

Cas clinique et revue de la littérature

Pyostomatite végétante de la muqueuse orale : cas clinique et revue de la littérature

Véronique Guillerminet^{1,*}, Sébastien Lepreux², Faustine Mittler³, Sylvain Catros^{1,4}, Jean-Christophe Fricain^{1,4}

¹ Pôle d'odontologie et de santé buccale, CHU de Bordeaux, France

² Service de pathologie, CHU de Bordeaux, France

³ Service de pathologie, CHU de Nantes, France

⁴ Bio-ingénierie tissulaire, unité 1026, université, Bordeaux, France

(Reçu le 23 septembre 2015, accepté le 3 octobre 2015)

Mots clés :
pyostomatite
végétante / maladie
de Crohn / muqueuse
orale / éosinophilie

Résumé – Introduction : La pyostomatite végétante (PV) est une affection dermatologique rare qui se manifeste par des pustules d'un blanc jaunâtre ainsi que des végétations inflammatoires de la muqueuse orale au niveau de la gencive, du vestibule, du palais et parfois des lèvres. La PV est souvent associée aux maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) : rectocolite hémorragique et maladie de Crohn. **Observation :** un patient de 80 ans aux antécédents de maladie de Crohn a consulté pour des ulcérations linéaires localisées au niveau du vestibule labial inférieur, de la joue gauche et du vestibule supérieur droit. Le diagnostic de PV a été posé après biopsie et les lésions ont progressivement régressé sous application locale de clobétasol. **Discussion :** La symptomatologie caractéristique et l'examen anatomopathologique (immunofluorescences directe et indirecte négatives) ont permis de poser le diagnostic de PV et d'éliminer le pemphigus végétant et la pyoderma gangrenosum. Le taux de polynucléaires éosinophiles sanguins et histologiques permet d'effectuer un suivi de l'activité de la PV. Son traitement est à base de corticoïdes locaux ou généraux selon l'intensité de l'atteinte orale et digestive. **Conclusion :** Devant la découverte de lésions de PV, la recherche de MICI est essentielle afin d'instaurer un traitement le plus précocement possible.

Key words:
pyostomatitis
vegetans / Crohn's
disease / oral mucosa /
eosinophilia

Abstract – Pyostomatitis vegetans: case report and literature review. Introduction: Pyostomatitis vegetans is a rare dermatosis which is manifested by yellowish-white pustules and inflammatory vesicular lesions of the oral mucosa in the gum, the vestibule, the soft and hard palate, and sometimes the lips. PV is often associated with inflammatory bowel chronic diseases (IBDs) such as ulcerative colitis and Crohn's disease. **Observation:** An 80-year-old patient with Crohn's disease consulted for linear ulceration localized on the lower labial vestibule of the left cheek and on the right upper vestibule. The PV diagnosis was made after biopsy and the lesions regressed under local corticosteroid application. **Discussion:** The characteristic symptoms and histology (negative direct and indirect immunofluorescence) enable the diagnosis of PV and eliminate pemphigus vegetans and pyoderma gangrenosum. Peripheral eosinophilia and eosinophils on a histological section may be useful for monitoring disease activity. Treatment is based on local or systemic corticosteroids depending on the intensity of the oral and gastrointestinal involvement. **Conclusion:** Upon discovery of PV lesions, testing for IBDs is critical in order to establish a treatment as early as possible.

* Correspondance : veroguill@hotmail.com

Introduction

La pyostomatite végétante (*pyostomatitis vegetans*) (PV) est une affection dermatologique chronique rare et bénigne qui est caractérisée par des pustules d'un blanc jaunâtre au niveau de la muqueuse orale, alignés en « traces d'escargot » sur la gencive. Des ulcérations par rupture des pustules peuvent s'y associer évoluant ensuite vers un épaissement inflammatoire et végétant de la muqueuse orale sur un fond érythémateux [1]. Elle se situe préférentiellement au niveau des gencives, de la muqueuse vestibulaire, des lèvres et des zones voisines de la muqueuse des joues. Cette affection est souvent associée aux maladies chroniques de l'intestin : rectocolite hémorragique majoritairement, mais aussi à la maladie de Crohn [2]. Hallopeau, en 1898, a décrit les premiers cas de « pyodermite végétante » caractérisée par des pustules végétantes au niveau cutané et oral [3]. La pyodermite végétante atteint principalement les régions inguinales, la vulve, les aisselles, les doigts et le cuir chevelu. En 1945, McCarthy lui a donné le nom de « pyostomatite végétante » en observant trois cas de lésions similaires isolées au niveau buccal [4]. La PV touche préférentiellement les hommes entre 20 et 59 ans, avec un âge moyen de 34 ans [5]. L'histologie montre une hyperplasie épithéliale avec une importante spongiose infiltrée de polynucléaires éosinophiles et neutrophiles groupés par endroit en micro-abcès intra- et sous-épithéliaux. Les immunofluorescences directes (IFD) et indirectes (IFI) sont négatives contrairement au pemphigus végétant [5]. Cependant, l'IFD peut se montrer faiblement positive avec des dépôts de C3, d'IgG et d'IgA au niveau de la membrane basale ou à la surface des kératinocytes en réponse à des lésions épithéliales [6]. Ficarra et al. montrent que la présence importante de lymphocytes T CD8+ sur les coupes histologiques, associée aux macrophages et aux polynucléaires neutrophiles, semble être responsable de ces lésions épithéliales et des ulcérations caractéristiques de la PV rendant parfois l'immunohistochimie positive, induisant un diagnostic erroné de pemphigus végétant [7].

Une cinquantaine de patients, majoritairement caucasiens, présentant des lésions de pyostomatite végétante, ont été décrits dans la littérature [1]. Nous rapportons le cas d'un patient de 80 ans atteint de maladie de Crohn présentant une PV.

Observation

Un patient de 80 ans s'est présenté en septembre 2014 à la consultation de dermatologie buccale du CHU de Bordeaux pour des ulcérations buccales présentes depuis plus d'un mois. Il présentait comme antécédents notables une spondylarthrite ankylosante sévère traitée par anti-TNF alpha et méthotrexate, un diabète de type 2 sous insuline, une maladie de Crohn non



Fig. 1. Lésion en « traces d'escargot » du vestibule supérieur droit.
Fig. 1. "Snail track ulcerations" on the upper right vestibular mucosa.



Fig. 2. Lésion ulcérée au niveau du vestibule labial inférieur.
Fig. 2. Exulcerated lesion on the lower vestibular labial mucosa.

active, un adénocarcinome du cardia traité par radio-chimiothérapie et un psoriasis non actif et non traité. Les lésions buccales étaient multiples et caractérisées par des ulcérations plus ou moins linéaires ou aphtoïdes sans adénopathies associées (Fig. 1 et 2). En première intention, un surdosage en méthotrexate a été évoqué et des prélèvements afin d'éliminer un HSV (Herpes simplex virus) ont été effectués. Un traitement par bains de bouche de prednisolone a été mis en place à visée symptomatique. Une biopsie avec examen en immunofluorescence directe a été réalisée dix jours plus tard devant la persistance des symptômes. La biopsie a été réalisée au niveau de la lésion de la figure 1. Le dosage sérique du méthotrexate n'a pas montré de surdosage (< 0,05 micromoles/L) et la PCR

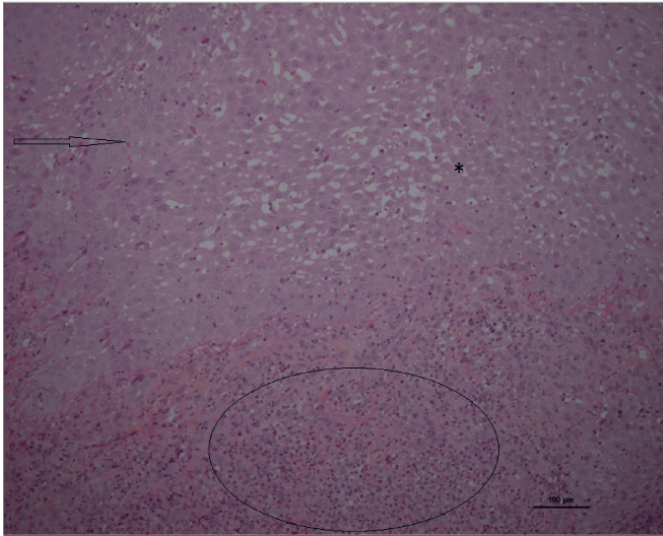


Fig. 3. L'examen histologique de la biopsie montre un infiltrat inflammatoire polymorphe du chorion (cercle). L'épithélium hyperplasique présente quelques remaniements spongiotiques (*) (HES) ainsi qu'une exocytose de polynucléaires éosinophiles (flèche) et neutrophiles.

Fig. 3. Histological exam of the biopsy reveals a polymorphic inflammatory infiltrate of the lamina propria (circle). The hyperplastic epithelium presents some spongiotic alterations () (HES) and exocytosis of eosinophils (arrow) and neutrophils.*

à la recherche d'HSV s'est révélée négative. Le bilan biologique a révélé une discrète anémie (Hb : 10,6 g/dL) avec une polynucléose neutrophile (PNN : 9 508/mm³).

Les résultats anatomopathologiques montraient un infiltrat inflammatoire polymorphe important contenant de nombreux polynucléaires neutrophiles au niveau du chorion. L'épithélium de revêtement montrait une hyperplasie ainsi que des remaniements spongiotiques ; il existait également à ce niveau une exocytose de polynucléaires neutrophiles et éosinophiles (Fig. 3). L'étude en immunofluorescence directe ne montrait pas de dépôt d'immunoglobulines ou de C3, ce qui n'est pas en faveur d'une pathologie du groupe des pemphigus ou du groupe des pemphigoïdes.

Devant l'antécédent de maladie de Crohn et les lésions buccales en traces d'escargot caractéristiques, le diagnostic de pyostomatite végétante a été retenu. Un traitement par corticoïdes a été instauré (bétaméthasone, Buccobet® 12 comprimés par jour). Le patient a été revu à trois mois et les lésions buccales étaient en forte régression.

Discussion

La PV est une dermatose rare, chronique et bénigne de la muqueuse orale. La pathogenèse de la PV n'est pas encore bien connue. Elle serait liée à un désordre immunitaire en réponse

à des facteurs encore inconnus. Certains auteurs pensent que sa cause est d'origine infectieuse mais les recherches d'agents pathogènes bactériens, viraux et fongiques ainsi que les mises en culture sont toutes négatives [8]. Un déficit en zinc, possiblement causé par une malabsorption due à la maladie inflammatoire chronique intestinale (MICI), a été évoqué car la supplémentation par ce minéral a un effet bénéfique sur la symptomatologie cutanée [9].

La symptomatologie clinique et l'étude histologique avec notamment une immunofluorescence directe et indirecte négative permettent de poser le diagnostic et d'éliminer les deux diagnostics différentiels principaux (pemphigus végétant et pyoderma gangrenosum). Depuis de nombreuses années, il existe une confusion entre la PV, le pemphigus végétant et la pyodermite végétante [10]. Certains auteurs pensent même que certains patients initialement diagnostiqués comme ayant une PV ont en réalité une forme pustuleuse de pemphigus végétant [11]. Les autres diagnostics différentiels de la PV sont le pemphigus vulgaire, la pemphigoïde bulleuse, l'érythème polymorphe, l'Herpes simplex virus et la toxidermie bulleuse. Ces diagnostics sont également éliminés par la clinique et l'histologie caractéristique.

La PV s'associe dans 75 % des cas à une MICI. Dans le cas présenté, la maladie de Crohn étant inactive, le diagnostic de PV n'a pas été évoqué dès la première consultation. L'atteinte de la muqueuse orale peut précéder ou suivre le diagnostic de MICI, c'est pourquoi un bilan digestif approfondi doit être effectué devant tout diagnostic de PV même en l'absence de symptomatologie digestive [12].

Des études ont montré que le taux de polynucléaires éosinophiles sanguins et sur les coupes histologiques serait un marqueur de l'activité de la maladie et permettrait ainsi d'en effectuer sa surveillance. En effet, ce taux semble augmenter en période de poussées de la maladie et diminuer en réponse à l'initiation d'une thérapeutique systémique avec une amélioration clinique concomitante [13, 14]. Dans le cas présenté, aucune polynucléose éosinophile n'a été observée. Ce patient ne présentait pas de signe d'activité de sa maladie de Crohn et n'était pas traité pour cette pathologie. C'est pourquoi en première intention devant ces lésions buccales de PV, un traitement par corticoïdes sous forme de comprimés à sucer a été employé et a montré des résultats satisfaisants. Dans la littérature, la plupart des cas décrits concernent des patients déjà traités pour leur maladie de Crohn. Les traitements généralement préconisés pour traiter les PV associées aux MICI sont à base de corticostéroïdes (0,5-1 mg/kg d'équivalent prednisone). Pour les cas résistants aux corticoïdes ou récurrents après arrêt du traitement, la dapsonne, le méthotrexate et l'infliximab ont été utilisés avec succès [15]. L'efficacité de la dapsonne est inconstante et sa prescription est limitée par ses effets secondaires : anémie hémolytique, hépatite, agranulocytose, réaction allergique [16]. Bens et al. rapportent que l'injection d'infliximab à trois reprises suivie d'un traitement

d'entretien au méthotrexate entraîne une régression rapide et complète de la PV et de la maladie de Crohn [15]. Lorsque la PV n'est pas associée à une MICI, le traitement topique par corticoïdes seul peut être utilisé [17].

Conclusion

La PV est une dermatose orale rare, chronique et bénigne mais son association fréquente aux maladies inflammatoires chroniques de l'intestin nécessite son identification ainsi que la réalisation d'un bilan gastro-entérologique complet et une instauration de traitement par corticoïdes.

Conflits d'intérêt : aucun

Références

1. Chaudhry SI, Philpot NS, Odell EW, Challacombe SJ, Shirlaw PJ. Pyostomatitis vegetans associated with asymptomatic ulcerative colitis: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999;87(3):327-330.
2. Hegarty AM, Barrett AW, Scully C. Pyostomatitis vegetans. *Clin Exp Dermatol* 2004;29(1):1-7.
3. Hallopeau DH. « Pyodermite végétante », ihre Beziehungen zur Dermatitis herpetiformis und dem Pemphigus vegetans. *Arch of Dermat* 1898;43(1):289-306.
4. McCarthy FP. Pyostomatitis vegetans; report of three cases. *Arch Derm Syphilol* 1949;60(5 Part I):750-764.
5. Femiano F, Lanza A, Buonaiuto C, Perillo L, Dell'Ermo A, Cirillo N. Pyostomatitis vegetans: a review of the literature. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2009;14(3):E114-7.
6. Mesquita Kde C, Igreja AC. Pyodermatitis-pyostomatitis vegetans: a differential diagnosis of pemphigus vegetans. *An Bras Dermatol* 2012;87(2):339.
7. Ficarra G, Baroni G, Massi D. Pyostomatitis vegetans: cellular immune profile and expression of IL-6, IL-8 and TNF-alpha. *Head Neck Pathol* 2010;4(1):1-9.
8. Konstantopoulou M, O'Dwyer EM, Steele JC, Field EA, Lewis MA, Macfarlane AW. Pyodermatitis-pyostomatitis vegetans complicated by methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* infection. *Clin Exp Dermatol* 2005;30(6):666-668.
9. Ficarra G, Cicchi P, Amorosi A, Piluso S. Oral Crohn's disease and pyostomatitis vegetans. An unusual association. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1993;75(2):220-224.
10. Damm DD, Fantasia JE. Chronic diffuse yellow eruption. Pyostomatitis vegetans. *Gen Dent* 2002;50(6):561-564.
11. Nico MMS, Hussein TP, Aoki V, Lourenço SV. Pyostomatitis vegetans and its relation to inflammatory bowel disease, pyoderma gangrenosum, pyodermatitis vegetans, and pemphigus. *J Oral Pathol Med* 2012;41(8):584-588.
12. Healy CM, Farthing PM, Williams DM, Thornhill MH. Pyostomatitis vegetans and associated systemic disease. A review and two case reports. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1994;78(3):323-328.
13. Shephard MK, Venda Nova C, Hodgson TA. Eosinophilia associated with disease exacerbations in a patient with pyostomatitis vegetans. *Br J Dermatol* 2015.doi: 10.1111/bjd.13987.
14. Thornhill MH, Zakrzewska JM, Gilkes JJ. Pyostomatitis vegetans: report of three cases and review of the literature. *J Oral Pathol Med* 1992;21(3):128-133.
15. Bens G, Laharie D, Beylot-Barry M, Vergier B, Noblesse I, Beylot C, et al. Successful treatment with infliximab and methotrexate of pyostomatitis vegetans associated with Crohn's disease. *Br J Dermatol* 2003;149(1):181-184.
16. Werchniak AE, Storm CA, Plunkett RW, Beutner EH, Dinulos JG. Treatment of pyostomatitis vegetans with topical tacrolimus. *J Am Acad Dermatol* 2005;52(4):722-723.
17. Saghafi S, Falaki F, Bashardoost N. Pyostomatitis vegetans: report of a rare case. *Pol J Pathol* 2011;62(2):125-128.