

Observation clinique

Lésions buccales d'ecthyma gangrenosum : présentation d'un cas

Rémy Gaston^{1,*}, Franck Boralévi², Charles Cazanave³, Jean-Christophe Fricain¹

¹ Pôle Odontologie et Santé buccale, CHU, Université Bordeaux Segalen, France

² Service de Dermatologie, Hôpital Pellegrin, CHU, Bordeaux, France

³ Service de Médecine interne et Maladies infectieuses, Hôpital Pellegrin, CHU, Bordeaux, France

(Reçu le 1^{er} janvier 2012, accepté le 23 janvier 2012)

Mots clés :

ecthyma gangrenosum /
muqueuse buccale /
immunodéprimé

Résumé – L'ecthyma gangrenosum (EG) est une infection cutanée rare, souvent associée à une bactériémie à *Pseudomonas aeruginosa* (PA). Le terrain de survenue est celui des infections à PA : immunodéprimés, toxicomanes IV, patients hospitalisés... L'EG se traduit par l'apparition, dans un contexte septique systémique, de bulles hémorragiques multiples, indurées, de petite taille, entourées par un érythème marqué, qui évoluent rapidement vers des ulcérations nécrotiques avec un halo érythémateux. Dans le cas présenté, les hémocultures étant négatives, c'est l'aspect des lésions jugales et vulvaires, le contexte d'immunodépression et la présence de PA sur les prélèvements qui ont permis le diagnostic. Les lésions de l'EG doivent être connues des chirurgiens oraux afin de les traiter précocement avec une antibiothérapie adaptée et de rechercher une probable immunodéficience méconnue.

Key words:

ecthyma gangrenosum /
oral mucosa /
immunosuppressed

Abstract – Oral lesions of ecthyma gangrenosum: a case report. Ecthyma gangrenosum (EG) is a rare cutaneous infection often associated with a *Pseudomonas aeruginosa* (PA) bacteremia. Arising conditions are those of PA infections: immunosuppressed people, intravenous drug users, hospitalized people... EG presents itself as the appearance of multiple small and indurated hemorrhagic bubbles within an erythematous field in association to a systemic sepsis. Those lesions rapidly evolve into necrotic ulcerations with an erythematous halo. In the reported case, the presence of a negative blood culture, the aspect of cheek and vulva lesions, the immunosuppressed backdrop and the presence of PA on lesions swabs allowed diagnosis. Oral surgeons have to be aware of EG lesions in order to treat them as early as possible with patent antibiotics and detect an unknown immunodeficiency.

L'ecthyma gangrenosum (EG) est une infection cutanée rare mais bien décrite, souvent associée à une bactériémie à *Pseudomonas aeruginosa* [1]. Il est observé le plus fréquemment chez des patients immunodéprimés ou dans un état critique, l'EG est souvent considéré comme le signe pathognomonique d'un sepsis à *Pseudomonas* [2-4].

Le terrain de survenue est celui de toute infection à *Pseudomonas aeruginosa* : patients présentant une immunodépression, toxicomanes IV, patients hospitalisés (principalement dans des unités de soins intensifs et des services de chirurgie)... La porte d'entrée peut être digestive, urinaire, pulmonaire ou cutanée [1]. L'EG se traduit par l'apparition, dans un contexte septique systémique (fièvre ou hypothermie, frissons, splénomégalie, voire défaillance hémodynamique), de bulles

hémorragiques multiples, indurées, de petite taille, entourées par un érythème marqué, qui évoluent rapidement vers des ulcérations nécrotiques avec un halo érythémateux. Le diagnostic étiologique repose sur la réalisation d'une série d'hémoculture et de prélèvements microbiologiques sur les lésions.

Observation

Il s'agissait d'une femme de 49 ans suivie depuis plus d'un an pour une aplasie médullaire découverte après l'apparition d'une pancytopenie et d'un syndrome hémorragique. La patiente était en échec thérapeutique après une cure de ciclosporine, une cure d'éculizumab 6 mois plus tard et une cure de rituximab et de corticoïdes 8 mois plus tard.

* Correspondance : remgaz@hotmail.fr



Fig. 1. Lésion jugale : nodule infiltré centré par une ulcération à pourtour érythémateux.

Fig. 1. Cheek lesion: infiltrated nodule centered by an ulceration with erythemic circumference.



Fig. 2. Lésion vulvaire caractérisée par une tuméfaction violacée nécrotique.

Fig. 2. Vulva lesion characterized by a necrosed purplish tumefaction.

Au cours du traitement par le rituximab et les corticoïdes, des douleurs périnéales à type de brûlures sont apparues. Elles se sont progressivement majorées, puis la patiente a présenté un tableau fébrile et elle a développé une lésion douloureuse sur la muqueuse jugale droite. Cette évolution a entraîné l'hospitalisation de la patiente. Le bilan initial montrait un syndrome inflammatoire biologique avec une anémie (hémoglobine 7,1 g/dl), une neutropénie (540 globules blancs/mm³), une thrombopénie (13 000 plaquettes/mm³) et une CRP à 134 mg/l. Une ulcération nécrotique indurée était observée sur la muqueuse jugale droite en regard des molaires mandibulaires, accompagnée d'un œdème jugal important (Fig. 1). La grande lèvre droite, siège d'une ulcération nécrotique, présentait un volumineux œdème douloureux, associé à un érythème et une induration (Fig. 2). Un traitement par imipénèm/cilastatine, aciclovir et culots plaquetaires a été mis en place. La recherche par PCR de virus (CMV et EBV dans le sang et HSV sur les lésions buccale et génitale) a été négative ; le traitement par aciclovir a donc été arrêté. Le premier prélèvement bactériologique effectué sur les lésions buccale et génitale a montré une flore polymicrobienne non spécifique ; le deuxième prélèvement a retrouvé principalement *Pseudomonas aeruginosa* et *Klebsiella* sur la lésion génitale. Une antibiothérapie à base de pipéracilline/tazobactam, relayée par de la ciprofloxacine per os, a entraîné une évolution favorable des lésions.

Commentaires

Les déficits immunitaires s'accompagnent d'une susceptibilité accrue aux infections à *Pseudomonas*. Les lésions d'EG

résultent d'un envahissement bactérien de la paroi des vaisseaux de la peau et des tissus sous-jacents. Les lésions vasculaires entraînent un érythème et un œdème, associé à une zone hémorragique qui évolue vers la nécrose et la formation d'une ulcération.

Les prélèvements effectués sur les bulles hémorragiques, après une coloration de Gram, peuvent permettre d'effectuer un diagnostic précoce. La mise en culture de prélèvements sanguins permet d'isoler les souches bactériennes en cas de septicémie.

L'examen anatomopathologique montre une nécrose vasculaire avec un infiltrat inflammatoire peu marqué et la présence de nombreux bâtonnets Gram négatifs qui infiltrent l'adventice et la média des vaisseaux, sans atteinte de l'intima ni de l'espace intra-luminal. Les bactéries peuvent également être retrouvées autour des fibres de collagène dans le derme. En général, il y a un infiltrat inflammatoire dans le derme et les tissus sous-cutanés avec une prolifération vasculaire [1]. L'EG représente une manifestation due à une infection sévère et invasive, le plus souvent due à *Pseudomonas aeruginosa*. Dans certains cas, il peut être causé par *Klebsiella pneumoniae*, d'autres espèces de *Pseudomonas*... Le traitement médical dépend des bactéries mises en évidence, utilisant notamment les pénicillines ayant une action sur les *Pseudomonas* comme la pipéracilline, ou les aminoglycosides, les fluoroquinolones, l'aztreonam [2-4]. La plupart des EG sont associés à une septicémie concomitante mais des cas d'EG sans présence de bactériémie à *Pseudomonas aeruginosa* ont été rapportés. Certains auteurs ont décrit des formes sans bactériémie associée comme des formes primitives précoces limitée à la porte d'entrée bactérienne mais qui peuvent évoluer en l'absence

de traitement vers une septicémie. Les cas d'EG sans bactériémie ont dans l'ensemble un bien meilleur pronostic (15 % de mortalité) que les EG associés à des bactériémies (38 à 96 % de mortalité) [5, 6].

L'EG a été observé dans 30 % des cas de septicémie à *Pseudomonas aeruginosa*. L'EG apparaît principalement chez des patients neutropéniques mais des cas ont également été observés chez des patients âgés ne présentant pas de neutropénie [7, 8] et chez des enfants sans facteur de risque [9]. La pathogénie de l'EG chez le patient neutropénique est mal définie ; elle pourrait impliquer une dissolution de la paroi des vaisseaux par des élastases pseudomonales et la libération de bacilles dans les tissus sous-cutanés lors des septicémies à *Pseudomonas* concomitantes. Ce sont les exotoxines A et les protéases bactériennes qui seraient à l'origine des lésions ulcéreuses se présentant initialement comme des lésions hémorragiques entourées d'un halo érythémateux [10].

Les lésions touchent les régions gluteales et périnéales dans 57 % des cas [11]. La face et la muqueuse buccale sont rarement atteintes. Des cas de stomatites nécrotiques chez des patients immunodéprimés ont attiré l'attention car elles ne correspondaient pas au profil bactériologique habituellement retrouvé. Ces lésions qui impliquaient *Pseudomonas aeruginosa*, ont été décrites comme de probables EG buccaux primitifs [12, 13]. De même, le noma neonatorum, caractérisé par une nécrose sévère des tissus mous oro-faciaux survenant chez des enfants prématurés, associée à un sepsis à *Pseudomonas*, est considéré par certains auteurs comme la manifestation buccale d'un EG [14].

Dans le cas présenté, en présence d'hémocultures négatives, l'aspect des lésions, le contexte d'immunodépression et la présence de *Pseudomonas aeruginosa* ont permis le diagnostic. Les lésions d'EG doivent être connues des chirurgiens oraux afin de les traiter précocement avec un agent antimicrobien efficace et de détecter une éventuelle immunodéficience passée inaperçue.

Conflits d'intérêt : aucun

Références

- Greene SL, Su WPD, Muller SA. Ecthyma gangrenosum: report of clinical, histopathologic, and bacteriologic aspects of eight cases. *J Am Acad Dermatol* 1984;2:781-7.
- Song WK, Kim YC, Park HJ, Cinn YW. Ecthyma gangrenosum without bacteraemia in a leukaemic patient. *Clin Exp Dermatol* 2001;26:395-7.
- Singh TN, Devi KM, Devi KS. Ecthyma gangrenosum: a rare cutaneous manifestation caused by *pseudomonas aeruginosa* without bacteraemia in a leukaemic patient. A case report. *Indian J Med Microbiol* 2005;23:262-3.
- Dorff GJ, Geimer NF, Rosenthal DR, Rytel MW. *Pseudomonas* septicaemia: illustrated evolution of its skin lesion. *Arch Int Med* 1991;128:591-5.
- Boisseau AM, Sarlangue J, Perel Y, Hehunstre JP, Taïeb A, Maleville J. Perineal ecthyma gangrenosum in infancy and early childhood: 27 epticemic and nonsepticemic forms. *J Am Acad Dermatol* 1992;27:415-8.
- Huminer D, Siegman-Igra Y, Morduchowicz G, Pitlik SD. Ecthyma gangrenosum without bacteremia. Report of six cases and review of the literature. *Arch Int Med* 1987;147:299-301.
- Gençer S, Ozer S, Ege Gül A, Doğan M, Ak O. Ecthyma gangrenosum without bacteremia in a previously healthy man: a case report. *J Med Case Reports* 2008;2:14.
- Bettens S, Delaere B, Glupczynski Y, Schoevaerds D, Swine C. Ecthyma gangrenosum in a non-neutropaenic, elderly patient: case report and review of the literature. *Acta Clin Belg* 2008;63:394-7.
- Reymond D, Frey B, Birrer P. Infection invasive à *Pseudomonas aeruginosa* et ecthyma gangrenosum chez un enfant sans facteurs de risques. *Arch Pediatr* 1996;3:569-72.
- Young LS, Pollack M. Immunologic approaches to the prophylaxis and treatment of *Pseudomonas aeruginosa* infection (pp. 119-32). In: *Pseudomonas aeruginosa, the organism, diseases it causes, and their treatment*, Sabath LD ed. Hans Huber, Bern, 1990.
- Almeida JFL, Sztajn bok J, Troster EJ, Vaz FA. *Pseudomonas aeruginosa* septic shock associated with ecthyma gangrenosum in infant with agammaglobulinemia. *Rev Inst Med Trop São Paulo* 2002;44:167-9.
- Kim EJ, Foad M, Travers R. Ecthyma gangrenosum in an AIDS patient with normal neutrophil count. *J Am Acad Dermatol* 1999;41:840-1.
- Barasch A, Gordon S, Geist RY, Geis JR. Necrotizing stomatitis: report of 3 *Pseudomonas aeruginosa*-positive patients. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2003;96:136-40.
- Freeman AF, Mancini AJ, Yogev R. Is noma neonatorum a presentation of ecthyma gangrenosum in the newborn? *Pediatr Infect Dis J* 2002;21:83-5.