnostic. (fig.24)

Cependant, cet infiltrat inflammatoire peut contenir, de manière atypique, des polynucléaires éosinophiles, des lymphocytes (Fig. 26), des histiocytes ou des cellules mononuclées évoquant des progéniteurs de cellules myéloïdes ou monocytaires immatures, constituant des variantes histologiques.

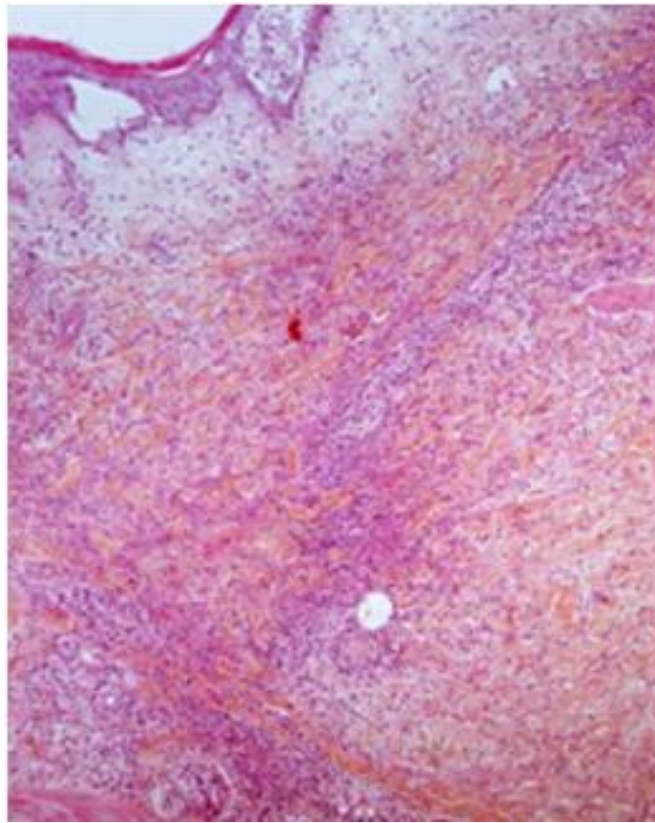


Figure 23 : Image histologique montrant un infiltrat dermique de polynucléaires neutrophiles et un œdème du derme superficiel.

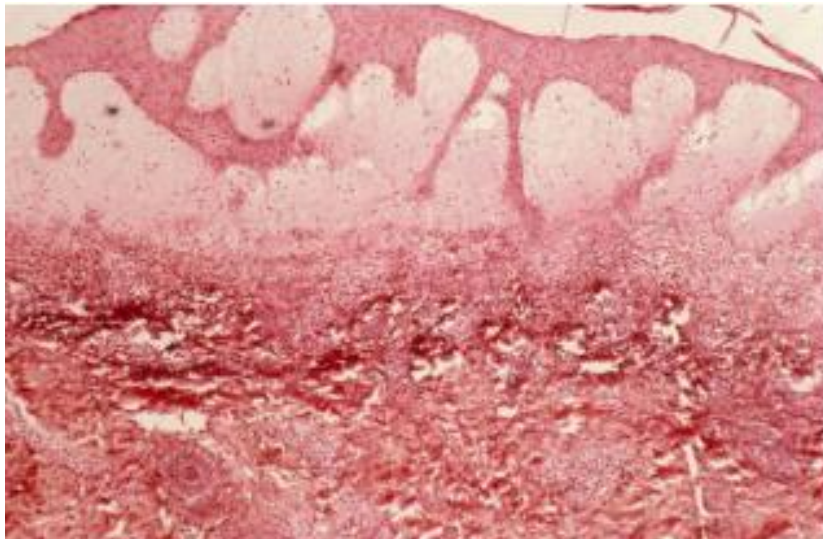


Figure 24: Image histologique montrant un infiltrat dermique de polynucléaires neutrophiles et un œdème du derme superficiel. Les lésions vasculaires sont contingentes.

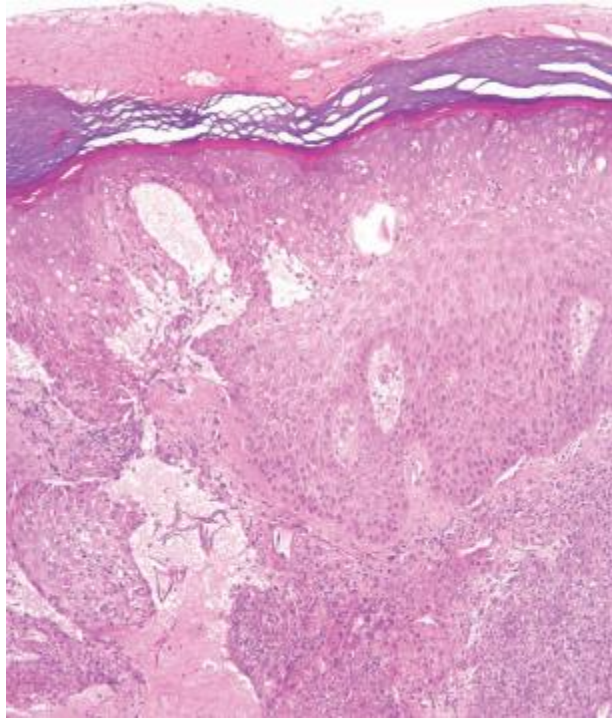


Figure 25 : Image histologique montrant des polynucléaires intraépidermiques, associés à un début de nécrose épidermique, et un infiltrat dense de polynucléaires neutrophiles dans le derme, avec des foyers de vascularite.

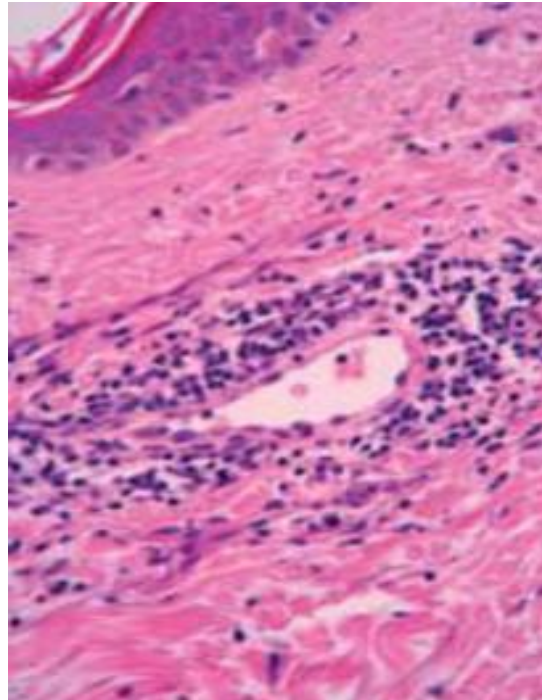


Figure 26 : Image histologique montrant un infiltrat lymphocytaire autour d'un vaisseau dermique superficiel.

2- Examens biologiques :

- NFS et bilan inflammatoire :

Une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles est fréquente et les paramètres de l'inflammation (le taux de sédimentation et le taux de la CRP) sont élevés ; témoignant d'un syndrome inflammatoire quasi constant.

- D'autres examens biologiques sont également demandés pour rechercher une atteinte profonde à visée étiologique, notamment :

*Un bilan infectieux fait de coproculture, ECBU, IDR, BK crachats, sérologies des IST...etc.

*Un bilan para-inflammatoire fait d'électrophorèse de protéines et d'anticorps.

*Marqueurs tumoraux...etc.

VI- Diagnostic positif :

Tableau 1 : Les critères diagnostiques du syndrome de Sweet : [21]

Critères majeurs	Critères mineurs
Apparition brutale de plaques ou de papules douloureuses. <i>Clinique typique</i>	Infection respiratoire ou gastro-intestinale, association à une maladie inflammatoire ou à un cancer
	Fièvre supérieure à 38°C et malaise général
Infiltration de globules blancs (polynucléaires neutrophiles) dans le derme sans vascularite. <i>Histologie</i>	Anomalies biologiques (au moins 3 sur 4) : Vitesse de sédimentation > 20, CRP augmentée, leucocytes > 8 000/mm ³ dont 70 % de polynucléaires neutrophiles
	Excellente réponse à la corticothérapie générale

A retenir:

Une liste de critères majeurs et mineurs a été définie pour établir le diagnostic. Le diagnostic est posé lors de la présence de deux critères majeurs et au moins deux critères mineurs.

VII- Diagnostics différentiels :

L'infiltration neutrophilique peut concerner n'importe quel organe, avec des manifestations locales prenant la forme d'un processus inflammatoire aseptique.

Il est indispensable de faire la différence entre ces manifestations en rapport avec la maladie neutrophilique et une éventuelle maladie inflammatoire dysimmunitaire pouvant fréquemment s'associer au syndrome de Sweet, ou une atteinte infectieuse surajoutée (surtout chez des patients immunodéprimés, sous corticothérapie ou porteurs d'hémopathie).

Le diagnostic différentiel de leukemia cutis doit être systématiquement évoqué, d'autant plus que cette atteinte cutanée tumorale peut être simultanée à un authentique SS satellite d'une hémopathie maligne [22]. (Tableau 1)

1)Erythème polymorphe :

L'érythème polymorphe peut ressembler aux plaques annulaires du SS lorsque celles-ci s'affaissent en leur centre, ébauchant une cocarde.

Les signes d'accompagnement, l'image histologique permettent alors de les différencier. (Fig.27)



Figure 27 : Plaques d'érythème polymorphe siégeant au niveau du dos des main.

2) Erythème noueux :

La distinction entre érythème noueux et SS peut être difficile. Des liens étroits unissent en effet ces deux dermatoses.

Les formes profondes, dermohypodermiques pures de SS existent, et simulent un érythème noueux. Elles ressemblent cliniquement à un érythème noueux et se traduisent histologiquement par une infiltration plus ou moins massive de neutrophiles au sein de l'hypoderme.

Il faut, donc, toujours penser au SS devant tout érythème noueux atypique des membres inférieurs.



Figure 28 : Nodules inflammatoires diffuses. [23]

3) Dermatoses infectieuses :

Certaines formes atypiques de SS peuvent poser des difficultés diagnostiques avec un érysipèle (fig.29) ou une cellulite infectieuse (fig. 30), en particulier lorsque l'atteinte est faciale et que le SS est associé à une leucémie.



[Figure 29 : Erysipèle du membre inférieur. \[24\]](#)



[Figure 30 : cellulite infectieuse du visage. \[25\]](#)

4) Syndrome des impasses digestives :

Les éruptions papulopustuleuses fébriles qui accompagnent les syndromes d'impasse digestive postchirurgicaux peuvent être indifférenciables d'un SS.

Le contexte clinique, l'atteinte vasculaire, la réponse au traitement antibiotique peuvent aider au diagnostic.

Des éruptions comparables sont aussi décrites au cours des colites inflammatoires et soulèvent davantage de questions nosologiques que diagnostiques.

5) Maladie de Behçet :

Le SS et la maladie de Behçet ont en commun de nombreux signes cutanés et muqueux.

Il semble toutefois plutôt s'agir d'une association des deux affections dans des régions géographiques où l'incidence de la maladie de Behçet est élevée, en particulier au Japon.



[Figure 31 : Manifestations de la maladie de Behçet.\[26\].](#)

6) dermatoses neutrophiliques :

Il est aujourd'hui licite de regrouper, sous le terme de "dermatoses neutrophiliques", plusieurs affections caractérisées par une infiltration cutanée de PNN sans cause infectieuse.

Ce sont la pustulose sous-cornée de Sneddon et Wilkinson, la pustulose à immunoglobulines A intraépidermique, l'hidradénite eccrine neutrophilique, le pyoderma gangrenosum et l'erythema elevatum diutinum.

La dermatite neutrophilique rhumatoïde ne semble guère différente d'un SS survenant au cours de la polyarthrite rhumatoïde.

Toutes ces dermatoses ont des expressions cliniques propres et bien définies.

Toutefois, l'existence de forme de passage et de chevauchement peut rendre le diagnostic difficile et justifie leur regroupement.

Ces dermatoses ont aussi en commun une association à des groupes de maladies semblables (hémopathie myéloïdes, gammopathies monoclonales de type Ig A, colites inflammatoires, polyarthrite rhumatoïde), des localisations neutrophiliques aseptiques extracutanées à l'origine du concept de maladie neutrophilique et une réponse à des médicaments agissant sur le métabolisme des polynucléaires neutrophiles.

7) Divers :

D'autres diagnostics sont parfois discutés, un granulome facial de Lever, une vascularite, une toxidermie pustuleuse, voire un lupus érythémateux.

Le contexte clinique, les anomalies biologiques et l'analyse histologique permettent aisément la distinction.

Le tableau 2 dresse une liste exhaustive des différents diagnostics différentiels du SS, d'après Anzalone et al [27]

Tableau 2. Diagnostics différentiels cliniques et histologiques du syndrome de Sweet.

Cliniques	Histologiques
Erythème acral	Abcès/cellulite
Réaction d'hypersensibilité à l'Azathioprine	
Lèpre	Réaction aux piqûres d'insectes
Bactériémie	
Leukemia cutis	
Maladie de Behçet	Syndrome Bowel- Bypass
Vascularite leucocytoclasique	
Erythema elevatum diutinum	Vascularite leucocytoclasique
Syndrome Bowel- Bypass	
Lupus érythémateux	
Cellulite	Pyoderma gangrenosum
Lymphangite	
Chlorome	Dermatite rhumatoïde neutrophilique
Lymphome	
Métastase cutanée	
Panniculite	Erythema elevatum diutinum
Hidradénite neutrophilique ecchrine	
Syndrome de Candle	Panniculites lobulaires
Périarthrite noueuse	
Dermatomyosite	Leukemia cutis
Pyoderma gangrenosum	
Eruptions médicamenteuses	Granulome facial
Syndrome de Schnitzler	
Erythema multiforme	Dermatose neutrophilique urticarienne
Syphilis	
Erythème noueux	
Mycosis fongoïde	Hydradénite ecchrine neutrophilique
Fièvre familiale méditerranéenne	
Thrombophlébite	
Tuberculose	
Urticaire	
Granulome facial	
Exanthème viral	

VIII- Associations pathologiques :

Il n'est guère possible de donner des pourcentages précis sur les diverses maladies qui sont rapportées en association au syndrome de Sweet.

Probablement, dans les trois quarts des cas (75 % des cas), le SS est isolé, idiopathique.

On peut, comme le propose von den Driesch, distinguer plusieurs formes de SS : la forme classique idiopathique, la forme inflammatoire (15% environ) et la forme paranéoplasique (20 % des cas), des tumeurs solides surtout génito-urinaires et mammaires mais aussi digestives, prostatiques et pulmonaires peuvent être à l'origine du SS.

On peut y ajouter les SS survenant au cours de la grossesse. Ces formes gravidiques sont caractérisées par une récurrence des lésions à chaque grossesse sans risque maternel ou fœtal.

Enfin, un dernier groupe est constitué par les SS induits par un médicament ou un vaccin. [20]

- Les syndromes de Sweet paranéoplasiques, associés le plus souvent à une leucémie myéloïde; représentent 21 % des cas [19].

Les hémopathies représentent l'association la plus fréquente (85%), suivie des tumeurs solides (15 % des cas) [29].

Bien que plus souvent bulleuses, pustuleuses et/ou vésiculo-pustuleuses, les lésions cutanées apparaissant dans un contexte néoplasique ne se distinguent pas fondamentalement des formes idiopathiques sur le plan sémiologique. L'histologie est typique.

Le syndrome de Sweet peut précéder, suivre ou être concomitant au diagnostic de néoplasie.

Les formes néoplasiques récidivent dans deux tiers des cas [30] ce qui doit faire rechercher une rechute du cancer.

Le syndrome de Sweet associé aux hémopathies peut apparaître dans 3 situations :

- paranéoplasique satellite de l'hémopathie ; les lésions cutanées étant indemnes d'infiltration tumorale et souvent précédant l'apparition ou la rechute de l'hémopathie.
- secondaire aux médicaments administrés lors du traitement de l'hémopathie (anti-tumoraux, G-CSF, antibiotiques).
- en association concomitante avec une atteinte cutanée tumorale spécifique de l'hémopathie (leukemia cutis).

Dans ce dernier cas, la présentation histologique est particulière par la présence d'un infiltrat associant des polynucléaires normaux matures habituellement décrits dans le syndrome de Sweet classique et des cellules myéloïdes anormales de nature tumorale constituant le leukemia cutis. Cet aspect histologique associant les deux formes d'infiltrat a été décrit dans les leucémies aiguës myéloïdes, les myélodysplasies et quelques cas de leucémie myéloïde chronique [19-31]

Les tumeurs solides sont le plus souvent génito-urinaires, mammaires ou digestives [32] ; il faut donc suggérer un bilan minimal, afin de diagnostiquer la tumeur, comprenant :

- Une mammographie et un FCV pour la femme.
- Un PSA pour l'homme.
- Une échographie abdominale et une radiographie des poumons pour les deux sexes.

- Les syndromes de Sweet para-inflammatoires, associés à une maladie du groupe dysimmunitaire ; Il s'agit, dans 90 % des cas, de femmes.

Parmi les plus fréquentes, ont été décrites :

- des maladies inflammatoires du tube digestif (maladie de Crohn, RCH).
- des maladies auto-immunes (maladie de Behçet, polychondrite, arthrite rhumatoïde, sarcoïdose, thyroïdite) [33].

Devant un syndrome de Sweet récidivant, des examens paracliniques adéquats, guidés par la clinique, devront être réalisés à visée étiologique [34], par exemple la coloscopie, l'angiographie, l'IRM, les auto-anticorps (facteurs rhumatoïdes et/ou anticorps anti-protéines citrullinées)...etc.

. Les syndromes de Sweet post-infectieux :

Quelques observations de SS sont décrites en associations à des maladies infectieuses, bactériennes ou parasitaires diverses, à l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH), à des mycobactérioses atypiques, à des infections essentiellement respiratoires documentées à streptocoque, et digestives à yersinia ou salmonelle.

- Les syndromes de Sweet médicamenteux, où on distingue les éruptions dues aux facteurs de croissance, et celles correspondant à une toxidermie.

Les cas de SS induits par un médicament sont peu nombreux.

De nombreux médicaments peuvent être associés au syndrome de Sweet avec des critères d'imputabilité parfois incertains. Le plus souvent, il s'agit du Granulocyte Colony Stimulating Factor (G-CSF). D'autres médicaments utilisés en hématologie et en oncologie tels que des médicaments immunomodulateurs ou des agents antinéoplasiques peuvent également induire un syndrome de Sweet. Le

tableau 4 résume les critères nécessaires au diagnostic de syndrome de Sweet induit par un médicament. [35]

Les critères diagnostiques du syndrome de Sweet induit par médicament
(D'après Walker DC et al 1996[35])

Ces critères, au nombre de cinq, sont tous nécessaires pour le diagnostic :

- Apparition soudaine de plaques ou nodules érythémateux douloureux.
- Mise en évidence sur l'examen histologique d'un infiltrat dermique neutrophilique dense sans vascularite leucocytoclasique .
- Fièvre > 38°C.
- Relation temporelle entre la prise médicamenteuse et l'apparition des symptômes, OU récurrence des symptômes après test de réintroduction du médicament.
- Résolution des lésions après arrêt du médicament ou introduction d'une corticothérapie systémique.

Les cinq critères doivent être présents pour poser le diagnostic de syndrome de Sweet médicamenteux [35].

Tableau 3 : Médicaments inducteurs du syndrome de Sweet :

Classes thérapeutiques	Médicaments
Antibiotiques	Minocycline Nitrofurantoine Norfloxacin Ofloxacin Quinupristin/dalfopristin Trimethoprim-sulfamethoxazole
Antiépileptiques	Carbamazepine Diazepam
Antirétroviraux	Abacavir
Antihypertenseurs	Hydralazine
Antinéoplasiques	Bortezomib Imatinib mesylate Lenalidomide
Antipsychotiques	Clozapine
Hormone anti thyroïdienne de synthèse	Propylthiouracile
Facteur de croissance	Granulocyte-Colony Stimulating Factor Granulocyte-Macrophage-Colony Stimulating Factor Pegfilgrastim
Contraceptifs	Levonorgestrel/ethinylestradiol (Minidril) Levonorgestrel-Dispositif intra utérin (Mirena)
Diurétiques	Furosemide
AINS	Célécoxib Diclofénac
Rétinoïdes	Acide tout-trans-rétinoïque (trétinoïne) Acide 13-cis-rétinoïque (isotrétinoïne)

- Les syndromes de Sweet « classiques » ou idiopathiques qui, contrairement aux autres formes sont plus fréquents chez la femme, comportent presque toujours une polynucléose et rarement une anémie; atteint les adultes de la quarantaine, avec une prédominance au printemps et en automne. Il existe parfois de petites épidémies suggérant une cause déclenchante possiblement infectieuse [28].

Cette forme idiopathique guérit en général sans séquelles, mais récidive dans un tiers des cas [19].

. Le syndrome de Sweet gravidique : Le SS peut être associée à la grossesse [19], sans menace pour le pronostic fœtal [3].

Le SS gravidique est rare (2%) et caractérisé par la récurrence des lésions aux grossesses ultérieures. Sa pathogénie est mal élucidée et serait probablement expliquée par un mécanisme hormonal. [36]

.Les formes infantiles sont rares, avec moins de 35 cas rapportés dans la littérature. Les lésions cutanées ne laissent pas de cicatrices, sauf dans certains cas rares, qui évoluent en cutis laxa (syndrome de Marshall), ce qui doit faire rechercher un déficit en α 1-antitrypsine [37].

Le Tableau 4 indique quelles sont, parmi les nombreuses associations décrites à des syndromes de Sweet, celles qui sont considérées comme significatives.

Tableau 4 : Les maladies associées au syndrome de Sweet (d'après Cohen et Kurzrock [38])

Associations considérées comme établies
<i>Cancers</i>
Hémopathies malignes (le plus souvent leucémies aiguës myéloblastiques)
Tumeurs solides (carcinomes digestifs, mammaires, urogénitaux)
<i>Infections:</i>
Voies respiratoires supérieures (streptococcies)
Digestives (yersinioses)
<i>Colopathies inflammatoires :</i>
Maladie de Crohn
Colite ulcéreuse
<i>Médicaments</i>
G-CSF
<i>Grossesse</i>
Associations possibles
Maladie de Behçet
Érythème noueux
Polyarthrite rhumatoïde
Sarcoïdose
Maladie de Basedow, thyroïdite de Hashimoto
Associations incertaines
Plusieurs dizaines d'observations ponctuelles des maladies les plus diverses, actuellement considérées comme anecdotiques.

IX- Evolution :

En l'absence de traitement, les lésions de syndrome de Sweet peuvent persister plusieurs semaines à plusieurs mois.

Dans les formes idiopathiques, une régression spontanée est possible.

Dans les syndromes de Sweet associés à une néoplasie, le traitement ou la rémission de celle-ci s'accompagne souvent d'une régression des lésions cutanées.

Dans les formes induites par des médicaments, l'arrêt du médicament causal doit en principe améliorer l'état cutané.

Sinon, les plaques s'étendent pour prendre une forme annulaire avant de s'affaïsser en leur centre, donnant des images de pseudococarde, puis disparaître spontanément (Fig. 32 et 33).Elles peuvent laisser une pigmentation séquellaire et transitoire.

Les rechutes sont possibles (environ 30 %) aux mêmes localisations [22,23], déclenchées par le stress, l'infection, ou encore par l'ingestion d'un médicament...



Figure 32



Figure 33

Figure 32 et 33 : Evolutions annulaires dans un syndrome de Sweet.

X- TRAITEMENT :

1- But :

- * Faire disparaître la douleur et le prurit.
- * Empêcher la dispersion des lésions et l'apparition d'autres.
- * Eviter les rechutes.

2- Moyens :

Traitements systémiques de première ligne :

Mécanisme d'action : inhibition du chimiotactisme des PNN.

- Corticothérapie générale

Elle est le « gold standard » de la prise en charge du syndrome de Sweet.

Elle a un effet spectaculaire et rapide avec amélioration de l'état général en quelques heures.

Faisant même partie des critères diagnostiques ; en règle générale, il existe une involution assez rapide des symptômes et des lésions cutanées dès le début du traitement.

Elle est souvent donnée à la posologie de 1 mg par Kg de poids corporel et par jour puis diminuée de façon très progressive sur quatre à six semaines.

Parfois une corticothérapie par voie intraveineuse est nécessaire. Ces bolus sont généralement suivis d'une corticothérapie générale per os à dose dégressive ou d'un autre traitement immunosuppresseur. [39]

- Colchicine

L'efficacité de la colchicine a été initialement rapportée en 1981 [40] puis confirmée dans plusieurs études [41].

- Iodure de potassium

Plusieurs études dans la littérature ont décrit l'efficacité de ce traitement [31] [34].

En revanche, il n'est plus utilisé en raison des effets secondaires graves qu'il peut provoquer, entre autres la toxicité digestive et les éruptions cutanées.

Traitements systémiques de deuxième ligne :

- AINS

L'efficacité thérapeutique des AINS a été rapportée dans l'étude de Jeanfils et al [41].

L'indométacine peut être une alternative thérapeutique à la corticothérapie orale notamment chez les patients diabétiques, ayant une cardiopathie ou ostéoporotiques.

- Dapsone

Ce traitement peut être intéressant dans les formes indolentes et/ou chroniques à la dose initiale de 100 mg par jour.

- Ciclosporine

Elle peut également être utilisée per os à la dose initiale de 2 mg / kg / jour [42].

Autres thérapeutiques : D'autres traitements, comme le Thalidomide[1], les immunoglobulines intra-veineuses, l'Infliximab, l'Etanercept sont parfois utilisés en cas d'échec des thérapies précédemment citées.[27]

3- Schéma thérapeutique :

On commence par la corticothérapie 0,5-1mg/kg/jour jusqu'à la disparition des signes généraux et des lésions cliniques, puis on débute la dégression progressive qui va durer plusieurs mois à raison de 15mg tous les 15 jours.

Il faut toujours se méfier d'une dégression trop rapide, afin d'éviter l'effet rebond.

XI- Aperçu sur les autres dermatoses neutrophiliques :

A- Les dermatoses neutrophiliques principales :

1- Pyoderma gangrenosum :

Il débute par une volumineuse pustule (Fig. 34) ou un nodule évoluant rapidement vers une ulcération phagédénique : il s'agit d'un ulcère douloureux d'extension centrifuge avec un centre nécrotique et un bord nettement tracé et limité par un bourrelet inflammatoire creusé d'exsudats purulents (Fig. 35). Il existe des formes multiples d'allure éruptive et des formes à élément unique.

Toutes les localisations sont possibles avec une prédilection pour les membres inférieurs. Le diamètre de l'ulcère est variable et peut atteindre plusieurs centimètres (Fig. 36). La profondeur des lésions croît de la forme essentiellement végétante (granulomateuse), en passant par les formes pustuleuse et bullo-hémorragique, jusqu'au type ulcéronodulaire.

Le PG végétant, souvent idiopathique, est formé d'ulcérations superficielles verruqueuses limitées sans bord sous-miné et peu évolutives. Les formes pustuleuses du PG sont trompeuses, se manifestant par des poussées de multiples pustules symétriques entourées d'un halo érythémateux, avec fièvre et arthralgies, souvent dans un contexte d'entéropathie active. Le PG bulleux, rapporté notamment dans les hémopathies, débute par des vésicules douloureuses des bras et du visage, évoluant rapidement, par nécrose cutanée superficielle et centrifuge, vers des bulles parfois hémorragiques.

L'état général peut être altéré dans les atteintes disséminées.

Le diagnostic de PG est essentiellement clinique. L'évolution du PG peut durer plusieurs mois et se fait vers une cicatrice inesthétique. [3]



Figure 34 : Grosse pustule au début d'un pyoderma gangrenosum. [3]



Figure 35 :Deux ulcères bien délimités dans un pyoderma gangrenosum. [3]



Figure 36 : Pyoderma gangrenosum du tronc. [3]

L'aspect histologique n'est pas spécifique. Dans la forme typique ulcérée, un infiltrat inflammatoire massif polymorphe accompagné de fibrose et de débris nucléaires envahit le lit de l'ulcère dont le bord comprend un infiltrat lymphocytaire angiocentrique ou périvasculaire. Dans les formes pustuleuses et bulleuses, l'infiltrat neutrophilique dense du derme gagne l'épiderme causant respectivement un clivage sous- et intraépidermique. La forme végétante se caractérise par une hyperplasie pseudoépithéliomateuse surmontant des infiltrats dermiques granulomateux faits de macrophages et neutrophiles. Des prélèvements pour cultures sont nécessaires afin d'éliminer les ulcérations infectieuses [43]. Une étude récente a montré une expression des marqueurs neutrophiliques et des cytokines proinflammatoires significativement plus intense dans les formes ulcérées et bulleuses de PG que dans le SS ou le PG végétant [44].

2- Pustulose sous-cornée :

C'est une affection chronique avec des poussées récidivantes de pustules flasques, de taille variable, disposées en placards arciformes et annulaires dans les grands plis du tronc et les zones de flexion des membres (Fig. 37). La lésion élémentaire est d'emblée pustuleuse ou précédée d'une phase très brève de vésiculobulle. Chaque pustule est flasque, remplie d'un liquide louche qui a tendance à se déposer dans la zone déclive de la pustule avec formation d'un hypopion, signe de sa structure uniloculaire. Sa taille est souvent plus volumineuse que celles du psoriasis pustuleux (jusqu'à 1 cm de diamètre).

Chaque élément pustuleux en se desséchant évolue vers la formation d'une croûte mélicérique. Une cicatrice pigmentée lui fait suite. L'état général est bien conservé. Le diagnostic repose sur la stérilité des pustules et les données histopathologiques.



Figure 37 : pustulose sous-cornée dans un grand pli. [3]

L'image histologique de la PSC est une pustule uniloculaire sous-cornée amicrobienne pouvant être acantholytique, associée à un infiltrat neutrophilique périvasculaire (Fig. 38) [36]. Les examens en immunofluorescence directe et indirecte sont négatifs.

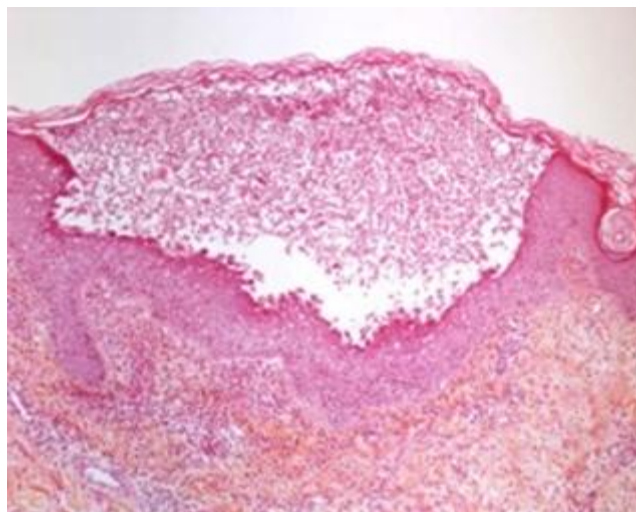


Figure 38 :Image de pustule au moyen grossissement dans une pustulose sous-cornée.[3]

3- Erythema elevatum diutinum :

Dans un contexte de fièvre et d'arthralgies, des plaques, papules et nodules érythémateux ou violacés apparaissent de façon symétrique sur les faces d'extension des membres (Fig. 39 et 40), typiquement en regard des articulations des mains, coudes et genoux.

Les lésions évoluent par poussées multiples vers la chronicité et deviennent fibreuses et parfois xanthomateuses. [3]



Figure 39 : Nodule d'un erythema elevatum diutinum. [3]



Figure 40 : Papules d'un erythema elevatum diutinum [3].

L'aspect histologique varie selon le stade évolutif [45]. Le stade initial est celui d'une vraie vasculite (Fig. 41). Ensuite, l'atteinte vasculaire se manifeste par une fibrose périvasculaire plus ou moins intense, concentrique associée à une fibrose dermique ponctuée de neutrophiles et parfois d'histiocytes spumeux [46].

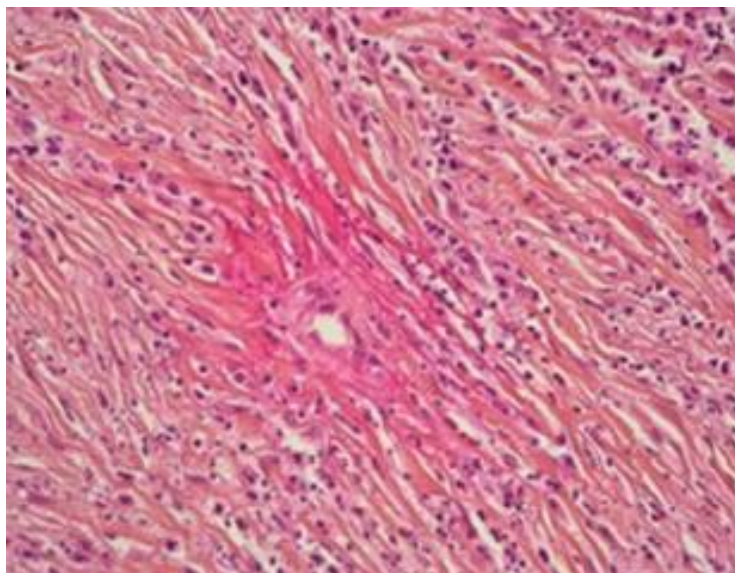


Figure 41 :Aspect histologique initial dans un erythema elevatum diutinum.

4- Hidradénite eccrine neutrophilique :

Elle s'observe principalement au cours d'une chimiothérapie cytostatique d'une hémopathie maligne, les lésions (papules érythémateuses) ressemblent cliniquement à celles du SS et prédominent au visage, au cou et aux épaules.

La distinction en est clinique, par la localisation plantaire des lésions, et histologique.

B- Les autres dermatoses neutrophiliques plus exceptionnelles :

1- Dermatite rhumatoïde neutrophilique :

Il s'agit d'une atteinte cutanée rare observée dans les polyarthrites rhumatoïdes graves. Elle forme des papulonodules érythémateux symétriques parfois accompagnés de vésicules sur les faces d'extension des avant-bras et des mains.

La dermatite rhumatoïde neutrophilique se traduit en histologie par un infiltrat dermique interstitiel dense de neutrophiles sans leucocytoclasie [47].

2- Pemphigus à IgA :

Également dénommée pustulose intraépidermique à Ig A, cette entité ressemble cliniquement et histologiquement à la PSC (Fig. 42).



Figure 42 : Vésicules et bulle ulcérée dans un pemphigus à Ig A.

La pustule est sous-cornée ou intraépidermique, des dépôts d'Ig A sur les membranes kératinocytaires sont présents en immunofluorescence directe, et des auto-anticorps Ig A sont parfois retrouvés dans le sérum du patient.

3- Panniculite neutrophilique et abcès sous-cutanés aseptiques :

Des nodules profonds douloureux de localisation variable peuvent survenir dans un contexte d'altération de l'état général avec parfois une évolution vers une fistulisation spontanée et drainage de pus stérile.

L'examen histologique est fondamental pour le diagnostic de panniculite neutrophilique : l'infiltrat prédomine dans les lobules adipeux et les signes de vasculite sont absents [48]. Dans les abcès aseptiques sous-cutanés, l'histologie n'est pas spécifique et montre une collection de pus. Toutefois, contrairement aux abcès aseptiques profonds, il n'y a pas de réaction granulomateuse autour de l'abcès [49].

4- Dermatose urticarienne neutrophilique :

En 2009, Kieffer et al. définissent une nouvelle entité anatomoclinique qui aurait la même image histologique que celle présentée par les DN avec une expression clinique ressemblant à une urticaire et faite de maculopapules pâles peu surélevées non prurigineuses, d'évolution transitoire et récurrente [50]. Une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, une fièvre, une polyarthrite et une maladie de système y seraient fréquemment associées.

La dermatose urticarienne neutrophilique, récemment définie, aurait des caractéristiques histologiques particulières. L'image serait celle d'une DN et non d'une urticaire. Des neutrophiles disposés en file indienne entre les faisceaux de collagène forment un infiltrat dense interstitiel et périvasculaire. Des signes de leucocytoclasie sont constants. L'absence d'œdème dermique différencie cette entité du SS [50].

Au sein de ce concept élargi de DN, on peut éventuellement adjoindre à cette liste d'affections d'autres formes cliniques comme la DN du dos des mains, les éruptions papulopustuleuses des maladies inflammatoires digestives, la pyodermite-

pyostomatite végétante, les pustuloses du lupus érythémateux, ou encore la folliculite neutrophilique aseptique.

Jusque-là, toutes les entités mentionnées précédemment ont été identifiées séparément avec des caractéristiques cliniques bien définies. Toutefois, un même patient peut parfois présenter simultanément ou successivement des lésions cutanées, tantôt typiques mais appartenant à deux ou plusieurs de ces entités, tantôt atypiques faisant évoquer approximativement l'une ou l'autre de ces mêmes entités. Ainsi, malgré la distinction clinique entre ces maladies, de multiples formes de transition et de chevauchement sont régulièrement décrites [51–52] ; ces formes incitent davantage à étudier les DN dans un continuum anatomoclinique.

ETUDE DES CAS

I- Objectif de la thèse :

Dans notre pays, très peu d'études ont été menées sur le syndrome de Sweet.

Ainsi l'initiative de réaliser ce travail découle du fait qu'il n'y ait pas une data base structurée et assez solide concernant les données épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques du syndrome de Sweet portant des empreintes marocaines.

A travers une étude rétrospective, recrutant 14 patients du service de dermatologie de l'Hôpital Militaire Moulay Ismail de Meknès (HMMI-Meknès), nous souhaitons établir le profil épidémio-clinique, thérapeutique et évolutif de cette dermatose neutrophilique au Maroc ; à partir duquel, on aura l'opportunité de positionner et de ficeler les points suivants :

- * Les données épidémiologiques marocaines actuelles du syndrome de Sweet et sa fréquence parmi l'ensemble des dermatoses neutrophiliques,
- * Les différents aspects et formes cliniques et histologiques du syndrome de Sweet,
- * Les facteurs pronostiques,
- * Le profil évolutif,
- * L'évaluation de l'efficacité des traitements et des conduites pratiques devant un syndrome de Sweet.
- * Les perspectives thérapeutiques.
- * La fréquence et le type des maladies associées au syndrome de Sweet dans notre contexte.
- * Le bilan minimal à demander systématiquement.

II- Matériels et méthodes :

A- Type, lieu et période d'enquête :

Notre approche d'investigation fait appel à une étude rétrospective recrutant les patients suivis en dermatologie pour syndrome de Sweet.

Cette étude est pilotée au sein du service de dermatologie à l'Hôpital Militaire Moulay Ismail de Meknès (HMMI Meknès), étendue sur une période de 11 ans (janvier 2006 – décembre 2016).

B- Echantillon :

Les patients de notre série, représentés par des dossiers médicaux, ont fait l'objet d'un screening approfondi.

1- Les critères d'inclusion :

*Nous avons inclus dans notre étude tous les patients chez qui le diagnostic de syndrome de Sweet a été confirmé sur un faisceau d'arguments cliniques (aspect clinique évocateur et caractéristique d'une dermatose neutrophilique aigue fébrile associée à une fièvre), biologique (neutrophilie, augmentation de la CRP) et histologique (infiltrat à prédominance PNN).

*Nous avons considéré comme dermatose neutrophilique aigue fébrile toute maladie inflammatoire de la peau, répondant aux critères majeurs et mineurs d'un syndrome de Sweet.

2- Critères d'exclusion :

Ont été exclues systématiquement toute dermatose neutrophilique infectieuse (pyodermite) et toute dermatose inflammatoire ne répondant pas aux critères diagnostiques comme la maladie de Behçet, l'érythème noueux, l'érythème polymorphe...etc.

3- Ethique :

Cette étude sur les cas étudiés a été faite avec le consentement des patients lors de leur hospitalisation, tout en étant conscient que ça servira pour une médecine évolutive et pour le bien d'autres malades.

C- Méthodologie :

1. Fiche d'exploitation :

Les dossiers médicaux ont été exploités d'une manière méthodique et pratique grâce à une fiche de recueil de données bien structurée et assez ficelée, ciblant les éléments suivants :

- un aperçu sur les données générales du patient (âge, sexe, habitat ...),
- une analyse de la situation anamnestique (ATCD personnels et familiaux...),
- les facteurs influençant l'apparition et l'évolution de la maladie (prise médicamenteuse.....)
- des spécificités cliniques et paracliniques,
- les traitements instaurés ainsi que l'évolution de la maladie.

Fiche de recueil de données : syndrome de SWEET.

Date :

N° Dossier :.....

Cas N°.....

Identité :

*Nom-Prénom :.....

*Age :.....ans

*Sexe : Féminin ☐ Masculin ☐

*Statut social :.....

*Habitat : Urbain ☐ Rural ☐Mode de recrutement : Urgences ☐ Consultation ☐Motif de consultation : Eruption cutanée ☐ Signes généraux ☐Autres ☐ATCD : *Personnels: Tares connues ☐ Préciser : diabète-HTA-polyarthrite-MICINéoplasie ☐Prise médicamenteuse ☐Chirurgicaux ☐Gynéco-obstétriques ☐Habitudes toxiques ☐*Familiaux : cas similaires ☐ Autres ☐

Tares,néoplasies, infection

HDM :*Début : Brutal ☐ Insidieux ☐

*Délai de consultation par rapport au début :.....

*Signes généraux : Fièvre ☐ Asthénie ☐ Arthralgie ☐ AEG ☐

*Signes cutanés : -apparition par rapport aux signes généraux :.....

-Evolution:.....

-Traitement instauré :.....

*Autres signes : Pulmonaires ☐ Digestifs ☐ Urinaires ☐

Examen clinique :

*Examen général : Poids ☐ Taille ☐ IMC ☐ TA ☐ Fièvre ☐

*Examen dermatologique :

+Lésions cutanées : Aspect : papule ☐ Nodule ☐ Pustule ☐ Bulle ☐
Plaque ☐

Taille :.....

Nombre :.....

Localisation : Tête ☐ cou ☐ MS ☐ Tronc ☐ MI ☐ PP ☐

Symptomatologie : Douleur ☐ Prurit ☐ Asymptomatique ☐

+Atteinte muqueuse : ☐

+Atteinte phanérienne : Cheveux ☐ Ongles ☐

*Les aires ganglionnaires :.....

*Examen des autres appareils : Atteinte digestive ☐ A. pleuro-pulmonaire ☐
A. Articulaire ☐ A. ophtalmologique ☐

Les examens paracliniques :

*Biopsie cutanée :

*NFS : Hyperleucocytose ☐ Neutrophilie ☐

*Bilan inflammatoire : VS ☐ CRP ☐ Autres ☐

*Bilan infectieux : Prélèvement ☐ ASLO ☐ ECBU ☐ Coproculture ☐
IDR ☐ Recherche des BK crachat ☐

Sérologie Hépatite B et C ☐	HIV ☐	Sérologie Syphilis ☐
* <u>Bilan para-inflammatoire</u> : Anticorps demandés ☐ Electrophorèse des protéines ☐		
* <u>Bilan paranéoplasique</u> : Radio poumon ☐ Echographie abdominale ☐		
d PSA ☐ z Examen gynéco-obstétrique ☐ + mammographie ☐ +FCV ☐		
* <u>Autres bilans</u> (en fonction du terrain) :		
<u>Diagnostic étiologique</u> : SWEET Post-infectieux ☐ Paranéoplasique ☐ Para-inflammatoire ☐ Médicamenteux ☐ Idiopathique ☐		
<u>Prise en charge</u> :		
Traitement :		Durée :
.....		
Evolution : Rémission complète ☐		Séquelles ☐
Suivi : -----<		
Clinique :		
Paraclinique :		
Récidive : -----<		

Durée :
Cause :
Traitement :
Recul : -----<

Figure 43 : Fiche d'exploitation des dossiers.

2. Analyse statistique :

Les variables de distribution qualitatives ont été exprimées en effectif et en pourcentage ; et les variables quantitatives ont été exprimées en moyenne.

La saisie des données, et les graphiques ont été réalisés grâce au Microsoft Office Excel 2007.

III- Résultats :

A- Résultats épidémiologique :

1. Répartition annuelle de l'échantillon :

Au niveau de l'Hôpital Militaire Moulay Ismail de Meknès (HMMI) et durant la période janvier 2006 - décembre 2016, on a étudié 14 cas de dermatose neutrophilique aigue fébrile. Le nombre varie de 1 à 2 cas/an.

Les années 2007,2008 et 2013 ont été stériles en matière de cas diagnostiqués.

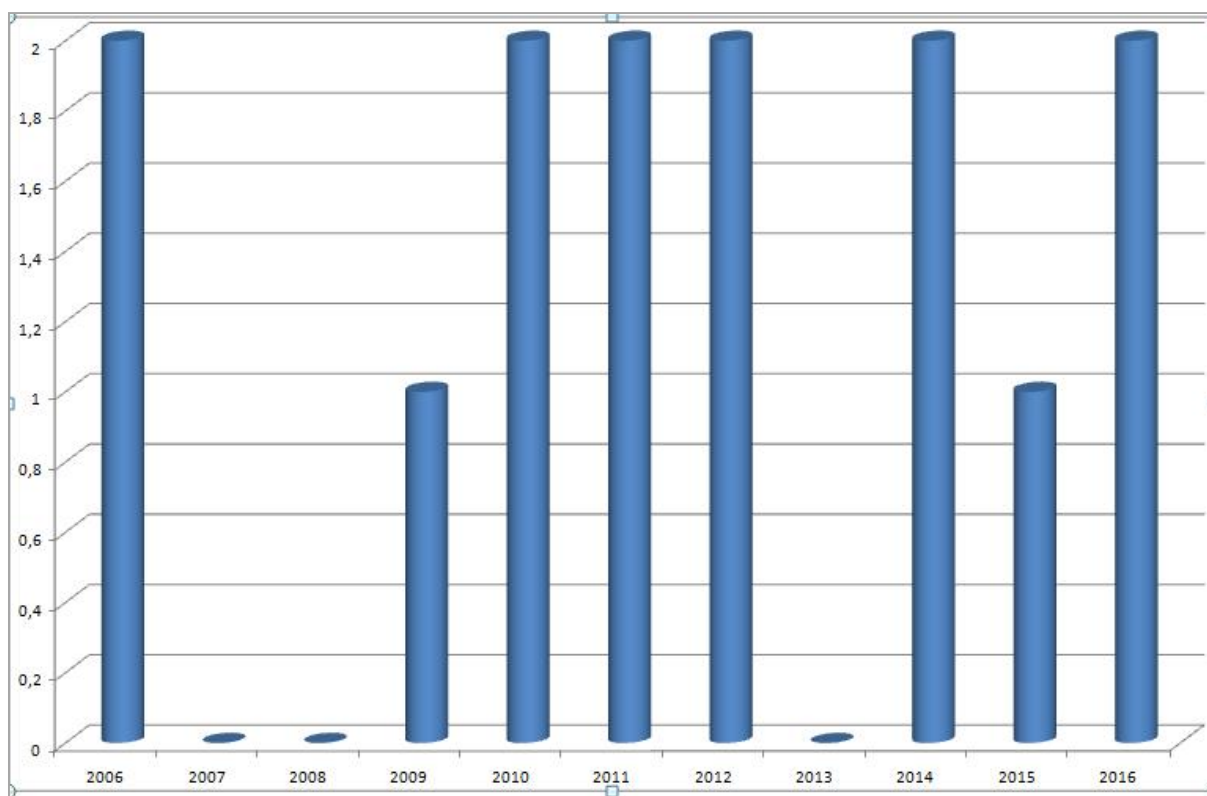


Diagramme 1: Le nombre de cas en fonction des années.

2. Répartition en fonction du sexe :

Le sexe féminin était le plus touché avec un taux de 57,14%. L'effectif masculin représentait un pourcentage de 42,85% et par conséquent, le sex-ratio H/F était à l'ordre de 0,74.

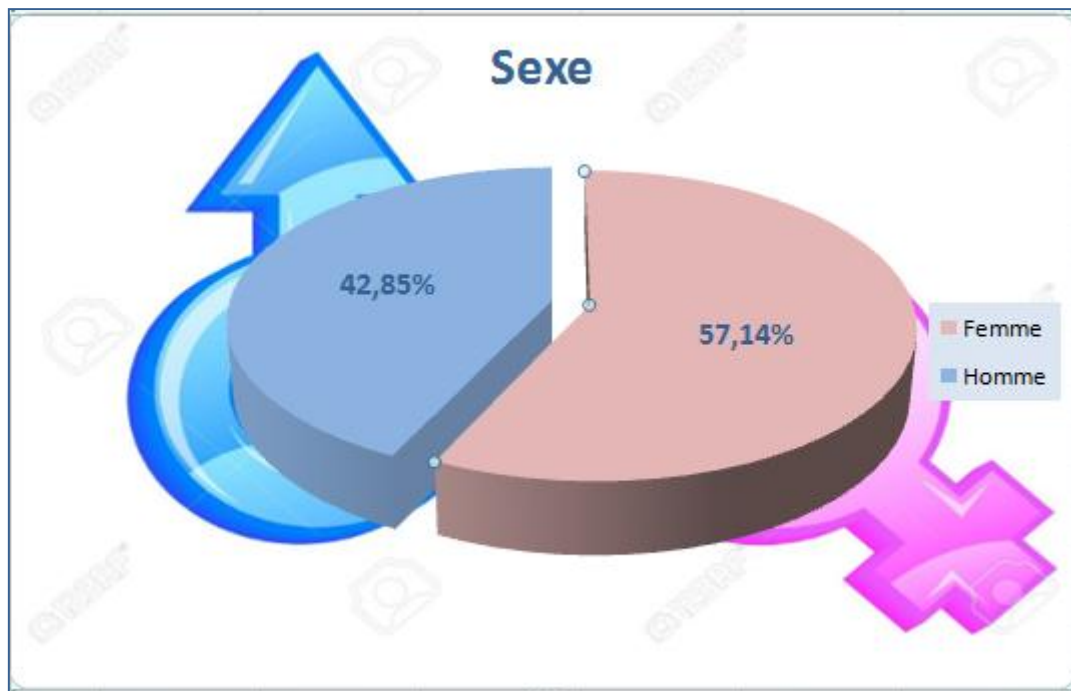


Diagramme 2 : Répartition de l'échantillon en fonction du sexe.

3. Répartition selon l'âge :

Sur les 14 malades étudiés, La variance d'âge débute à partir de 36 ans jusqu'à l'âge de 68 ans.

La moyenne d'âge était 52 ans chez les deux sexes. En effet, et plus spécifiquement, l'âge moyen chez le sexe féminin était 49,5 ans, alors que celui du sexe masculin se situait à l'ordre de 52 ans.

Un pic de 42,85% a été constaté chez les tranches d'âge comprises entre 40 et 47 ans. Aucun cas de syndrome de Sweet de l'enfant n'a été constaté dans notre série.

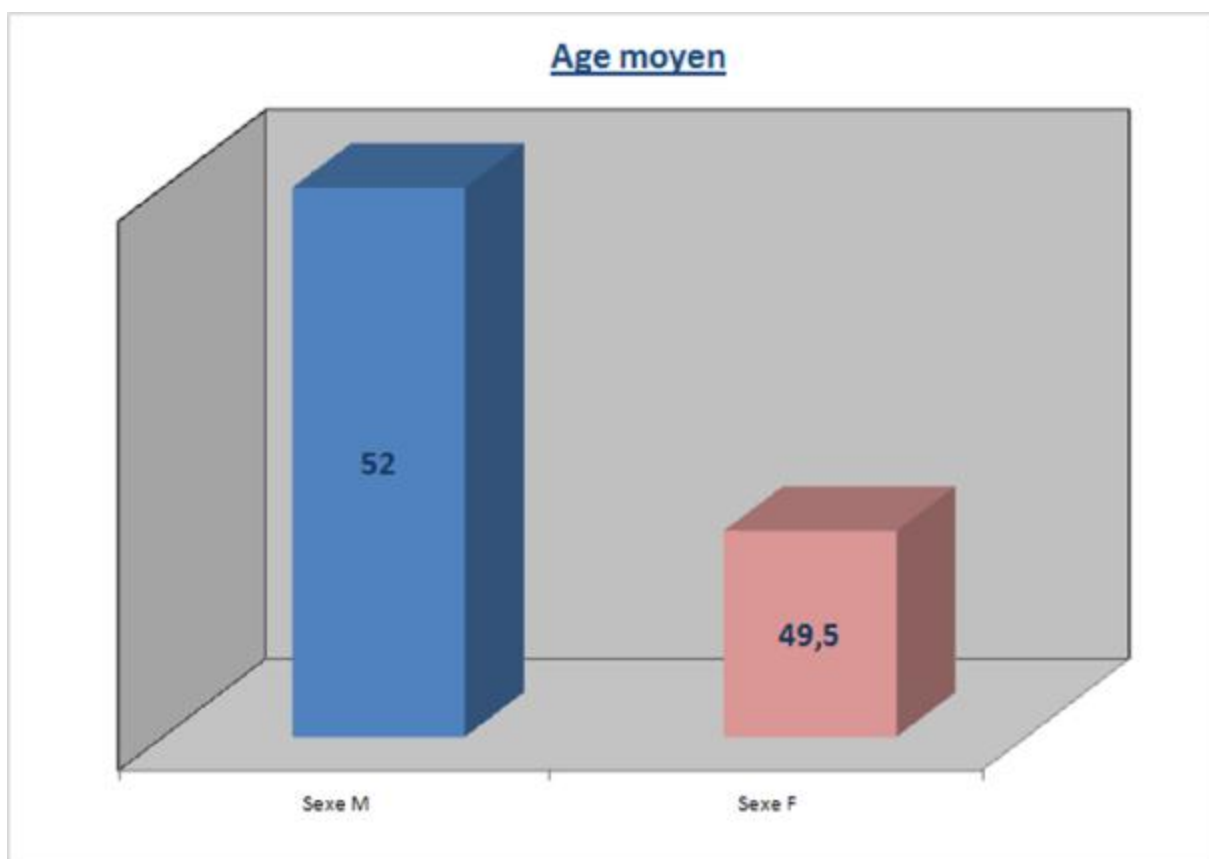


Diagramme 3 : La distribution de l'échantillon en fonction de l'âge moyen/sexe.

4. Répartition en fonction du statut social :

Le statut social dominant est celui de mariés atteignant un taux de 92,85%, par contre le taux de veuf n'était qu'à 7,14% ;

Tandis que le statut des divorcés et célibataires s'absentaient carrément au sein du groupe étudié.

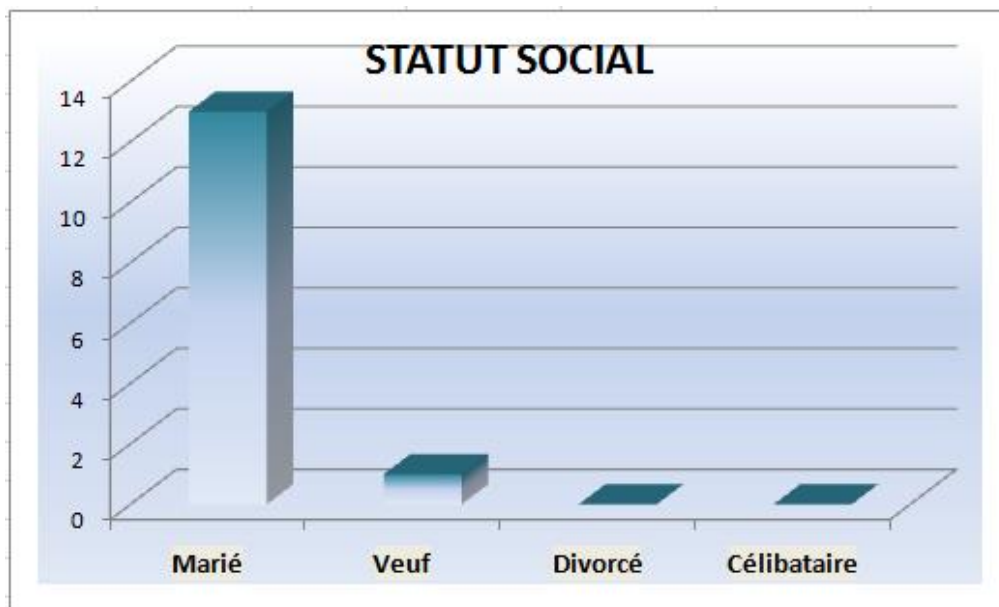


Diagramme 4 : Répartition en fonction du statut social.

5. Répartition en fonction de la monographie :

Dans notre étude, tous les patients provenaient de zones urbaines (100%).

Personne n'était d'origine rurale.



Diagramme 5 : Répartition selon la monographie.

B- Résultats cliniques :**1- Le mode de recrutement :**

Onze patients ont été recrutés dans le service de dermatologie par le biais des urgences (78,57%), alors que trois seulement étaient hospitalisés en passant par la consultation de dermatologie. (21,42%).

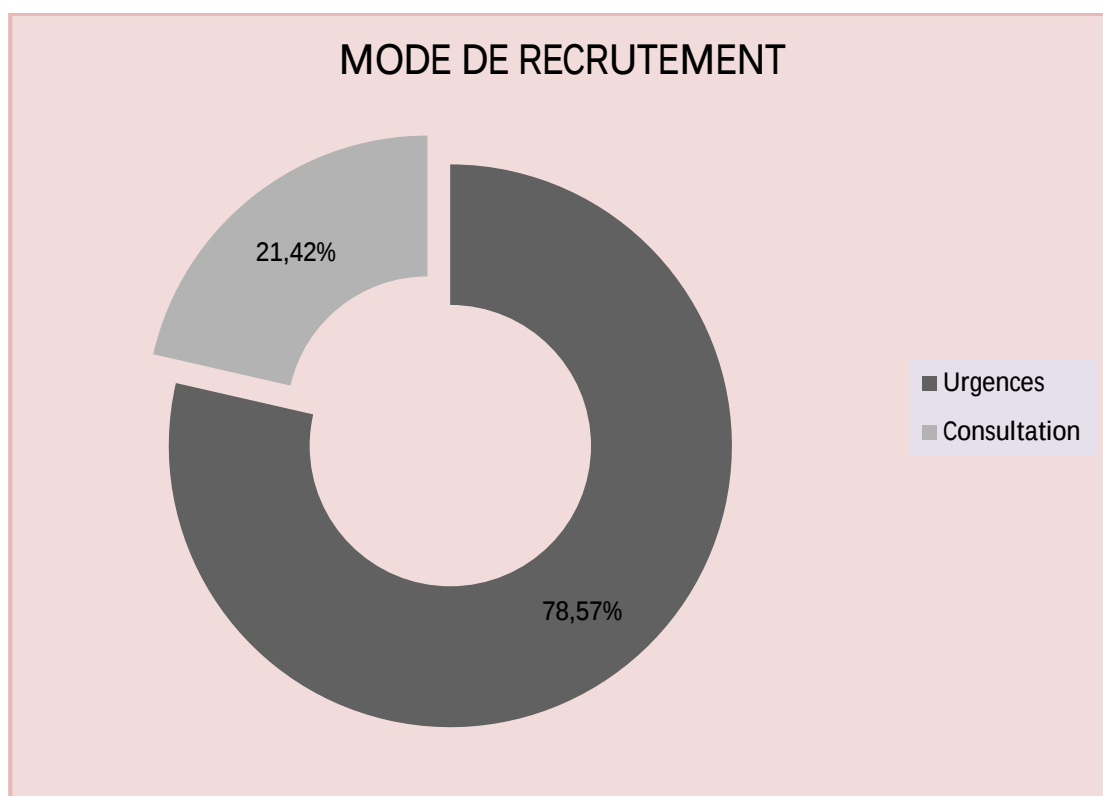


Diagramme 6: Répartition en fonction du mode de recrutement.

2- Le motif de consultation :

Tous les patients ont consulté pour une éruption cutanée, seulement neuf avaient des signes généraux associés.

Alors que deux patients ont consulté pour triade faite d'éruption cutanée, des signes généraux et d'adénopathie.

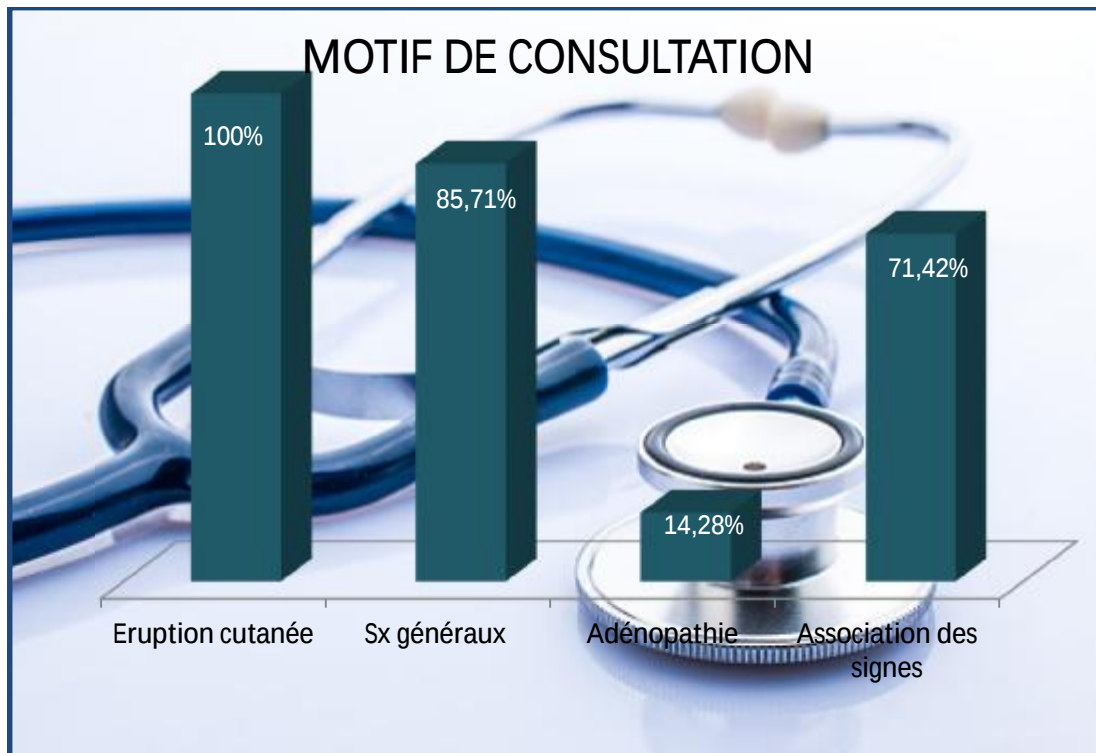


Diagramme 7 : Répartition en fonction de la symptomatologie.

3- Les antécédents personnels :

Chez 14 cas étudiés, 8 patients (soit 35,72%) n'avaient pas d'antécédents pathologiques.

Néanmoins, chez 64,27% des cas, des ATCD ont été décelés. A savoir :

- 3 cas (21,42%) avaient un diabète ;
- 3 cas (21,42%) prenaient un ou plusieurs médicaments ;
- 1 cas (7,14%) présentait une hypertension artérielle ;
- 1 cas (7,14%) avait un myélome multiple ;
- 1 cas (7,14%) était atteint de polyarthrite ;
- Aucun cas de grossesse ou d'allaitement n'a été retrouvé dans notre série.

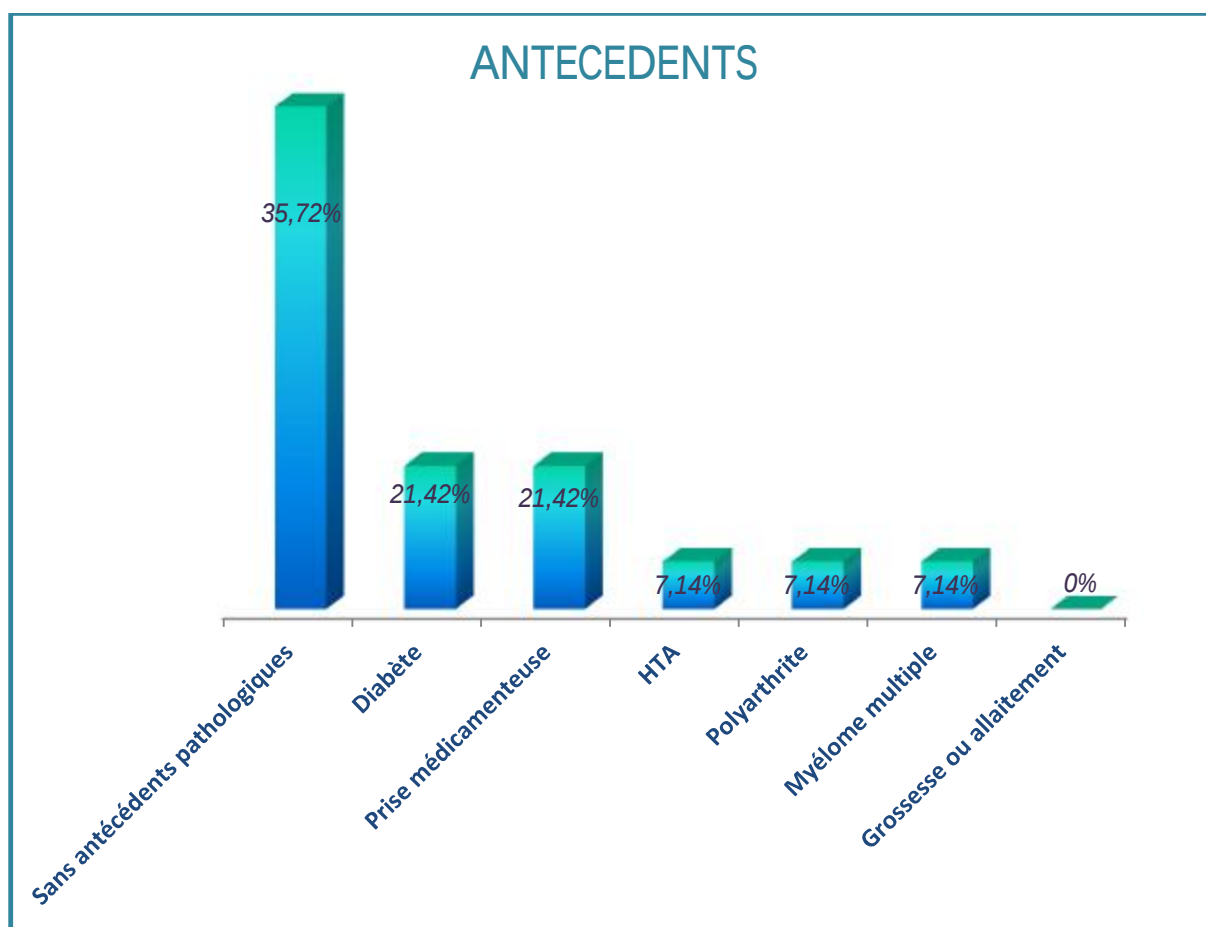


Diagramme 8 : Répartition des patients selon les antécédents personnels.

4- Le délai de consultation :

Le délai entre les premiers signes cliniques remarqués par le patient et sa consultation varie entre 03 et 20 jours avec un délai moyen de consultation de 12 jours.

Un patient, n'ayant comme antécédent pathologique qu'une polyarthrite, avait fait l'exception par une consultation au bout d'une décennie, cas unique.

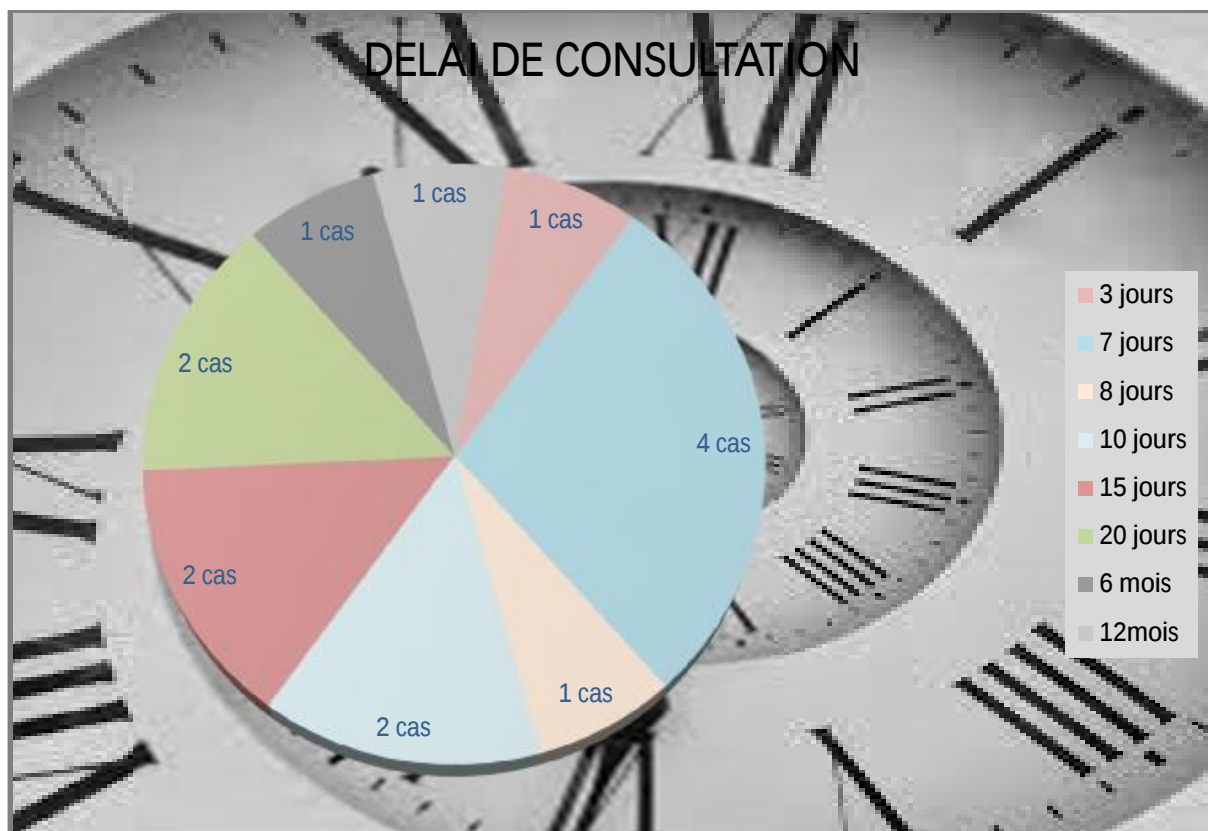


Diagramme 9 : Répartition en fonction du délai de la consultation.

5- Les lésions cutanées :

a- Aspect clinique des lésions:

Dans notre série, le syndrome de Sweet est manifesté par trois lésions élémentaires à la fois chez quatre patients soit 28,57 % ; Tandis que, chez cinq patients soit 35,71%, la maladie s'est manifestée par une seule lésion (papule, nodule ou plaque).

L'association de deux lésions (papule-nodule, papule-plaque ou nodule-plaque) a été remarquée chez six patients soit 42,85 % des cas.

Aucune lésion pustuleuse ou bulleuse n'a été retrouvée.

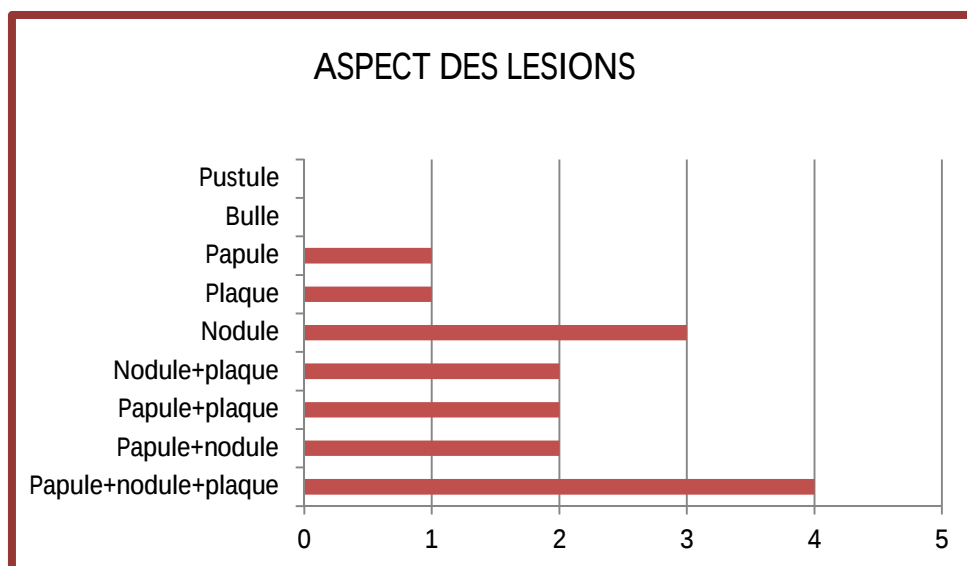


Diagramme 10 : les différents aspects cliniques du syndrome de Sweet.

b- Taille des lésions :

La taille de la lésion cutanée variait de quelques millimètres à plusieurs centimètres, avec une taille moyenne de 3,5cm.

c- Nombre des lésions :

Les lésions cutanées étaient nombreuses chez tous nos patients et ça variait entre cinq et une vingtaine de lésions.

Aucun patient ne présentait une lésion unique.

d- Siège :

La localisation au niveau des membres supérieurs était largement majoritaire, représentant 28,57%, suivie par l'atteinte cervicale et palmoplantaire avec des pourcentages égaux (17,85% chacune), puis celle de la tête et des membres inférieurs (14,28 % chacune), et enfin celle du tronc (7,14%).

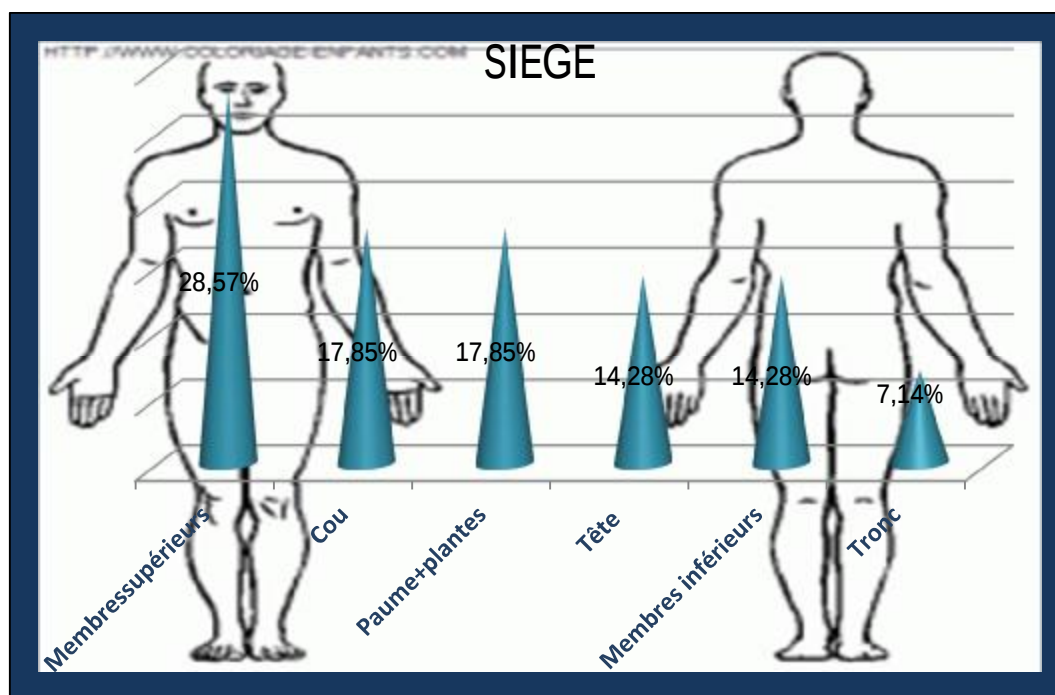


Diagramme 11 : Répartition de l'échantillon selon le siège des lésions.

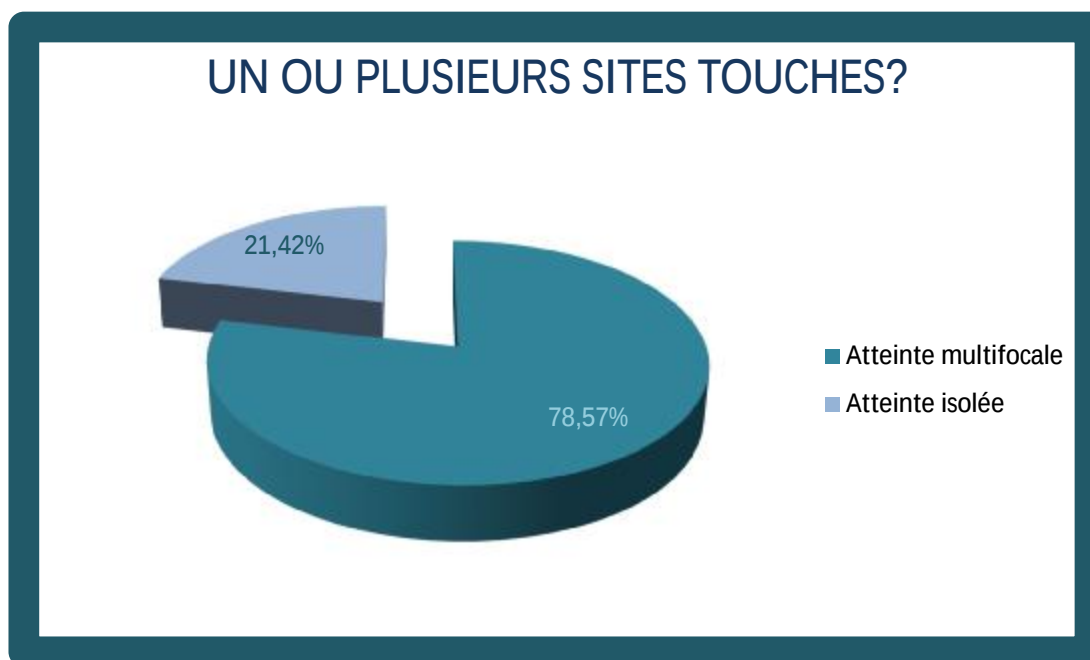


Diagramme 12 : Répartition de l'échantillon selon le nombre de sites touchés.

6- Atteinte muqueuse :

Dans notre série faite de quatorze cas, treize n'avaient aucune atteinte muqueuse (92,85%). Une seule patiente présentait une ulcération buccale (7,14%).



Diagramme 13 : Répartition en fonction de l'atteinte muqueuse.

7- Atteinte phanérienne :

Dans notre série faite de quatorze cas, treize patients n'avaient aucune atteinte phanérienne (92,85%). Une seule patiente présentait une paronychie (7,14%).

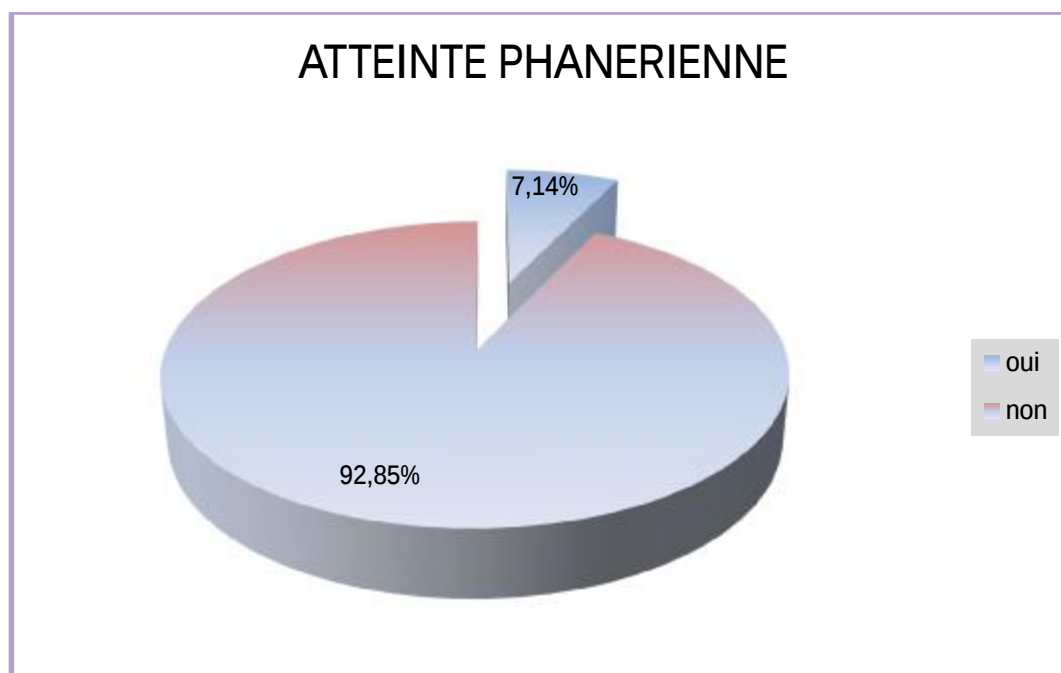


Diagramme 14 : Répartition en fonction de l'atteinte des phanères.

Tableau récapitulatif des résultats

Paramètres	Résultats
Sexe	Prédominance féminine
Age : - Moyenne - Ecart-type	52 ans 36-68 ans
Statut social : - Marié - Veuf	92,85 % 7,14 %
Monographie : - Zones urbaines - Zones rurales	100 % 0 %
Mode de recrutement : - Urgences - Consultation	78,57 % 21,42 %
Motif de consultation : - Eruption cutanée - Signes généraux - ADP - Association des signes	100 % 85,71 % 14,28 % 71,42 %
Antécédents : - Diabète - Médication - HTA - Myélome multiple - Polyarthrite - Grossesse - Allaitement	64,27 % 21,42 % 21,42 % 7,14 % 7,14 % 7,14 % 0 % 0 %
Délai moyen de consultation	12 Jours
Lésions cutanées : - Aspect : - Pustule - Bulle - Plaque - Papule - Nodule - Plaque- Nodule - Papule- Plaque - Papule- Nodule - Papule- Nodule- Plaque - Taille moyenne : - Nombre - Siège : - Membres supérieurs - Cou - Paumes et plantes - Tête - Membres inférieurs - Tronc	0 cas 0 cas 1 cas 1 cas 3 cas 2 cas 2 cas 2 cas 4 cas 3,5 cm [5-20] 28,57 % 17,85 % 17,85 % 14,28 % 14,28 % 7,14
Atteinte muqueuse (type : ulcération buccale)	7,14 %
Atteinte phanérienne (Type : ulcération buccale)	7,14 %

C- Résultats paracliniques :

1. Examens à visée diagnostique :

1.1. Biopsie cutanée :

L'étude anatomopathologique est un critère majeur d'inclusion, tous nos patients ont bénéficié de cet examen indispensable qui a permis de confirmer la dermatose neutrophilique aigue fébrile.

1.2. Hémogramme :

La numération formule sanguine a révélé chez la moitié des cas une hyperleucocytose avec neutrophilie soit, respectivement, une moyenne de 14805 et 12180 avec des extrêmes allant de (23660-5950) et (22190-2170).

1.3. Bilan inflammatoire :

Tous nos patients ont bénéficié d'un bilan inflammatoire fait de VS et de CRP avec une moyenne de 65 et 90,11 avec des extrêmes allant de (15-115), (0,23 - 180), respectivement!

La VS et la CRP étaient élevées sauf chez deux malades soit 14,28 %, la CRP était normale.

2. Examens à visée étiologique :

2.1. Bilan infectieux :

↳ IDR et BK crachats :

Ces deux examens sont revenus anormaux chez deux patients soit 14,28%.

↳ ECBU :

L'examen cytot bactériologique des urines était stérile chez tous les patients (100 %).

↳ Coproculture :

L'examen bactériologique des selles était stérile chez tous les patients (100 %).

↳ Dépistage des IST :

A la recherche d'une IST qui pourrait être à l'origine du syndrome de Sweet, tous les patients ont bénéficié de sérologies de l'hépatite B et C, de syphilis et celle du VIH.

Le bilan est revenu négatif chez tous les patients.

2.2. Bilan parainflammatoire :

- Une électrophorèse des protéines a été faite pour tous nos patients, et est revenue sans anomalies.
- Aucun patient n'a bénéficié d'anticorps.

2.3. Bilan paranéoplasique :

↳ Radio poumon :

Cet examen radiologique est revenu normal pour tous les patients.

↳ Echographie abdominale :

L'examen échographique est revenu sans aucune anomalie pour tous les patients.

↳ Marqueurs tumoraux :

Les marqueurs tumoraux ont été demandés chez deux patients hommes soit 14,28 % des cas, afin de dépister un cancer lié au tabagisme chronique.

Ils sont tous revenus négatifs.

↳ PSA pour les hommes :

L'antigène spécifique de la prostate était normal chez tous les hommes de notre série.

↳ Examen gynéco-obstétrical, mammographie et FCV pour les femmes :

*L'examen gynéco-obstétrical n'a pas trouvé d'anomalie.

*La mammographie était normale chez toutes les patientes.

*Le FCV était normal chez toutes les femmes de notre série, excepte une chez qui le FCV a trouvé un remaniement métaplasique en rapport avec une flore pathogène de cocci.

D- Analyse étiologique :

- Le syndrome de Sweet est idiopathique dans neuf cas, soit 64,28%.
- Le syndrome de Sweet est post-infectieux (tuberculose) dans deux cas, soit 14,28%.
- Le syndrome de Sweet est para-inflammatoire (lupus érythémateux chronique et polyarthrite) dans deux cas, soit 14,28%.
- Le syndrome de Sweet est para-néoplasique (myélome multiple) dans un seul cas soit 7,14%.
- Aucun cas de Sweet médicamenteux ni associé à une grossesse ou chez l'enfant n'a été trouvé dans notre série.

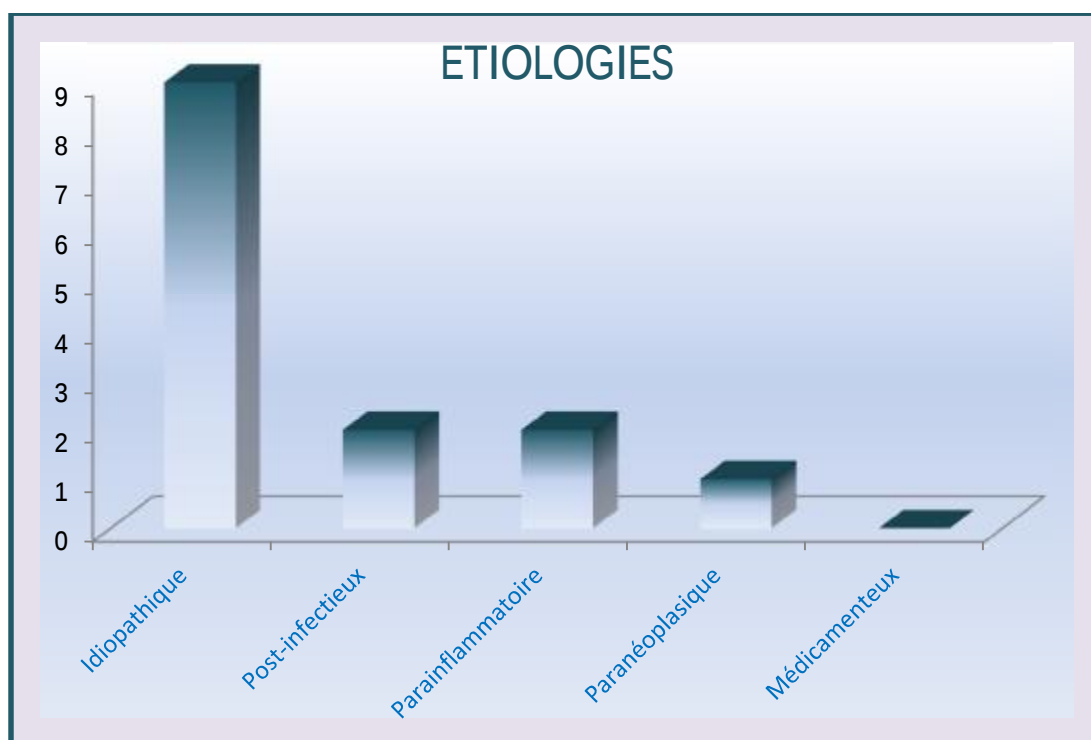


Diagramme 14 : Répartition en fonction de l'étiologie.

E- Traitement :

1. Traitement de base :

- Onze patients (78,57 % des cas) n'ont reçu que la corticothérapie générale comme traitement de base.
- Deux patients (14,28 % des cas) ont eu des corticoïdes associés aux antibacillaires.
- Un patient (7,14 %) a eu la dapsone seule, mais il recevait simultanément sa chimiothérapie.

2. Surveillance :

Le suivi était clinique chez tous les patients, aucun examen paraclinique n'a été demandé.

Tous les patients de notre série ont présenté une rémission complète après traitement.

Pas de séquelles chez les cas étudiés.

Néanmoins, quatre patients soit 28,57 % ont récidivé après rémission complète. Différentes causes ont été incriminées soit un épisode infectieux, soit un arrêt brutal de la corticothérapie ou encore ça reste méconnue.

Le recul variait de trois mois jusqu'à six ans.

IV- Discussion.

A- Données épidémiologiques :

1- L'incidence annuelle :

Quoi que le syndrome de Sweet soit l'entité la plus fréquente des dermatoses neutrophilques, il reste une maladie inflammatoire rare dont l'incidence annuelle est estimée à 03 cas par million d'habitants au Maroc [53], en Tunisie et en France [60] et à 2,7 cas par million d'habitants en Ecosse. [23]

Tableau 5 : Tableau comparatif entre l'incidence annuelle de différents pays.

Pays	Incidence annuelle
Ecosse	2,7
France	3
Tunisie	3
Maroc	3

2- Sex-ratio (H/F):

- Les études marocaines rapportent des sex-ratios (H/F) à 0,25 d'après l'étude de BOUZIDI [57] et 0,68 selon celle de LAMSYAH [58].
- Les études tunisiennes rapportent des sex-ratios à 0,12 d'après l'étude de MASMOUDI [54], 0,36 selon celle de CHELLYA [55] et 0,24 selon CHEMLI [56]; une étude canadienne rapporte un sex-ratio à 0,33 [59].
- La prédominance féminine est nette dans notre série représentée par 57 ,14 % avec un sex-ratio (H/F) de 0,74 ; elle concorde avec la littérature et les autres séries qu'elles soient marocaines ou étrangères.

Tableau 6 : Tableau récapitulatif du sex-ratio (H/F).

Etudes	Sex -ratio H/F
Autres études menées au Maroc	Prédominance féminine (Moy=0,46)
Autres études menées en Tunisie	Prédominance féminine (Moy=0,36)
Autre étude menée au Canada	Prédominance féminine (Moy= 0,33)
Données de la littérature	Prédominance féminine
Notre étude	Prédominance féminine Sex -ratio à 0,74

3- Répartition selon l'âge :

- Au Maroc ; deux études ont été réalisées.

D'après une étude rétrospective descriptive de 25 cas observés dans les services de dermatologie et d'anatomie pathologique du centre hospitalier universitaire de Fès sur une période de 5 ans ; l'âge moyen était de 47 ans avec des extrêmes allant de 11 à 75 ans. [57]. Alors qu'il était de 41 ans lors d'une autre étude réalisée au service de dermatologie de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat, portant sur 27 cas durant une période de 13 ans. [58]

- En Tunisie, trois études rétrospectives ont été menées.

La première au CHU Hédi Chaker-Sfax ; colligeant 54 cas sur une période de 10 ans. La moyenne d'âge était de 47 ans. [54]

La deuxième à Hôpital La Rabta de Tunis ; compilant 47 cas sur une période de 14 ans. L'âge moyen de survenue était, également, de 47 ans avec des extrêmes allant de 28 à 74 ans. Il est survenu rarement chez l'enfant (8 %). [55]

Et une troisième au CHU Fattouma Bourguiba, Tunis ; rassemblant 31 cas sur une période de 11 ans. La moyenne d'âge était de 51 ans. [56]

- Dans notre série, l'âge moyen était de l'ordre de 52 ans avec des extrêmes allant de 36 à 68 ans. Il est, donc, supérieur aux moyennes d'âge des séries étudiées.

Tableau 7 : l'âge moyen des patients selon différentes études.

Etudes	Age moyen (ans)	Extrêmes d'âge (ans)
CHU Hédi-Chaker - Sfax (Tunisie)	47	Non précisé
Hôpital La Rabta de Tunis (Tunisie)	47	[28 - 74]
CHU Fattouma Bourguiba (Tunisie)	51	Non précisé
CHU Hassan II de Fès (Maroc)	47	[11 - 75]
Hôpital militaire de Rabat (Maroc)	41	Non précisé
Notre série	52	[28 - 74]

B- Données cliniques :

Le syndrome de Sweet est caractérisé par le polymorphisme de son expression clinique et la diversité des maladies qui peuvent lui être associées. Il peut être révélateur ou précéder des maladies associées.

1- Le motif de consultation :

- Conformément à l'étude de CHELYA, une symptomatologie fonctionnelle était rapportée dans 38 cas (80,8 %). Il s'agissait d'une fièvre (51,06 % des cas), d'un syndrome pseudo-grippal (14,89 % des cas), d'arthralgies (46,80 % des cas), d'une conjonctivite (31,91 % des cas), ou d'une toux sèche (2,12 % des cas). [55].
- Tous les patients de notre série ont consulté pour une éruption cutanée, seulement neuf avaient des signes généraux associés soit 85,71 %.

Alors que deux patients ont consulté pour triade faite d'éruption cutanée, des signes généraux et d'adénopathie soit 14,28%.

2- Les antécédents personnels :

- Selon l'étude de BOUZIDI, des antécédents étaient retrouvées chez 17 patients (68 %). Il s'agissait d'infections dans 9 cas soit 36 % (angines, érysipèle, cellulite frontale et maxillaire, sinusite et dacryocystite), une hémopathie dans 2 cas soit 8 % (leucémie lymphoïde chronique et leucémie myéloïde aigue), une tumeur solide dans un cas soit 4 % (adénocarcinome mammaire), une maladie cœliaque dans un cas (4%), une tuberculose dans un cas (4 %) et un diabète dans trois cas soit 12 %. Deux cas étaient associés à une prise médicamenteuse (cycline et quinolone) soit 8 %. Par ailleurs, deux femmes étaient enceintes, à 16 et 28 semaines d'aménorrhée (8 %). [57]
- Selon l'étude de CHELLYA, des antécédents étaient retrouvées chez 11 patients (23,40 %). Dans trois cas (6,38 %), il s'agissait d'une maladie systémique : polyarthrite rhumatoïde (un cas, 2,12 %), lupus érythémateux systémique (un cas 2,12 %) et syndrome de Gougerot-Sjögren (un cas 2,12 %). Une maladie de Crohn était notée dans deux cas soit 4,25 % des patients, une tuberculose dans trois cas (6,38 %) et un diabète dans trois cas (6,38 %). Par ailleurs, une femme était enceinte, à 26 semaines de grossesse (2,12 %). [55]
- D'après Caldas, da Mota et De Carvalho (étude brésilienne), un seul cas de SS révélant un lupus érythémateux systémique a été rapporté. [68]
- Chez les 14 patients de notre séquence, 8 patients (soit 35,72 % des cas) n'avaient pas d'antécédents pathologiques.

Néanmoins, chez 64,27% des cas, des ATCD ont été décelés. A savoir :

- § 3 cas (21,42%) avaient un diabète ;
- § 3 cas (21,42 %) prenaient un ou plusieurs médicaments ;
- § 1 cas (7,14 %) présentait une hypertension artérielle ;
- § 1 cas (7,14 %) avait un myélome multiple ;

§ 1 cas (7,14 %) était atteint de polyarthrite ;

§ Aucun cas de grossesse ou d'allaitement n'a été retrouvé dans notre série.

3- Le délai de consultation :

- D'après CHELLYA et BOUZIDI, le délai entre le début des premiers symptômes et la première consultation variait entre un jour et trois mois. [55] [57]
- Dans notre série, le délai entre les premiers signes cliniques remarqués par le patient et sa consultation varie entre 03 et 20 jours avec un délai moyen de consultation de 12 jours.

Un patient, n'ayant comme antécédent pathologique qu'une polyarthrite, avait fait l'exception par une consultation au bout d'une décennie, cas unique.

Tableau 8 : Délai de consultation selon différentes études.

Auteur	Délai de consultation
CHELLYA	[1jour - 3 mois]
BOUZIDI	[1jour – 3 mois]
Notre étude	[3 jours- 20 jours]

4- Les lésions cutanées :

a- Aspect clinique des lésions :

- Selon BOUZIDI, une éruption cutanée était présente chez tous les patients. Elle consistait en des plaques papuleuses érythémateuses ou violines infiltrées bien limitées, de taille variable, dans 19 cas. Des aspects atypiques étaient présents dans 18 cas: des lésions en cocarde ou en pseudo-cocarde (7cas), des bulles (4 cas), des pustules (4 cas) ou des vésicules (deux cas) [57].

- MASMOUDI a observé un aspect clinique atypique chez 20 patients (37,03 %). Cette série se différencie des autres séries par une fréquence importante des aspects atypiques. [54]
- D'après CHELLYA, l'éruption cutanée était faite de plaques papuleuses infiltrées ou de papulonodules. À la phase d'état, une éruption cutanée était présente chez tous les patients. Elle consistait en des plaques papuleuses érythémateuses infiltrées bien limitées, de taille variable, dans 29 cas (61,70%) et des papulonodules dans 15 cas (31,91%). Des aspects atypiques étaient présents dans 18 cas (38,29%) : des lésions en cocarde ou en pseudo-cocarde (six cas, 12,76%), des papules à centre bulleux (huit cas, 17,02 %), des pustules (deux cas, 4,25 %) ou des vésicules (deux cas, 4,25 %). [55]
- Selon CHEMLI, l'aspect clinique des lésions était érythémato-papulo-nodulaire dans 20 cas (64,5 %), érythémato-vésiculo-bulleux dans 5 cas (16,1 %) et bulleux isolé dans 6 cas (19,3 %). [56]
- Selon la littérature, les Sweet « malins » se distinguent des Sweet « bénins » par leur aspect volontiers bulleux, chose qu'on n'a pas authentifiée chez nos deux patients.
- Dans notre série, le syndrome de Sweet est manifesté par trois lésions élémentaires à la fois chez quatre patients soit 28,57 % ; Tandis que, chez cinq patients soit 35,71%, la maladie s'est manifestée par une seule lésion (papule, nodule ou plaque).

L'association de deux lésions (papule-nodule, papule-plaque ou nodule-plaque) a été remarquée chez six patients soit 35,29% des cas.

Aucune lésion pustuleuse ou bulleuse n'a été retrouvée.

b- Nombre des lésions :

Toutes les séries avec lesquelles on a comparé la notre rapportaient qu'il peut s'agir d'une lésion unique ou de lésions multiples. [55] [56] [57], ce qui est en concordance avec notre série.

c- Siège :

- Selon BOUZIDI, les lésions étaient retrouvées sur les membres supérieurs dans 15 cas, sur les membres inférieurs dans 11 cas, dans la région de la tête et du cou dans 19 cas et du tronc dans deux cas. [57]
- D'après l'étude de MASMOUDI, les lésions siégeaient essentiellement au niveau des membres supérieurs (79,62 %) et inférieurs (61,11%). [54]
- D'après l'étude de CHELLYA, les lésions siégeaient le plus souvent au niveau des membres supérieurs ou inférieurs. Les lésions étaient retrouvées sur les membres supérieurs dans 57,44%, sur les membres inférieurs dans 42,55% des cas, dans la région de la tête et du cou dans 40,42% des cas et du tronc dans 4,25%. [55]
- Selon CHEMLI, la localisation des lésions cutanées était strictement acrale dans 77,4 %, acrofaciale dans 6,5 % des cas, faciale dans 3,2 % et étendue dans 12,9 %. Il s'agissait dans tous les cas d'un SS cutané isolé sans atteinte viscérale associée. [56]
- Depuis la description initiale en 1964 du syndrome de Sweet [1], de nombreux cas atypiques sont venus enrichir la littérature. En 1995, Strutton et al. [14] décrivent une nouvelle entité caractérisée par une topographie localisée aux dos des mains.
- Dans notre série, l'atteinte des membres supérieurs se plaçait en 1ère position et remportait un chiffre de 28,57 %, suivie par l'atteinte cervicale et palmo-

plantaire (17,85 % chacune), de la tête et des membres inférieurs (14,28 %), et enfin celle du tronc (7,14 %).

5- Atteinte muqueuse :

Les lésions ulcérées survenant au niveau des muqueuses sont souvent rapportées dans les formes associées à des hémopathies, et posent un problème de diagnostic différentiel notamment avec les maladies infectieuses, certaines vascularites ou maladies systémiques. [61]

- Aucune atteinte des muqueuses n'était par ailleurs trouvée dans les séries de MASMOUDI, CHELLYA, ni BOUZIDI. [54] [55] [57]
- Par ailleurs, une atteinte muqueuse a été notée dans notre série soit 7,14%.

Notre résultat semble concordant avec l'étude faite au CHU Hassan II de Fès.

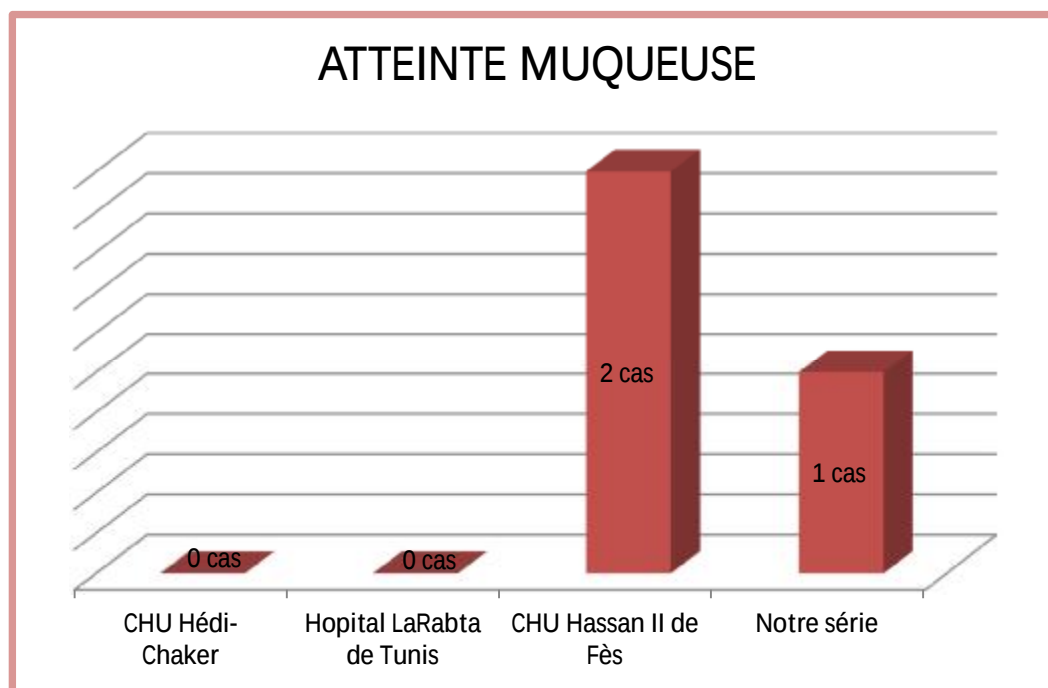


Diagramme 15 : Diagramme comparatif de l'atteinte muqueuse dans différentes séries.

6- Atteinte phanérienne :

Aucun cas d'atteinte phanérienne n'a été décelé dans les séries auxquelles on a comparé la notre.

C- Données paracliniques :

D'après la littérature, la biologie montre dans la grande majorité des cas (90 %) un syndrome inflammatoire avec accélération de la vitesse de sédimentation et augmentation de la CRP. Classiquement une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles caractérise le syndrome de Sweet mais elle est inconstante (60 %). Les recherches bactériologiques et le bilan immunologique sont négatifs mais des anticorps anti-cytoplasme des PNN à fluorescence cytoplasmique (c-ANCA) ont été mis en évidence dans certains cas.

Le SS a été confirmé par l'hémogramme et la biopsie cutanée.

Les autres maladies associées ont été recherchées par des explorations biologiques et radiologiques en fonction des signes d'appel.

1- Biopsie cutanée :

La biopsie cutanée est nécessaire à la confirmation du diagnostic. Histologiquement, l'épiderme peut être normal, acanthosique ou être le siège d'une exocytose de PNN, parfois si intense qu'elle détermine la formation de pustules sous-cornées uniloculaires. Il peut exister un décollement sous-épidermique résultant d'un œdème massif [59].

Les problèmes de diagnostic différentiel avec d'autres dermatoses neurophiliques, notamment le pyoderma gangrenosum et les dermatoses infectieuses, étaient facilement résolues par la confrontation de l'aspect histologique et des données clinico-biologiques.

- Selon BOUZIDI, sur le plan anatomopathologique, l'épiderme était normal dans 13 cas (52 %). Des modifications épidermiques étaient retrouvées dans 12 cas (48 %). Elles consistaient en une hyperkératose orthokératosique (20%), une acanthose (12 %), une pustule spongiforme (16 %) ou une spongiose (4 %). Le derme réticulaire était le siège d'une inflammation dense dans tous les cas.

L'infiltrat était constitué de PNN dans tous les cas, mais associait également des polynucléaires éosinophiles dans 5 cas (20%), des éléments lymphoplasmocytaires dans 10 cas (40%) et des histiocytes dans 3 cas (12 %). Des débris nucléaires de PNN étaient notés dans 5 cas (20 %). Au niveau du derme papillaire, un œdème était retrouvé dans 12 cas (48 %) et une vasodilatation dans 11 cas (44%). Une vascularite leucocytoclasique était présente dans 3 cas (12 %). L'hypoderme, prélevé dans la majorité des cas, était d'aspect normal. [57]

L'aspect histologique était typique d'un SS dans la grande majorité des cas.

- Selon l'étude de MASMOUDI, une vascularite leucocytoclasique était observée dans 8 cas. [54]
- D'après CHELLYA ; histologiquement, le derme était le siège d'un infiltrat dense et diffus riche en polynucléaires neutrophiles dans tous les cas. Une nécrose fibrinoïde et une inflammation de la paroi des vaisseaux étaient observées dans huit cas. [55]

Sur le plan anatomopathologique, l'épiderme était normal dans 14 cas (29,8 %). Des modifications épidermiques étaient retrouvées dans 33 cas (70,2 %). Elles consistaient en une acanthose (46,8 %), une hyperkératose orthokératosique (23,4 %), une hyperkératose parakératosique (10,6 %), une spongiose (25,5 %) ou une pustule spongiforme (6,4 %). Le derme réticulaire était le siège d'une inflammation dense dans tous les cas. L'infiltrat était constitué de PNN dans tous les cas, mais associait également des polynucléaires éosinophiles dans 11 cas (23,4 %), des éléments lymphoplasmocytaires dans 16 cas (34 %) et des histiocytes dans six cas (12,8 %). Des débris nucléaires de PNN étaient notés dans 11 cas (23,4 %) et des microabcès dans deux cas (4,2 %). Au niveau du derme papillaire, un œdème était retrouvé dans 41 cas (87,2 %) et une vasodilatation dans 27 cas (57,4 %). Une

vascularite leucocytoclasique avec nécrose fibrinoïde de la paroi était présente dans huit cas (17 %). L'hypoderme, prélevé dans huit cas, était d'aspect normal. [55].

- D'après Malone et al. , dans leur série de 21 cas, montrent que la vascularite n'est pas un processus immunitaire primitif, mais survient secondairement suite à la libération des métabolites toxiques libérés par des neutrophiles activés dans des lésions anciennes [62].
- Dans notre série, toutes les biopsies avaient montré un aspect typique de SS. A savoir : un important œdème du derme papillaire, un infiltrat plus ou moins dense de PNN matures dans le derme superficiel et moyen.

2- Hémogramme :

- Selon CHELLYA et BOUZIDI, la numération formule sanguine montrait une hyperleucocytose dans 16 cas (soit respectivement 34 %, et 64%). Cette hyperleucocytose était à prédominance de polynucléaires (PNN) (supérieure à 70 %). [55] [57]
- Dans notre étude, la numération formule sanguine a révélé chez la moitié des cas une hyperleucocytose avec neutrophilie soit, respectivement, une moyenne de 14805 et 12180 avec des extrêmes allant de 23660 à 5950 et de 22190 à 2170.

3- Bilan inflammatoire :

- D'après BOUZIDI, la vitesse de sédimentation à la première heure était augmentée dans tous les cas avec une moyenne de 85,1 mm/1 h et des extrêmes allant de 10 à 140 mm/1 h. La valeur moyenne de la CRP était de 57,5 mg/L (6-194). [57]
- D'après CHELLYA, la vitesse de sédimentation à la première heure était augmentée dans tous les cas avec une moyenne de 85,1 mm/1 h et des

extrêmes allant de 10 à 140 mm/1 h. La valeur moyenne de la CRP était de 57,5 mg/L (6–194). [55]

- Tous nos patients ont bénéficié d'un bilan inflammatoire fait de VS et de CRP avec une moyenne de 65 et 90,11 avec des extrêmes allant de (15-115), (0,23 -180), respectivement !

La VS et la CRP étaient élevées sauf chez deux malades soit 14,28 %, la CRP était normale. Ces deux patients étant jeunes, n'avaient aucun antécédent et présentaient un Sweet idiopathique tous les deux.

4- Bilan infectieux :

- Selon BOUZIDI, le syndrome d'immunodéficience acquise a été recherché chez tous les patients traités dans le service de dermatologie du CHU de Fès (Maroc), par une sérologie HIV. [57]
- Selon CHELLYA, aucun examen n'a été fait à Hôpital La Rabta de Tunis, excepte une NFS et une biopsie cutanée. [55]
- Dans notre étude, mise à part l'IDR et les BK crachats qui étaient anormaux chez deux patients, tout le bilan infectieux était revenu négatif.

Donc, on peut s'en passer sauf en cas de terrain particulier ou de signes d'appel.

5- Bilan paranéoplasique :

- Selon BOUZIDI, les hémopathies ont été recherchées par une EEP, chez les patients sujets de l'étude marocaine réalisée au CHU de Fès. [57]
- Selon CHELLYA, aucun examen de dépistage d'une néoplasie n'a été fait à Hôpital La Rabta de Tunis. [55]

D- Analyse étiologique :

- Selon les données de la littérature, plusieurs formes de SS ont été distinguées. Les formes classiques ou idiopathiques sont les plus fréquentes (75 %) [64]. [Elles surviennent souvent chez la femme de la quarantaine et comportent presque toujours une polynucléose sanguine] [63]. Le SS est paranéoplasique dans 10 à 20 % des cas, accompagnant ou révélant une affection maligne qui est hématologique dans 85 % des cas et une tumeur solide dans 15 % des cas. La leucémie myéloïde aiguë est l'hémopathie la plus fréquemment diagnostiquée (85 % des cas). Les tumeurs solides sont le plus souvent génito-urinaires, mammaires ou digestives [61]. Les SS para-inflammatoires sont associés à une maladie du groupe dysimmunitaire telle que la RCH et la maladie de Crohn. Les infections les plus souvent rapportées sont celles des voies respiratoires supérieures telles la tuberculose. Les formes secondaires à une prise médicamenteuse incriminent plusieurs classes thérapeutiques et notamment les facteurs de croissance hématopoïétique [63]. Bref, le SS est le plus souvent idiopathique, il peut accompagner ou révéler diverses pathologies de type inflammatoire ou néoplasique.

Nos résultats sont concordants avec ces données de littérature.

- Selon LAMSYAH, vingt cinq patients (92,59 %) présentaient une forme classique idiopathique, un patient (3,70 %) présentait un SS associé à un carcinome du larynx, et une patiente présentait une forme gravidique (3,70 %). [58]
- Selon MASMOUDI, le syndrome de Sweet était idiopathique chez 38 patients soit 70,37 % de la série étudiée. Les lésions débutaient aux sites de précédents traumatismes chez 9 patients (16,66 %), survenaient au cours de la grossesse chez 2 patientes (3,70 %) et étaient associées à une tumeur maligne

dans 3 cas (5,55 %). Cette série se différencie des autres séries par la présence des formes post-traumatiques [54]

- D'après CHELLYA, le SS était idiopathique dans 37 cas (78,7 %) et parainflammatoire dans dix cas (21,3 %).

Aucune forme paranéoplasique n'a été notée. [55]

- Selon CHEMLI, les étiologies trouvées étaient : infectieuse dans 13 cas (41,93 %), une affection rhumatismale dans 4 cas (12,9 %), une néoplasie dans 2 cas (6,4 %), il s'agissait de deux cas de myélome multiple. L'origine médicamenteuse était suspectée dans un seul cas (3,22 %), le médicament incriminé était le paracétamol. L'origine idiopathique était objectivée dans 35,4 % des cas. [56].
- Selon l'étude de VAN DENHOVE, plusieurs formes ont été distinguées. Les formes classiques ou idiopathiques sont les plus fréquentes (75%) [64]. Selon SOUTOU, elles surviennent souvent chez la femme de la quarantaine et comportent presque toujours une polynucléose sanguine [63]. Le SS est paranéoplasique dans 10 à 20% des cas, accompagnant ou révélant une affection maligne qui est hématologique dans 85% des cas et une tumeur solide dans 15% des cas. La leucémie myéloïde aiguë est l'hémopathie la plus fréquemment diagnostiquée (85 % des cas). Les tumeurs solides sont le plus souvent génito-urinaires, mammaires ou digestives [61]. Les SS parainflammatoires sont associés à une maladie du groupe dysimmunitaire telle que la RCH et la maladie de Crohn. Les infections les plus souvent rapportées sont celles des voies respiratoires supérieures. Les formes secondaires à une prise médicamenteuse incriminent plusieurs classes thérapeutiques et notamment les facteurs de croissance hématopoïétique. [57] [63]

- Notre étude a révélée un Sweet idiopathique dans neuf cas, soit 64,28%.

Un Sweet post-infectieux (tuberculose) dans deux cas, soit 14,28%.

Un Sweet para-inflammatoire (lupus érythémateux chronique et polyarthrite) dans deux cas, soit 14,28%.

Un Sweet para-néoplasique (myélome multiple) dans un seul cas soit 7,14%.

Aucun cas de Sweet médicamenteux ni associé à une grossesse ou chez l'enfant n'a été trouvé dans notre série.

- Toutes les séries étudiées sont en concordance avec la littérature.

E- Données thérapeutiques :

Selon les données de la littérature, l'approche thérapeutique dépend de l'extension et la profondeur des lésions, de l'état général du patient et des maladies associées. L'évolution spontanée peut être favorable en quelques semaines à quelques mois notamment dans les formes idiopathiques. Le traitement de la maladie associée, quand elle est curable, peut influencer favorablement le pronostic. La corticothérapie systémique avec décroissance lente et progressive en quelques semaines est le traitement de choix. La corticothérapie intra-lésionnelle et les dermocorticoïdes sont efficaces dans les formes localisées. D'autres alternatives thérapeutiques peuvent être proposées en première intention telles que la colchicine ou l'iodure de potassium [65].

1- Traitement de base :

- Selon BOUZIDI, les patients ont été traités par des anti-inflammatoires non stéroïdiens en particulier par de l'indométacine à la dose de 150 mg/J la première semaine et 100 mg/J les deux semaines suivantes. Dans la majorité des cas, la réponse était favorable avec rémission en quelques jours, dans les rares cas résistants ou répondant d'une manière incomplète on a eu recours

aux corticoïdes dans le cas du Sweet profond avec atteinte neurologique et à la colchicine dans un autre cas de Sweet typique avec atteinte articulaire. Trois patients n'ont pas reçu de traitement. [57]

- Selon LAMSYAH, la corticothérapie a été prescrite chez 8 patients, la Dapsone chez 5 et l'Indométacine chez 11 autres. Une abstention thérapeutique chez 2 cas. [58]
- Selon MASMOUDI, vingt-trois des patients avaient été traités par la colchicine. Douze patients avaient reçu une corticothérapie générale en première intention. [54]
- Selon CHELLYA, les patients ont été traités par prednisone à la dose de 0,5 mg/kg par jour dans 29 %, par colchicine à la dose de 1 à 2 mg/j dans 58 %, d'antihistaminiques dans 4 % ou de disulone dans 2 %. Trois patients n'ont pas reçu de traitement. [55]
- Alors que 92,85 % de nos patients ont été traités que par corticothérapie et 7,14 % par la dapsonne. Le seul patient qui a reçu la dapsonne se faisait traiter pour un myélome multiple

2- Surveillance :

Le suivi s'est basé sur un interrogatoire, un examen physique et des examens complémentaires orientés selon les signes d'appel du patient.

- Selon BOUZIDI, les patients étaient suivis sur des périodes variables allant de 3 mois à 4 ans. Le suivi reposait sur un interrogatoire, un examen physique et une numération formule sanguine. L'évolution était favorable chez 92% des patients avec résolution des signes généraux et locaux. Des récurrences locales étaient rapportées dans 8% des cas. Quatre patients étaient perdus de vue. Parmi les patients qui n'ont pas reçu de traitement, l'évolution spontanée était favorable dans deux cas; le troisième était perdu de vue. Au cours de

l'évolution, il n'y a pas eu de localisation neutrophilique extracutanée observée. [57]

- Selon LAMSYAH, l'évolution a été favorable chez tous les cas étudiés à l'Hôpital Militaire de Construction de Rabat. [58]
- D'après l'étude de MASMOUDI, six cas de récurrence et 2 cas de rechute étaient notés. [54]
- D'après l'étude de CHELLYA, les patients étaient suivis sur des périodes variables allant de 20 jours à deux ans. Le suivi reposait sur un interrogatoire, un examen physique et une numération formule sanguine. L'évolution était favorable chez 84,4 % des patients avec résolution des signes généraux et locaux. Des récurrences locales étaient rapportées dans 6,7 % des cas. Quatre patients étaient perdus de vue. Parmi les patients qui n'ont pas reçu de traitement, l'évolution spontanée était favorable dans deux cas ; le troisième était perdu de vue. Au cours de l'évolution, il n'y a pas eu de localisation neutrophilique extra-cutanée observée. [55]
- Les résultats cliniques et histologiques des 14 patients de notre séquence atteints de SS dans notre étude sont généralement comparables à ceux publiés dans la littérature.

Ce qu'il faut retenir c'est que le syndrome de Sweet peut précéder ou révéler des maladies associées, ce qui nécessite un suivi rigoureux et prolongé.

F- Limites et perspectives :

Au cours de notre étude rétrospective, plusieurs difficultés ont entravé ce travail:

- La population d'études déjà réduite, n'englobe pas tous les cas de la région notamment tous les patients civils qui sont souvent non adressés à l'Hôpital Militaire Moulay Ismail. L'étude a été menée dans une population comprenant essentiellement des patients militaires avec un mode de vie propre à cette tranche de malades.
- Le problème de recueil des données, du fait que les dossiers ne sont pas toujours complets à cause du nombre important des consultations dermatologiques quotidiennes effectués au service avec très peu de médecins incriminés.
- Beaucoup de nos patients n'étaient pas originaires de la région Meknès-Fès, ce qui a entravé d'avantage le suivi et l'évolution au long cours.
- La majorité des publications étaient faites sur des cas isolés ou de petites séries de syndrome de Sweet aussi bien au Maroc que partout ailleurs, a été une des difficultés majeures auxquelles nous avons eu à faire face. Ceci peut être le résultat de la situation épidémiologique indéterminée au Maroc en ce qui concerne les pathologies dermatologiques et aussi l'inattention à une pathologie assez fréquente nécessitant dans certains cas une prise en charge multidisciplinaire.
- D'autre part, le problème des rendez-vous, trop éloignés, constitue également un véritable obstacle au recrutement des malades.

Vu ces limites, nous considérons les résultats de notre travail comme étant des résultats préliminaires nécessitant d'être mieux étayés à l'avenir par des larges

études prospectives comparatives et multicentriques avec un échantillonnage plus représentatif, sur une durée plus longue et surtout avec un suivi prolongé

Tous cela pour bien évaluer l'épidémiologie réelle du syndrome de Sweet, son aspect anatomo-clinique, évolutif et thérapeutique, ainsi que sa prise en charge.

CONCLUSION

Le syndrome de Sweet ou dermatose neutrophilique aiguë fébrile est une maladie inflammatoire rare à expression cutanée prédominante, appartenant au groupe des dermatoses neutrophiliques. Il est caractérisé par le polymorphisme de son expression clinique et la diversité des maladies qui peuvent lui être associées. Il peut être révélateur ou précéder des maladies.

Etant une pathologie assez rare dans notre contexte, aussi bien que dans le monde, l'incidence annuelle mondiale du syndrome de Sweet est approximativement de 2,7 à 3 cas par million d'individus.

Malgré les nombreuses années de recherche et les différentes hypothèses élaborées, la physiopathologie du syndrome de Sweet semble encore mystérieuse et la connaissance pathogénique reste encore imprécise. Différents mécanismes ont été évoqués : réactions d'hypersensibilité type III à un allergène chimique ou bactérien, synthèse accrue de cytokine (IL1-IL2-IL6-INFg) et de facteur de croissance granulocytaire et augmentation du chimiotactisme des PNN.

Le syndrome de Sweet se déclare dans plus de 75 % des cas, être idiopathique.

Nos résultats sont vraisemblablement similaires à celles décrites dans la littérature ; l'âge, le sex-ratio, les motifs de consultation, les antécédents, la prise en charge et les maladies associées ; sauf l'aspect bulleux qui est le plus souvent associé à une étiologie néoplasique, on n'a pas pu authentifier cette relation, ceci pourrait être expliqué par la taille réduite de notre population. Histologiquement, toutes les biopsies avaient montré un aspect typique de SS.

Le diagnostic est basé sur l'examen clinique complété par une numération formule sanguine et une étude anatomopathologique.

Sur le plan thérapeutique, le traitement se base sur la corticothérapie seule en cas de Sweet idiopathique et corticothérapie associée à une antibiothérapie en cas de Sweet infectieux.

Dans les formes idiopathiques, une régression spontanée est possible.

Le pronostic du Syndrome de Sweet a été considérablement amélioré avec le traitement étiologique.

RESUMES

Résumé

Le syndrome de Sweet ou dermatose aiguë fébrile neutrophilique est une maladie inflammatoire rare à expression cutanée prédominante, appartenant au groupe des dermatoses neutrophiliques. Il est caractérisé par le polymorphisme de son expression clinique et la diversité des maladies qui peuvent lui être associées.

Ce travail est une étude rétrospective portant sur les cas du syndrome de Sweet diagnostiqués au sein de l'Hôpital Militaire de Meknès sur une période de 11 ans (janvier 2006 – décembre 2016). L'objectif est d'étudier le profil épidémioclinique, thérapeutique et évolutif de cette dermatose.

Nous avons colligé durant cette période 14 cas de syndrome de Sweet âgés entre 36 et 68 ans avec une moyenne d'âge de 52 ans et un sex-ratio (H/F) de 0,74.

Des maladies associées étaient retrouvées chez 5 patients: hémopathie (un cas), maladie inflammatoire (2 cas), tuberculose (2 cas). Aucune patiente n'était enceinte au moment du diagnostic. Les manifestations cutanées étaient polymorphes avec atteintes muqueuses dans un cas. Les lésions siégeaient le plus souvent au niveau des membres supérieurs.

Nos résultats sont vraisemblablement similaires à celles décrites dans la littérature ; l'âge, le sex-ratio, les motifs de consultation, les antécédents, la prise en charge et les maladies associées ; sauf l'aspect bulleux qui est le plus souvent associé à une étiologie néoplasique, on n'a pas pu authentifier cette relation, ceci pourrait être expliqué par la taille réduite de notre population. Histologiquement, le derme était le siège d'un infiltrat dense et diffus riche en polynucléaires neutrophiles dans tous les cas.

Le syndrome de Sweet peut, donc, être révélateur ou précéder des maladies associées, ce qui impose une surveillance rigoureuse et prolongée.

SUMMARY

Sweet syndrome or acute febrile neutrophilic dermatosis is a rare inflammatory disease with predominant cutaneous expression, belonging to the group of neutrophilic dermatoses. It is characterized by the polymorphism of its clinical expression and the diversity of diseases that can be associated with it.

This work is a retrospective study of the cases of SWEET syndrome diagnosed within the Military Hospital (MEKNES) during a period of 11 years (January 2006 - December 2016). The objective is to study the epidemiological, therapeutic and evolutionary profile of this dermatosis.

We collected 14 cases of SWEET syndrome aged between 36 and 68 years with an average age of 52 years and a sex ratio (M / F) of 0.74.

Associated diseases were found in 5 patients: hemopathy (one case), inflammatory disease (2 cases), tuberculosis (2 cases). No patient was pregnant at the time of diagnosis. The cutaneous manifestations were polymorphic with mucosal involvement in one case. The lesions were most often found in the upper limbs.

Our results are likely similar to those described in the literature; Age, sex ratio, reasons for consultation, history, management and associated diseases; Except for the bullous aspect which is most often associated with a neoplastic etiology, we could not authenticate this relationship, this could be explained by the small size of our population. Histologically, the dermis was the site of a dense and diffuse infiltrate rich in polymorphonuclear neutrophils in all cases.

Sweet's syndrome may therefore be indicative of, or precede associated diseases, requiring rigorous and prolonged monitoring.

مطغى

ملازمة سويت أو اللبلا لحموي لدلبدل العدلات هي هضل لتهابي نلر ملع لتعبور الجلد لنداند ،
الذي يهتمي إلى الأموطن لجلدي كمجموعة العدلات ويتميزه ذال لتعدد في لتعبور ألروي لتنوع من
الأموطن التي قنتوا فق.

ه ذال العمل هوو لدلقة تعديلة من حال الملازمة سويتا التي ثم تشخيصها في لمدتش في لعدكري في
م كنلس على فقرة 11 ذة (نابو 2006 - ديدمو 2016). اللف هوو للو لتجاذية ألروي وة اللجديلة
وتطو ذال الوض.

ل قجمعنا لخلي ذال فقرة 14 لة من حال الملازمة سويت ذين تقو ألخ عمل لهم بين 36 و
68 ام ابم توسط عمر 52 امواندبة الجنس (M / F) من 0.74.

تاطع ثور على الأموطن لموتبطة بهاء عند 5 مضي: مضي في لدم (ل قواحدة)، مضي التهاب
ح (لئين) واللدح (لئين). لم تكن لية مضية حاللا في وق التشخيص. كانت الظام لجلدي متمتعدة
الأشكال مع طيلو مضاوية في ل قواحد قو كانت الآفك في مظالم أحيان في لأطراف العلوية.
ذنا جذرا بمثل كومنا ذلة لتلك التي ثموصفها في لمؤلفك لعمله لندبة بين لجلدين ودوا فع
التشاور لخلفية، دعمو الأموطن ذل لتصلب لقت ذنغعال بام مو تبط ظهور قاععي مع سدب للالور ام فإ انه
لأم كنصل لقهة ذال للاق قوه ذيام كن أن يفر بصغر حجم مضانا.

تشريحيا، كانت لأدم تمك قويد قوم نتشوا لتدلي ذية العدلات في جميع الحالت.
يم كن ملازمة سويت كوكل شفة أو تدبق الأموطن لموتبطة بهاء مما يفرق اب طهولمة طويلة
الأمد.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] SWEET, R.D. AN ACUTE FEBRILE NEUTROPHILIC DERMATOSIS. *Br. J. Dermatol* 76, 349-356 (1964).
- [2] Cohen P, Kurzrock R. Sweet's syndrome: A neutrophilic dermatosis classically associated with acute onset and fever. *Clin Dermatol* 2000;18:265- 282.
- [3] B. Soutou, D. Vignon-Pennamen, O. Chosidow [Les dermatoses neutrophiliques]
La revue de médecine interne
Volume 32, n° 5 pages 306-313 (mai 2011) / EM Consulte.
- [4] Wallach, D. [Neutrophilic dermatoses]. *Rev Med Interne* 26, 41-53 (2005).
- [5] Alan Stevens et James Lowe.
Histologie humaine, deuxième édition, DE Boeck & Lacier s.a. département De Boeck université, Paris, Bruxelles 2002 : p.355-369.
- [6] [Structure de la peau Histologie et histophysiologie de la peau et de ses annexes]. *Ann Dermatol Venereol* 2005; 132:855-48
- [7] http://www.infovisual.info/03/036_fr.html (Page consultée le 05/2016)
- [8] <http://dermato-info.fr/>
- [9] tpe-peau-alimentation.e-monsite.com (consultée le 03 /2017)
- [10] http://www.dictionnaire-medical.net/term/15014_1.xhtml (Page consultée le 06/2016)
- [11] <http://www.chups.jessieu.fr> (Page consultée le 05/2016)
- [12] web : www.knoow.net (page consultée le 03 /2017)
- [13] Borregaard N, Cowland JB. Granules of the human neutrophilic polymorphonuclear leukocyte. *Blood* 1997 ;89(10):3503-21.
- [14] Borregaard N, Sorensen OE, Theilgaard-Monch K. Neutrophil granules : a library of innate immunity proteins. *Trends Immunol* 2007 ;28(8):340-5.
- [15] Babior BM. Oxidants from phagocytes : agents of defense and destruction. *Blood* 1984 ;64(5):959.
- [16] Witko-Sarsat V, Rieu P, Descamps-Latscha B, et al. Neutrophils : molecules, functions and pathophysiological aspects. *Lab Invest* 2000 ;80(5):617-53

- [17] web : WWW.OOREKA.fr
- [18] Hommel, L., Harms, M. & Saurat, J.H. *The incidence of Sweet's syndrome in Geneva. A retrospective study of 29 cases. Dermatology (Basel) 187, 303-305 (1993).*
- [19] web : www.panafrican-med-journal.com
- [20] web : www.medix.free.fr
- [21] web : www.eczema.ooreka.fr
- [22] Anzalone CL, Cohen PR. *Acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome). Curr Opin Hematol. 2013; 20: 26-35.*
- [23] web : www.fascicules.fr (Collège National des Enseignants de Dermatologie.)
- [24] Web: www.jim.fr (consultée le 03/2017)
- [25] Web: www.allodocteurs.fr (consultée le 03/2017)
- [26] Web: www.slideshare.net (consultée le 03/2017)
- [27] *Dermatologie esthétique et correctrice Anatomie, immunologie de la peau et de ses annexes*
Ann Dermatol Venereol 2008;135:S149
- [28] Vignon-Pennamen MD. *The extracutaneous involvement in the neutrophilic dermatoses. Clin Dermatol. 2000; 18: 339-47.*
- [29] von den Driesch, P. *Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis). J. Am. Acad. Dermatol 3, 535-556; quiz 557-560 (1994).*
- [30] Walker DC, Cohen PR. *Trimethoprim-sulfamethoxazole-associated acute febrile neutrophilic dermatosis: case report and review of drug-induced Sweet's syndrome. J Am Acad Dermatol. 1996; 34: 918-23.*
- [31] Cohen PR, Talpaz M, Kurzrock R. *Malignancy-associated Sweet's syndrome: review of the world literature. J Clin Oncol. 1988; 6: 1887-97.*
- [32] Bonamigo RR, Razera F, Olm GS. *Neutrophilic dermatoses - part I. An Bras Dermatol. 2011;86(1):11*

- [33] Sneddon IB, Wilkinson DS.— Subcorneal pustular dermatitis.*Br J Dermatol*, 1956, 68, 385-394.
- [34] Cohen PR. Sweet's syndrome--a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. *Orphanet J Rare Dis*. 2007; 2: 34.
- [35] Hashimoto T, Kiyokawa C, Mori O, et al.— Human desmocollin 1 (Dsc 1) is an autoantigen for the subcorneal pustular dermatosis type of IgA pemphigus. *J Invest Dermatol*, 1997, 109, 127-131.
- [36] Wafa Chebbi et Olfa Berriche [Syndrome de SWEET gravidique : une entité à ne pas méconnaître]. *The Pan African Medical Journal* 18 :185 (2014)
- [37] Soutou B, Vignon-Pennamen D, Chosidow O. [Neutrophilic dermatoses]. *Rev Med Interne*. 2011; 32: 306-13.
- [38] Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome: a neutrophilic dermatosis classically associated with acute onset and fever. *Clin Dermatol* 2000; 18:265–82
- [39] Horio T, Imamura S, Danno K, Furukawa F, Ofuji S. Treatment of acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's Syndrome) with potassium iodide. *Dermatologica*. 1980; 160: 341-7
- [40] Huang W, Mc Neely H.— Neutrophilic tissue reactions. *Adv Dermatol*, 1998, 13, 33-65.
- [41] Horio T, Danno K, Okamoto H, Miyachi Y, Imamura S. Potassium iodide in erythema nodosum and other erythematous dermatoses. *J Am Acad Dermatol*. 1983; 9: 77-81
- [42] Hashimoto T, Inamoto N, Nakamura K, Nishikawa T.—Intercellular IgA dermatosis with clinical features of subcorneal pustular dermatosis. *Arch Dermatol*, 1987, 123, 1062-1065.
- [43] Weenig RH, Davis MD, Dahl PR, Su WP. Skin ulcers misdiagnosed as pyoderma gangrenosum. *N Engl J Med* 2002;347:1412–8.

- [44] Marzano AV, Cugno M, Trevisan V, Fanoni D, Venegoni L, Berti E, et al. Role of inflammatory cells, cytokines and matrix metalloproteinases in neutrophil-mediated skin diseases. *Clin Exp Immunol* 2010;162:100–7.
- [45] Wahl CE, Bouldin MB, Gibson LE. Erythema elevatum diutinum: clinical, histopathologic, and immunohistochemical characteristics of six patients. *Am J Dermatopathol* 2005;27:397–400.
- [46] Wallach D, Vignon-Pennamen MD. From acute febrile neutrophilic dermatosis to neutrophilic disease: forty years of clinical research. *J Am Acad Dermatol* 2006;55:1066–71.
- [47] Sayah A, English J. Rheumatoid arthritis: a review of the cutaneous manifestations. *J Am Acad Dermatol* 2005;53:191–209.
- [48] Sutra-Loubet C, Carlotti A, Guillemette J, Wallach D. Neutrophilic panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 2004;50:280–5.
- [49] André M, Piette JC, Kémény JL, Ninet J, Jegou P, Delèvaux I, et al. Aseptic abscesses. A study of 30 patients with or without inflammatory bowel disease and review of the literature. *Medicine* 2007;86:145–61.
- [50] Kieffer C, Cribier B, Lipsker D. Neutrophilic urticarial dermatosis. A variant of neutrophilic urticaria strongly associated with systemic disease. Report of 9 new cases and review of the literature. *Medicine* 2009;88:23–31.
- [51] Vasquez Garcia J, Almagro Sanchez M, Fonseca Capdevila E. Multiple neutrophilic dermatoses in myelodysplastic syndrome. *Clin Exp Dermatol* 2001;26:398–401.
- [52] Maksimovic L, Duriez P, Lascaux-Cametz AS, Andre C, Bagot M, Revuz J, et al. Erythema elevatum diutinum associated with pyoderma gangrenosum in an HIV-positive patient. *Ann Dermatol Venereol* 2010;137:386–90.

- [53] web : www.rhumato.info (Page consulté le 04/2017)
- [54] Abderrahmen Masmoudi, Hend Chaaben, Karim Hamdouni, Sonia Boudaya, Samir Bouassida, Hamida Turki, Abdelmajid Zahaf ; [Syndrome de SWEET : étude rétrospective de 54 cas] La Presse Médicale Vol 36, N° 3-C1 - mars 2007 pp. 419-424
- [55] Chellya, A. Zehani a,*, A. Mbazaa b, H. Azouz a, H. Nfoussi a, N. Kchir a, S. Haouet a, M. Zitounaa ; [Syndrome de Sweet : étude rétrospective de 47 cas] La Revue de médecine interne 34 (2013) 197–201
- [56] N. Chemli 1, M. Youssef 1,*, R. Klii 2, M. Mohamed1, H. Akkari 1, Y. Soua 1, M. Amri 1, H. Belhadjali 1, J. Zili 1 [Profil étiologique et clinique du dyndrome de Sweet] 71e Congrès de la Société nationale française de médecine interne, Besançon, 10–12 juin 2015 / La Revue de médecine interne 36S (2015) A76–A185.
- [57] Hanae Bouzidi, Salim Gallouj, Nissrine Amraoui, Fatima Zahra Mernissi, et Taoufiq Harmouch ; [syndrome de Sweet :étude clinique et anatomopathologique sur une période de 5 ans] The Pan African Medical Journal 2015; 20: 362.
- [58] H. LAMSYAH, Z. ALIOUA, N. HJIRA, O. BOUDI, M. ELHAOURI, M. GHFIR, A. EL BOUZIDI, M. RIMANI, O. SEDRATI. [Syndrome de Sweet. A propos de 27 patients] Médecine du Maghreb - N° 147 - Juin 2007 - pages 35-40
- [59] Wingfield E. Rehmus, MD, MPH University of British Columbia [Dermatose aiguë fébrile à neutrophiles]LE MANUEL MERCK WEB: www.merckmanuals.com
- [60] Hommel, L., Harms, M. & Saurat, J.H. The incidence of Sweet's syndrome in Geneva. A retrospective study of 29 cases. *Dermatology (Basel)* 187, 303-305 (1993).
- [61] Bonamigo RR, Razera F, Olm GS. Neutrophilic dermatoses – part I. *An Bras Dermatol* 2011;86:11–25

- [62] Malone JC, Slone SP, Wills-Frank LA, Fearneyhough PK, Lear SC, Goldsmith LJ, et al. Vascular inflammation (vasculitis) in Sweet Syndrome. A clinicopathologic study of 28 biopsy specimens from 21 patients. *Arch Dermatol* 2002;138:345–9
- [63] Soutou B, Vignon-Pennamen D, Chosidow O. Les dermatoses neutrophiliques. *Rev Med Interne* 2011;32:306–13.
- [64] Van Denhove A, Freymond N, Isaac S, Marrou K, Balme B, Gormand F, et al. Syndrome de Sweet révélant un carcinome bronchique épidermoïde. *Rev Mal Respir* 2007;24:77–80
- [65] Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome. A review of current treatment options. *Am J Dermatol* 2002;3:117–31
- [66] Strutton G, Weedon D, Robertson I. Pustular vasculitis of the hands. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:192–8.
- [67] L. Boussofaraa,*, R. Gammoudi a, N. Ghariani a, A. Aounallah, B. Sriha b, M. Denguezli a, C. Belajouzaa, R. Nouria [Dermatose neutrophilique des mains : un syndrome de Sweet acral ?] *REVMED*-4729; No. of Pages4 2014
- [68] Cezar Caldas a Licia da Mota b Jozélio Freire de Carvalho, [Un lupus érythémateux systémique révélé par un syndrome de Sweet] / *Revue du rhumatisme* 78 (2011) 292–299