Observation clinique

Pyoderma gangrenosum (2^{ème} partie) : manifestations buccales et présentation d'un cas

Natacha Chariatte^{1,*}, Stella Lysitsa¹, Tommaso Lombardi², Jacky Samson¹

¹ Division de Stomatologie et Chirurgie orale, 1205 Genève, Suisse

² Laboratoire d'Histopathologie buccale, 1205 Genève, Suisse

(Reçu le 18 janvier 2011, accepté le 8 mars 2011)

Mots clés :

pyoderma gangrenosum /
manifestations buccales /
traitement

Résumé – Le pyoderma gangrenosum (PG) est une affection rare, se traduisant par une ou plusieurs ulcérations douloureuses, aseptiques, à fond purulent, à bords surélevés et sous-minés, à extension rapide et évolution chronique.

Les atteintes buccales du PG sont rares et, dans la majorité des cas, elles sont accompagnées par des lésions cutanées. En effectuant une revue de la littérature, on a retrouvé 21 cas de PG buccal publiés entre 1961 et 2010.

Les lésions buccales sont constituées initialement par des plaques érythémato-pustuleuses qui se nécrosent en leur centre, donnant naissance à une ulcération profonde. Leur taille est variable et elles peuvent intéresser toute la muqueuse buccale.

Enfin, on présente un cas où c'est l'atteinte buccale douloureuse qui a conduit au diagnostic de PG.

Key words:

pyoderma gangrenosum /
oral involvement /
treatment

Abstract – Pyoderma gangrenosum. Part II : literature review and case report. Pyoderma gangrenosum (PG) is a rare non infectious neutrophilic dermatosis, characterized by one or many sterile painful ulcer(s), with a purulent base, raised and undermined edges; it has a rapid extension and a chronic evolution.

Oral mucosal involvement in PG is rare and, in most cases, accompanied by cutaneous lesions. Between 1961 and 2010, 21 cases of oral PG were reported in the literature.

Oral lesions initially consist of erythematous-pustular plates that become necrotic in the middle and give rise to a deep ulceration. The size is variable and they can develop over the all oral mucosa.

Finally, we present a case in which it is the oral lesion that led to the diagnosis of PG.

Présentation des 21 cas de PG buccal retrouvés dans la littérature

Les muqueuses sont généralement épargnées dans le PG mais des lésions intéressant la cavité buccale, le larynx, le pharynx, la vulve, le pénis et les paupières ont été rapportées occasionnellement [61]. Entre 1961 et 2010, 21 cas de PG buccal ont été publiés dans la littérature (Tab. I). Dans 6 cas, le PG était associé à une maladie intestinale inflammatoire chronique le plus souvent une rectocolite ulcéreuse, dans 1 cas la maladie intestinale inflammatoire chronique était accompagnée d'une arthrite. Dans 7 cas, à une hémopathie, dans 1 cas à une arthrite et dans 2 cas à des affections considérées comme non spécifiques du PG (1 cas à

une polyneuropathie, 1 cas à la présence d'anticorps anti-nucléaires). Dans 4 cas, le PG était isolé et dans 1 cas il n'y a pas de données anamnestiques suffisamment précises.

L'atteinte buccale du PG est donc rare et, dans la majorité des cas, elle est associée à des lésions cutanées. Seulement six cas, avec une atteinte exclusivement buccale, ont été rapportés. Le PG peut intéresser n'importe quelle région de la cavité buccale : les cas rapportés touchaient la langue, le palais mou, le palais dur, le pilier antérieur de l'amygdale, la gencive et les lèvres [8].

Les lésions muqueuses peuvent être uniques ou multiples, parfois disséminées à l'ensemble de la cavité buccale. Leur taille est variable : il s'agit soit de petites ulcérations de moins de 1 cm de diamètre, soit d'ulcérations plus larges de 1 à 5 cm de diamètre.

* Correspondance : natacha.chariatte@unige.ch

Tableau I. Présentation synoptique des 21 cas de PG buccal retrouvés dans la littérature.*Table I. Presentation of 21 cases of oral PG found in the literature.*

Auteurs	Année	Localisations	Maladies associées	Traitement
Bylaite et Ruzicka [15]	2009	Muqueuse jugale / palais dur / palais mou Episodes de PG précédants : dos des mains, œsophage, malléole	Polyneuropathies	Prednisolone 80 mg.j ⁻¹ + MMF 2 g.j ⁻¹ , antiseptiques topiques, bains de bouche à l'hexidine et tracolimus → absence de réponse après 1 mois de traitement Introduction de l'infliximab 5 mg.kg ⁻¹ → amélioration rapide après 3 administrations
Tsuboi [82]	2008	Muqueuse buccale/ vagin / vulve / périnée / intestin	Syndrome myélodysplasique	Prednisolone 15 mg.j ⁻¹ × 1 sem puis 1 mg.j ⁻¹ 4 mois sans récurrence
Drinda et al. [33]	2006	Pharynx / amygdale / jambe / fesses / pleurésie / abcès de la rate et du myocarde		Prednisolone en pulse, puis prednisolone + MMF, méthotrexate, cyclosporine, sulfasalazine, cyclophosphamide → effets à court terme, plusieurs récurrences Ig IV 400 mg.kg ⁻¹ × 5j → guérison des lésions pharyngées Infliximab 3 mg.kg ⁻¹ → évolution favorable Endocardite → décès
Isomura et al. [45]	2005	Pharynx / langue / commissure buccale / septum nasal / régions péri-anales, axillaire, poplitée, inguinale / paupière/ tronc / extrémités	Paraprotéinémie à IgA bénigne	Prednisolone 20 mg.j ⁻¹ × 3 sem Récidive à l'arrêt → prednisone 20 mg.j ⁻¹ , puis dose d'entretien 7,5 mg.j ⁻¹ Ulcérations pharyngées et péri-anales toujours présentes
Hernandez-Martin et al. [43]	2003	Palais dur / palais mou / amygdale	Anémie réfractaire sidéroblastique + gammapathie monoclonale à IgA	Corticostéroïdes 1,5 mg.kg ⁻¹ .j ⁻¹
Park et al. [61]	2003	Langue		Prednisolone 1-2 mg.kg ⁻¹ .j ⁻¹ + sulfasalazine → échec Ciclosporine 2,5 mg.kg ⁻¹ .j ⁻¹ , puis 5 mg.kg ⁻¹ .j ⁻¹ + triamcinolone intralésionnelle Evolution favorable après 1 sem Guérison avec cicatrice en 6 mois, pas de récurrence
Setterfield et al. [76]	2001	Oropharynx / langue / muqueuse jugale / commissure / palais mou / jambe	Paraprotéinémie à IgA	Prednisolone + colchicine, puis thalidomide + prednisone + cyclophosphamide → pas d'évolution favorable Méthylprednisolone IV en pulse (1 g.j ⁻¹ × 3j × 6.mois ⁻¹) et cyclophosphamide 500 mg.j ⁻¹ × 1j → guérison des ulcérations buccales Régression du PG de la jambe avec ciclosporine 5 mg.kg ⁻¹ .j ⁻¹ + prednisolone 15 mg.j ⁻¹
Goulden et al. [40]	1994	Lèvre	Hémoglobinurie paroxystique nocturne	Prednisolone 80 mg.j ⁻¹ → guérison rapide mais récurrence à la diminution de la dose ; nouvelle régression à l'augmentation de la dose
Bertram-Callens et al. [8]	1991	Langue / palais dur / lèvres / gencives / cornée / pied / coude / scrotum	Maladie de Vaquez	Méthylprednisolone IM 80 mg × 2.j ⁻¹ Guérison en 1 sem

Tableau I. Suite.
Table I. Continued.

Auteurs	Année	Localisations	Maladies associées	Traitement
Dai et al. [28]	1990	Langue / gencives / coudes / fesses / périnée / jambes		Prednisolone 120 mg.j ⁻¹ + morphine 5-10mg + bains de bouche au permanganate de sodium A 3 mois, diminution de la dose à 5 mg ; à 5 mois, bonne évolution mais encore quelques ulcérations résiduelles
Buckley et al. [14]	1990	Langue / palais mou / pharynx / mains / jambes		Prednisolone 60-80 mg.j ⁻¹ × 4 ans → contrôle du PG Guérison complète avec 100 mg/j de thalidomide, mais retrait après 4 ans, en raison de neuropathies périphériques → récurrence Prednisolone 15 mg.j ⁻¹ + sulphamethoxypyridazine 750 mg.j ⁻¹ : rémission des lésions cutanées mais épisodes d'ulcérations pharyngées sévères
Yco et al. [94]	1988	Palais dur (2 ^{ème} épisode) / jambe (1 ^{er}) / cou (3 ^{ème}) / pénis (récurrence)	Thrombocythémie essentielle (polycythemia rubra vera)	Kaolin, pectine, lidocaïne, rinçage au Bénétyl® → guérison des lésions buccales en 2 sem. Prednisolone 100 mg.j ⁻¹ + triamcinolone intralésionnelle pour les lésions cervicales → arrêt de la progression en 2j → pansement, homogreffe → prednisolone 5 mg.j ⁻¹
Kennedy et al. [46]	1987	Langue / oreille / nez + fosses nasales / larynx / poignet / pied	Maladie intestinale inflammatoire chronique, maladie dégénérative des articulations, cirrhose alcoolique, hépatite B	Céfazoline IV × 5j, méthylprednisolone IV en pulse 1 g.j ⁻¹ × 5j puis prednisolone 30 mg.j ⁻¹ Evolution inconnue (patiente perdue de vue)
Snyder et al. [79]	1986	Muqueuse buccale / région pré-auriculaire / dos / extrémités / jambes	Anticorps anti-nucléaires (1/80)	Prednisolone 80 mg.j ⁻¹ → échec Méthylprednisolone 50 mg IV × 2.j ⁻¹ , dapsone 100 mg, triamcinolone intralésionnelle 1 × sem ⁻¹ dans les grandes ulcérations : guérison en 6 sem, suivi pendant 4 ans
Yusuf et Ead [97]	1985	Langue / abdomen (7 ans auparavant) / poignet	Diverticulose, arthrite	ACTH 80 mg IM et prednisolone 100 mg.j ⁻¹ Après 1 sem, nette amélioration ; après 4 sem, guérison complète de l'ulcération linguale, après 12 sem de celle du poignet ; doses dégressives, puis arrêt après quelques mois
Basu et Asquith [6]	1979	Lésions buccales (siège non précisé)	Rectocolite ulcéreuse	Non Précisé
Callen et Taylor [18]	1978	Amygdale	Non précisé	Non Précisé
Lazarus et al. [50]	1972	Muqueuse buccale / vulve / paroi abdominale / zone pré-tibiale / malléole	Diverticulose colique	Oxacilline + bains de 0,5 % de nitrate d'argent → rémission des lésions muqueuses Révision chirurgicale du côlon descendant, antibiotiques, débridement et greffe → rémission

Tableau I. Suite.
Table I. Continued.

Auteurs	Année	Localisations	Maladies associées	Traitement
Philpott et al. [64]	1966	Langue / bras / pieds / scrotum	Arthrite rhumatoïde, diabète	Prednisone 60 mg.j ⁻¹ Greffe de peau sur la lésion du bras → succès
Margoles et Wenger [52]	1961	Palais / gencive / pénis / périnée / bras / jambe	Rectocolite ulcéreuse (colectomie totale et iléostomie).	Prednisolone 10 mg × 3.j ⁻¹ → guérison lente Arrêt du traitement → récurrence Dose d'entretien 5 mg × 3.j ⁻¹ Un an après, les lésions buccales et cutanées sont guéries, persistance de la lésion du périnée qui produit toujours du matériel purulent
Margoles et Wenger [52]	1961	Oropharynx	Rectocolite ulcéreuse (colectomie totale et iléostomie)	Cortisone Arrêt du traitement → récurrence A la dose de 300 mg.j ⁻¹ → guérison avec cicatrice

Initialement, elles forment une ou plusieurs plaques érythémato-pustuleuses, à croissance centrifuge et à évolution rapide. Puis elles s'ulcèrent et il apparaît une nécrose centrale avec des bords surélevés, irréguliers, entourés d'un halo érythémateux ou violacé avec un passage progressif à la muqueuse normale. Dans certains cas, le plus souvent associés à une hémopathie, les lésions initiales sont constituées de vésicules ou de bulles, à croissance rapide, qui donnent naissance à des ulcérations à fond nécrotique et hémorragique. Le PG est très douloureux et présente une évolution aiguë en relation avec l'altération de l'état général du patient [8].

Les ulcérations, de forme irrégulière et de couleur grisâtre, ont un bord surélevé [76]. Il n'y a pas d'infiltration de la muqueuse en périphérie. Parfois la base des lésions est friable et saigne facilement [8]. Les ulcérations peuvent être profondes ; dans un cas, l'ulcération a entraîné la perforation du pilier antérieur du voile du palais [52]. La douleur, souvent intense, est associée à une gêne lors de l'alimentation, voire une dysphagie. Comme les lésions cutanées, les lésions muqueuses sont stériles, mais se surinfectent souvent secondairement. L'évolution spontanée des lésions buccales est relativement brève (4 à 8 semaines) [76] et laissent place à une perte de substance muqueuse avec réépithélialisation par seconde intention.

L'aspect histopathologique du PG buccal est également non spécifique : les ulcérations, recouvertes par un enduit fibrino-purulent, sont associées à un infiltrat riche en polynucléaires neutrophiles dans le chorion, une hyalinisation périvasculaire et un dépôt de fibrine, avec ou sans signe de vasculite [76]. Un infiltrat inflammatoire aigu massif peut donner naissance à un abcès [43]. L'extension se fait en profondeur à travers le chorion et les muscles sous-jacents mais aussi en surface, l'ulcération et la nécrose ayant une croissance centrifuge. Comme pour les lésions cutanées, l'aspect dépend du stade d'évolution et aussi du type de PG. Dans le cas rapporté par Park et al., il y avait de nombreux polynucléaires

éosinophiles dans le chorion et les muscles de la langue, aspect caractéristique du pyoderma superficiel granulomateux ou PG de forme végétante [61].

Dans le diagnostic différentiel du PG buccal, on doit évoquer un aphte géant, un carcinome épidermoïde, une sialométaplasie nécrasante, une pyostomatite végétante, les ulcérations d'origine infectieuse, les manifestations buccales de la maladie de Crohn ou de la rectocolite ulcéreuse, une pathologie mimie, un syndrome de Sweet, une maladie de Behçet, une maladie de Wegener. . . [43, 45].

Dans la littérature, la pyostomatite végétante est souvent considérée, à tort, comme l'expression buccale du PG. En 1963, Mc Carthy et Shklar ont décrit cette affection et proposaient ce terme car les lésions buccales ressemblent aux lésions cutanées de la pyodermite végétante de Hallopeau qui correspond à une forme de pemphigus végétant [in 6]. La pyostomatite végétante est une affection rare, souvent associée à une rectocolite ulcéreuse. Elle est constituée par des pustules et des érosions intéressant surtout la muqueuse labiale, jugale et gingivale, parfois accompagnées de plaques végétantes sur le tronc, le cuir chevelu et les extrémités des membres. Les poussées d'activité de la pyostomatite végétante coïncident en général avec celles de la rectocolite ulcéreuse. Le patient est souvent fébrile avec une lymphadénopathie généralisée [97]. Histologiquement il y a un décollement épithélial suprabasal, une hyperkératose, une acanthose, des abcès intra-épithéliaux, associés à un infiltrat inflammatoire dense composé de polynucléaires neutrophiles et éosinophiles dans le chorion [76].

Dans les maladies intestinales inflammatoires chroniques, on peut observer, hormis un PG, des lésions de la muqueuse buccale caractéristiques de ces affections. Dans la rectocolite ulcéreuse, ce sont des lésions aphtoïdes, des ulcérations hémorragiques ou une pyostomatite végétante [76]. Dans la maladie de Crohn, il existe des manifestations buccales dans environ 10 % des cas : lésions aphtoïdes, œdème diffus des

lèvres, de la muqueuse buccale ou de la langue, ulcérations linéaires avec des berges hyperplasiques, nodules ou placards muqueux indurés; dans toutes ces lésions, on peut observer des granulomes épithélio-giganto-cellulaires sans nécrose caseuse [76]. Le PG qui partage certaines caractéristiques cliniques et histologiques avec les dermatoses neutrophiliques, est normalement bien différent des lésions buccales dues aux maladies intestinales inflammatoires chroniques. Toutefois, le diagnostic différentiel est quelquefois difficile.

Des ulcérations buccales et génitales sont souvent observées dans la maladie de Behçet. Les ulcérations buccales sont en général de petite taille, rondes avec une limite régulière, un fond jaunâtre en cupule, entourées d'un halo érythémateux. L'aspect clinique des ulcérations buccales dans ces deux maladies est différent sur quelques points seulement. La distinction entre le PG et la maladie de Behçet peut donc être difficile si un patient ne présente que des lésions buccales, sans les lésions cutanées caractéristiques de l'une ou de l'autre de ces affections [82]. Plusieurs articles évoquent la possibilité d'une confusion entre ces deux affections [5, 22, 82] ou la possibilité d'une association [56, 58]. Par exemple, c'est le cas d'un patient chez qui on a initialement diagnostiqué une maladie de Behçet qui a ensuite développé des lésions cutanées typiques de PG [82].

Le traitement du PG buccal est le même que celui du PG cutané. Le traitement de choix reste la corticothérapie systémique, mais l'association à des immunosuppresseurs (azathioprine, ciclosporine, cyclophosphamide, tacrolimus) peut s'avérer nécessaire pour obtenir une rémission prolongée ou pour traiter les cas résistants à la corticothérapie [43]. Plusieurs bains de bouche ont été prescrits pour les lésions buccales avec plus ou moins d'efficacité (acide acétique à 1/4 %, rinçage au permanganate de potassium dilué, rinçage à la diphenhydramine (Benadryl®) ou au salicylate de choline (Bonjela®)) [46, 97]. Dans les 21 cas de PG buccal retrouvés dans la littérature, deux cas ont été traités uniquement par des bains de bouche et des antibiotiques ou des antibactériens [50, 94]. La corticothérapie per os s'est montrée efficace dans 9 cas avec des doses de prednisolone allant de 15 mg.j⁻¹ à 120 mg.j⁻¹. Dans quatre cas, la corticothérapie a dû être poursuivie car, à chaque tentative d'arrêt, il y a eu une récurrence [40, 45, 52] et 4 cas ont conservé des lésions résiduelles mineures [14, 28, 45, 52]. Deux cas ont été traités directement avec de la méthylprednisolone IV en pulse ou en IM avec de bons résultats [8, 46].

Pour les cas résistants à la prednisolone (7 cas), la corticothérapie per os a été remplacée par de la ciclosporine 5 mg.kg⁻¹.j⁻¹ [61] ou par des pulses de méthylprednisolone IV associés à du cyclophosphamide [76] ou par des pulses de méthylprednisolone IV associés à de la dapsonne [79]. Dans ces 3 cas, la guérison a été rapide et complète. Dans un autre cas [14] résistant à de nombreux traitements y compris la prednisolone, la thalidomide a permis d'obtenir la guérison des lésions. La thalidomide ayant dû être arrêtée en raison de l'apparition de neuropathies périphériques, le PG a récidivé. L'association prednisolone (15 mg.j⁻¹) et sulphaméthoxyypyridazine (750 mg.j⁻¹) a induit la rémission des lésions cutanées

mais pas celle des lésions pharyngées. Les deux derniers cas résistants aux traitements classiques ont été traités par des Ig IV [33] ou par de l'infliximab associé à une faible dose de prednisone [15].

Présentation d'un nouveau cas de PG buccal

Un homme, né le 3.08.1922, se présente le 26.06.2004, à la consultation de la polyclinique de la Division de Stomatologie et Chirurgie orale pour une tuméfaction, siégeant dans la région postéro-inférieure de la joue droite, douloureuse, ovalaire à grand axe horizontal, mesurant 4 cm de longueur, 1 cm de largeur et au maximum 3 mm d'épaisseur, évoluant depuis 15 jours; l'extrémité antérieure de la tuméfaction est en voie de nécrose (Fig. 1). Il y a une plaque, d'aspect anormal, sur la face dorsale droite de la base de la langue qui semble correspondre à une ulcération en voie de formation; elle n'est pas surélevée comme l'ulcération jugale. Dans le même temps, des lésions cutanées se sont développées sur les bras, les aisselles, le thorax et le dos. Certaines se présentent sous la forme d'une papule inflammatoire, indolore, centrée par une pustule (Fig. 2). D'autres sont constituées par une papule de plus grande taille dont le centre est nécrosé (Fig. 3). Il s'agit probablement de lésions identiques, d'âge différent, ce que confirme le patient. Les secondes ont l'aspect caractéristique du PG ulcéreux: ulcération avec un fond purulent et des bords surélevés et sous-minés. Devant ce tableau clinique, le diagnostic de PG a été évoqué d'emblée et, en l'absence de signes d'infection, aucun prélèvement bactériologique n'a été effectué. Pour calmer la douleur, on a effectué une injection de Depo-Medrol® Lidocaïne dans la lésion jugale et le patient est adressé en consultation dans le Service de Dermatologie.

A l'anamnèse, on retrouve une hypertension artérielle, une insuffisance aortique, une insuffisance mitrale, un goitre euthyroïdien, une hernie hiatale avec oesophagite, et une lombalgie chronique. Le patient a déjà un rendez-vous fixé pour le lendemain chez un gastro-entérologue pour investiguer une symptomatologie évoluant depuis 3 mois: perte de poids de 7 kg et selles molles (3 à 6 selles.j⁻¹), avec occasionnellement présence de sang. Les biopsies effectuées lors de la coloscopie orientent vers une rectosigmoïdite chronique en poussée aiguë de type rectocolite ulcéreuse. Le patient se voit prescrire de la Ciproxine®, et des lavements de Salofalk®.

Trois jours plus tard, une biopsie est effectuée sur la lésion jugale: elle confirme le diagnostic de PG (Figs. 4 et 5). Dans le Service de Dermatologie, on a procédé à une biopsie cutanée qui s'avère compatible avec le diagnostic de PG. Dans le contexte de rectosigmoïdite ulcéreuse documentée, ces lésions sont interprétées comme un PG.

Le patient a été hospitalisé dans le Service de Médecine interne une semaine après la consultation initiale pour une dyspnée d'apparition subite avec baisse de l'état général. La dyspnée était secondaire à la compression de la trachée par le goitre thyroïdien; elle a évolué favorablement après thyroïdectomie. Les symptômes digestifs semblaient régresser, un traitement de 50 mg.j⁻¹ de prednisone a été instauré par

Fig. 1. Volumineuse tuméfaction jugale postérieure droite dont l'extrémité antérieure est ulcéro-nécrotique. Sur la moitié postérieure de la surface de la tuméfaction, il existe une plaque échyмотique et une plaque recouverte de fibrine; ces lésions sont probablement d'origine traumatique.

Fig. 1. A large swelling on the posterior right buccal mucosa with its ulcerative - necrotizing anterior extremity. On the posterior half of the tip of the swelling, an ecchymotic surface and a fibrin covered surface is observed. These lesions are probably of traumatic origin.

Fig. 2. Papule inflammatoire indurée, centrée par une petite pustule (bras).

Fig. 2. Inflammatory indurated papule with a small pustule in the center (arm).

Fig. 3. Papule inflammatoire indurée dont le centre est nécrosé (dos). Les bords de l'ulcération sont nets, saillants et sous-minés, et le fond purulent.

Fig. 3. Indurated inflammatory papule with necrosis in the center (back). The limits of the ulcer are sharp, salient and undermined, the base being purulent.

mesure de précaution. La corticothérapie, associée à un traitement topique par Jelonet® et Protopic® 0,1 %, a entraîné une évolution favorable des lésions cutanées.

Quatre années plus tard, devant la survenue de plaies affectant les membres inférieurs (face antérieure de la jambe droite et talon gauche) et ne présentant aucune tendance à la guérison après 1 mois d'évolution, le patient a consulté un angiologue pour un bilan artériel des membres inférieurs. Le bilan artériel était satisfaisant et il n'y avait aucun facteur ischémique qui pouvait expliquer l'évolution défavorable des plaies. Le patient a été alors référé chez un dermatologue. Le patient présentait une ulcération recouverte de fibrine, à bords déchiquetés et infiltrés, bleutés ou noirs, nécrotiques, par endroits sous-minés, mesurant 6 cm de diamètre, siégeant sur la face antérieure du tibia droit, et un décollement nécrotique de 2×1 cm sur la face interne du talon gauche. Le frottis était stérile. Le diagnostic de PG a été posé et un traitement par Protopic® 0,1 % sous pansement instauré. Les lésions se sont agrandies rapidement malgré l'introduction d'une corticothérapie per os (prednisone 20 mg.j⁻¹). Les lésions droite et gauche atteignaient respectivement 11×11 cm et 3×3 cm ; la prednisone a été alors augmentée à 60 mg.j⁻¹ combinée au Protopic® (Jelonet® et Telpha®). Une stabilisation des lésions avec disparition de l'aspect nécrotique en périphérie est constatée. L'arrêt des corticostéroïdes entraîna une nouvelle poussée ; le traitement à base de prednisone a été repris (40 mg.j⁻¹).

Deux mois après le début du traitement du PG, le patient a été hospitalisé pour un diabète cortico-induit. Il

présentait aussi une arthrite tibio-astragalienne droite septique à Salmonelles, ainsi qu'une nouvelle poussée de rectosigmoïdite ulcéreuse avec des rectorragies. L'arthrite a été traitée par antibiotiques et drainage-rinçage chirurgical. La poussée de rectosigmoïdite a été contrôlée avec 60 mg.j⁻¹ de prednisone per os. L'évolution du PG a été favorable sous pansement quotidien de Protopic® 0,1 %. Après deux mois d'hospitalisation, la cicatrisation était presque complète, la rectosigmoïdite en rémission ; la poussée a répondu favorablement à la corticothérapie, la prednisone a été arrêtée et le traitement initial à base de mésalazine repris. Dans les 18 mois qui ont suivi, le patient n'a pas eu de nouvel épisode de PG.

Conclusion

Cette observation confirme que le PG peut également toucher la muqueuse buccale. Une revue de la littérature a permis de retrouver 21 cas de PG intéressant la cavité buccale, le plus souvent associés à des lésions cutanées ; l'implication de la muqueuse buccale est rare mais non exceptionnelle.

Le cas rapporté concerne un PG ulcéreux qui diffère par quelques points, de la forme typique. Le patient était âgé de 82 ans, c'est-à-dire bien au-delà de la tranche d'âge de survenue habituelle du PG (25 à 55 ans). L'ulcération buccale est apparue quelques jours avant les lésions cutanées et c'est elle qui a amené le patient à consulter. Enfin, les lésions cutanéomuqueuses n'ont pas présenté une évolution prolongée mais

Fig. 4 et 5. La biopsie de la lésion jugale montre une ulcération profonde, dont le fond, situé sur le plan musculaire, est tapissé par une épaisse couche de fibrine réticulée, mêlée à des débris de cellules inflammatoires. Sur les berges de l'ulcération, la muqueuse est inflammatoire, hyperplasique, et plus ou moins décollée par des poches de suppuration. Le socle de l'ulcération est le siège d'un infiltrat inflammatoire polymorphe disposé en amas irréguliers, constitués essentiellement de polynucléaires neutrophiles altérés, parsemés de polynucléaires éosinophiles, de petits lymphocytes et d'histiocytes. Il n'y a aucun signe d'infection (absence d'amas de germes) ni aucun signe de vasculite (absence d'infiltrat inflammatoire péri-vasculaire net). Les zones latérales et profondes sont riches en histiocytes et en lymphocytes avec quelques plasmocytes.

Fig. 4 and 5. The biopsy of the lesion on the buccal mucosa shows a deep ulcer with its base situated on muscular surface, covered by a thick layer of reticulated fibrin, mixed with inflammatory cell debris. At the margins of the ulcer, the mucosa is inflammatory, hyperplastic and more or less detached by areas of pus collection. The base of the ulcer shows an inflammatory polymorphic infiltrate, consisting mainly of irregular groups of altered polymorphonuclear neutrophils, dotted with polymorphonuclear eosinophils, small lymphocytes and histiocytes. There is neither any sign of infection (absence of microbial colonies) nor any sign of vasculitis (absence of well defined perivascular inflammatory infiltrate). Deep lateral zones are richer in histiocytes and in lymphocytes with a few plasmocytes.

les lésions cutanées ont récidivé quatre ans plus tard, touchant cette fois les membres inférieurs.

Le patient a présenté initialement des nodules et des pustules qui ont évolué rapidement sous la forme d'ulcérations. Les lésions cutanées siégeaient sur les bras, le dos, le tronc et les aisselles alors que les membres inférieurs étaient épargnés, ce qui est assez rare dans le cadre d'un PG ulcéreux classique. Lors de la récurrence, les lésions siégeaient sur les membres inférieurs (jambe droite et talon gauche).

Comme dans 30 % des cas de PG, le patient était atteint d'une maladie intestinale inflammatoire chronique, une rectocolite ulcéreuse. Celle-ci était peu active et a été facilement stabilisée par un traitement à base de mésalazine. Cette rectosigmoidite a présenté deux poussées inflammatoires qui ont coïncidé chaque fois avec l'apparition des lésions du PG. Les deux épisodes de PG ont évolué favorablement sous traitement (traitement local et prednisone per os), et contrôle de la poussée de la rectosigmoidite. L'injection intra-lésionnelle précoce de corticoïdes a probablement empêché l'évolution vers la nécrose de la lésion jugale. La corticothérapie per os ayant été prescrite rapidement, il n'a pas été nécessaire de poursuivre le traitement local pour les lésions buccales.

Le chirurgien dentiste doit connaître le PG, surtout l'existence des lésions buccales du PG, car elles peuvent être isolées ou précéder les lésions cutanées, et ainsi il pourra éventuellement reconnaître ou suspecter, devant des lésions buccales douloureuses, un PG au stade initial.

Références

1. Abu-Elmagd K, Jegasothy BV, Ackerman CD, Thomson AW, Rilo H, Nikolaidis N, Van Thiel D, Fung JJ, Todo S, Starzl TE. Efficacy of FK 506 in the treatment of recalcitrant pyoderma gangrenosum. *Transplant Proc* 1991;23:3328-9.
2. Abu-Elmagd K, Van Thiel DH, Jegasothy BV, Jacobs JC, Carroll P, Rodriguez-Rilo H, Ackerman CD, Fung JJ, Sparzl TE. Resolution of severe pyoderma gangrenosum in a patient with streaking leukocyte factor disease after treatment with tacrolimus (FK 506). *Ann Intern Med* 1993;119:595-8.
3. Ackerman C, Abu-Elmagd K, Venkataramanan K, et al. Recalcitrant psoriasis and pyoderma gangrenosum treated with FK 506 (abstract). *J Invest Dermatol* 1991;96:536.
4. Ahmadi S, Powell FC. Pyoderma gangrenosum : uncommon presentations. *Clin Dermatol* 2005;23:612-20.
5. Akay N, Boyvat A, Heper AO, Soykan I, Arica IE, Bektas M, Ensari A, Cokca F. Behçet's disease-like presentation of bullous pyoderma gangrenosum associated with Crohn's disease. *Clin Exp Dermatol* 2006;31:384-6.
6. Basu MK, Asquith P. Oral manifestations of inflammatory bowel disease. *Clin Gastroenterol* 1980;9:307-21.
7. Bennett ML, Jackson JM, Jorizzo JL, Fleischer AB Jr, White WL, Callen JP. Pyoderma gangrenosum. A comparison of typical and atypical forms with emphasis on time to remission. Case review of 86 patients from 2 institutions. *Medicine (Baltimore)* 2000;79:37-41.
8. Bertram-Callens A, Marchet L, Vaillant L, Camenen I, Lorette G. Localisations buccales et oculaires de pyoderma gangrenosum au cours d'une maladie de Vaquez. *Ann Dermatol Venerol* 1991;118:611-4.
9. Blitz NM, Rudikoff D. Pyoderma gangrenosum. *Mt Sinai J Med* 2001;68:287-97.
10. Brenner M, Ruzicka T, Plewig G, Thomas P, Herzer P. Targeted treatment of pyoderma gangrenosum in PAPA syndrome with recombinant human interleukin-1 receptor antagonist anakinra. *Br J Dermatol* 2009;161:1199-201.
11. Brooklyn T, Dunnill G, Probert C. Diagnosis and treatment of pyoderma gangrenosum. *Br Med J* 2006;333:181-4.
12. Brown TS, Marshall GS, Callen JP. Cavitating pulmonary infiltrate in an adolescent with pyoderma gangrenosum: a rarely recognized extracutaneous manifestation of a neutrophilic dermatosis. *J Am Acad Dermatol* 2000;43:108-12.
13. Brunsting LA, Goeckerman WH, O'Leary IA. Pyoderma gangrenosum: clinical and experimental observations in five cases occurring in adults. *Arch Dermatol* 1930;22:655-80.
14. Buckley C, Bayoumi AH, Sarkany I. Pyoderma gangrenosum with severe pharyngeal ulceration. *J R Soc Med* 1990;83:590-1.
15. Bylaite M, Ruzicka T. Oral pyoderma gangrenosum: response to infliximab. 2009, www.accessdermatology.com
16. Callen JP. Pyoderma gangrenosum. *Lancet* 1998;351:581-5.
17. Callen JP, Jackson JM. Pyoderma gangrenosum : an update. *Rheum Dis Clin North Am* 2007;33:787-802.
18. Callen JP, Taylor WB. Pyoderma gangrenosum – a literature review. *Cutis* 1978;21:61-4.
19. Capella GL, Frigerio E, Fracchiolla C, Altomare G. The simultaneous treatment of inflammatory bowel disease and associated pyoderma gangrenosum with oral cyclosporin A. *Scand J Gastroenterol* 1999;34:220-1.
20. Carron PN, Yerly S, Ksontini R, Calandra T, Meylan P. Pyoderma gangrenosum : défi diagnostique et thérapeutique. *Rev Med Suisse* 2008;4:1938-43.
21. Caughman W, Stern R, Haynes H. Neutrophilic dermatosis of myeloproliferative disorders. Atypical forms of pyoderma gangrenosum and Sweet's syndrome associated with myeloproliferative disorders. *J Am Acad Dermatol* 1983;9:751-8.
22. Chams-Davatchi C, Shizapour M, Davatchi F, Shahram F, Chams H, Nadji A, Jamshidi AR. Extensive pyoderma gangrenosum like lesion in two cases of Behçet's disease, responding only to cyclosporin. *Adv Exp Med Bio* 2003;528:337-8.
23. Charles CA, Bialy TL, Falabella AF, Eaglstein WH, Kerdel FA, Kirsner RS. Poor prognosis of arthritis-associated pyoderma gangrenosum. *Arch Dermatol* 2004;140:861-4.
24. Chow RK, Ho VC. Treatment of pyoderma gangrenosum. *J Am Acad Dermatol* 1996;34:1047-60.
25. Conrad C, Truëb RM. Pyoderma gangrenosum. *J Dtsch Dermatol Ges* 2005;3:334-42.
26. Crowson AN, Mihm MC Jr, Magro C. Pyoderma gangrenosum : a review. *J Cutan Pathol* 2003;30:97-107.
27. Cummins DL, Anhalt GJ, Monahan T, Meyerle JH. Treatment of pyoderma gangrenosum with intravenous immunoglobulin. *Br J Dermatol* 2007;157:1235-9.
28. Dai N, Richens J. Pyoderma gangrenosum in Papua New Guinea. *P N G Med J* 1990;33:247-51.
29. Daniels NH, Callen JP. Mycophenolate mofetil is an effective treatment for peristomal pyoderma gangrenosum. *Arch Dermatol* 2004;140:1427-9.
30. Danzig PI. Pyoderma gangrenosum (letter). *N Engl J Med* 1975;292:47-8.
31. Das KM, Vecchi M, Sakamaki S. A shared and unique epitope(s) on human colon, skin, and biliary epithelium detected by a monoclonal antibody. *Gastroenterology* 1990;98:464-9.

32. Von den Driesch P. Pyoderma gangrenosum : a report of 44 cases with follow-up. *Br J Dermatol* 1997;137:1000-5.
33. Drinda S, Oelzner P, Canet CC, Kaatz M, Wolf G, Hein G. Fatal outcome of pyoderma gangrenosum with multiple organ involvement and partially responding to infliximab. *CEJ Med* 2006;1:306-12. www.springerlink.com
34. Ehling A, Karrer S, Klebl F, Schäffler A, Müller-Ladner U. Therapeutic management of pyoderma gangrenosum. *Arthritis Rheum* 2004;50:3076-84.
35. Fahri D, Wallach D, Avril MF. Le pyoderma gangrenosum a 100 ans. *De Louis Brocq aux biothérapies. Rev Prat* 2008;58:457-61.
36. ten Freyhaus KT, Homey B, Bieber T, Wilsmann-Theis D. Pyoderma gangrenosum : another cutaneous side-effect of sunitinib? *Br J Dermatol* 2008;159:242-3.
37. Futami H, Kodaira M, Furuta T, Hanai H, Kaneko E. Pyoderma gangrenosum complicating ulcerative colitis : successful treatment with methylprednisolone pulse therapy and cyclosporine. *J Gastroenterol* 1998;33:408-11.
38. Gettler S, Rothe M, Grin C, Grant-Kels J. Optimal treatment of pyoderma gangrenosum. *Am J Clin Dermatol* 2003;4:597-608.
39. Goldfinger S. The inherited autoinflammatory syndrome: a decade of discovery. *Trans Am Clin Climatol Assoc* 2009;120:413-8.
40. Goulden V, Bond L, Highet AS. Pyoderma gangrenosum associated with paroxysmal nocturnal haemoglobinuria. *Clin Exp Dermatol* 1994;19:271-3.
41. Gungor K, Gonen S, Kisakol G, Dikbas O, Kaya A. ANCA positive propylthiouracil induced pyoderma gangrenosum. *J Endocrinol Invest* 2006;29:575-6.
42. Heffernan MP, Anadkat MJ, Smith DI. Adalimumab treatment for pyoderma gangrenosum. *Arch Dermatol* 2007;143:306-8.
43. Hernández-Martín A, Arias-Palomo D, Hermida G, Gutiérrez-Ortega MC, Ramírez-Herrera M, Rodríguez-Vegas M, Velasco A. Oral pyoderma gangrenosum. *Br J Dermatol* 2003;149:663-4.
44. Hughes AP, Jackson JM, Callen JP. Clinical features and treatment peristomal pyoderma gangrenosum. *JAMA* 2000;284:1546-8.
45. Isomura I, Miyawaki S, Morita A. Pyoderma gangrenosum associated with nasal septal perforation, oropharyngeal ulcers and IgA paraproteinemia. *J Dermatol* 2005;32:193-8.
46. Kennedy KS, Prendergast ML, Sooy CD. Pyoderma gangrenosum of the oral cavity, nose and larynx. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1987;97:487-90.
47. Kontochristopoulos G, Stavropoulos PG, Gregoriou S, Zakopoulou N. Treatment of pyoderma gangrenosum with low-dose colchicine. *Dermatology* 2004;209:233-6.
48. Krischer J, Modiano P, Saurat J-H. Pyoderma gangrenosum (pp 555-7). In *Dermatologie et infections sexuellement transmissibles*, 5^e éd. Masson, Paris, 2009.
49. Lachapelle JM, Marot L, Jablonska S. Superficial granulomatous pyoderma gangrenosum of the face, successfully treated by ciclosporine : a long-term follow-up. *Dermatology* 2001;202:155-7.
50. Lazarus GS, Goldsmith LA, Rocklin RE, Pinals RS, de Buisseret JP, David JR. Pyoderma gangrenosum, altered delayed hypersensitivity and polyarthritis. *Arch Dermatol* 1972;105:46-51.
51. Lindor NM, Arsenault TM, Solomon H, Seidman CE, McEvoy MT. A new autosomal dominant disorder of pyogenic sterile arthritis, pyoderma gangrenosum and acne: PAPA syndrome. *Mayo Clin Proc* 1997;72:611-5.
52. Margoles JS, Wenger J. Stomal ulceration associated with pyoderma gangrenosum and chronic ulcerative colitis. Report of two cases. *Gastroenterology* 1961;41:594-8.
53. Marie I, Levesque H, Joly P, Reumont G, Courville P, Baudrimont M, Baubion D, Cailleux N, Courtois H. Neutrophilic myositis as an extracutaneous manifestation of neutrophilic dermatosis. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:137-9.
54. McDougall AC, Horsfall WR, Hede JE, Chaplin AJ. Splenic infarction and tissue accumulation of crystals associated with the use of clofazimine (Lamprene; B663) in the treatment of pyoderma gangrenosum. *Br J Dermatol* 1980;102:227-30.
55. Michaelsson G, Molin L, Ohmann S, Gip L, Lindström B, Skogh M, Trolin I. Clofazimine: a new agent for treatment of pyoderma gangrenosum. *Arch Dermatol* 1976;112:344-9.
56. Munro CS, Cox NH. Pyoderma gangrenosum associated with Behçet's syndrome – response to thalidomide. *Clin Exp Dermatol* 1988;13:408-10.
57. Muster AJ, Bharati S, Herman JJ, Esterly NB, Gonzales-Crussi F, Holbrook KA. Fatal cardiovascular disease and cutis laxa following acute febrile neutrophilic dermatosis. *J Pediatr* 1983;102:243-8.
58. Nakamura T, Yagi H, Kurachi K, Suzuki S, Konno H. Intestinal Behçet's disease with pyoderma gangrenosum : a case report. *World J Gastroenterol* 2006;12:979-81.
59. Nurre LD, Rabalais GP, Callen JP. Neutrophilic dermatosis-associated sterile chronic multifocal osteomyelitis in pediatric patients: case report and review. *Pediatr Dermatol* 1999;16:214-6.
60. O'Loughlin S, Perry HO. A diffuse pustular eruption associated with ulcerative colitis. *Arch Dermatol* 1978;114:1061-4.
61. Park HJ, Han BG, Kim YC, Cinn YW. Recalcitrant oral pyoderma gangrenosum in a child responsive to cyclosporine. *J Dermatol* 2003;30:612-6.
62. Perri AJ 3rd, Hsu S. A review of thalidomide's history and current dermatological applications. *Dermatol Online J* 2003;9:5.
63. Perry HO, Winkelmann RK. Bullous pyoderma gangrenosum and leukemia. *Arch Dermatol* 1972;106:901-5.
64. Philpott JA Jr, Goltz RW, Park RK. Pyoderma gangrenosum, rheumatoid arthritis, and diabetes mellitus. *Arch Dermatol* 1966;94:732-8.
65. Pomerantz RG, Husni ME, Mody E, Qureshi AA. Adalimumab for treatment of pyoderma gangrenosum. *Br J Dermatol* 2007;157:1274-5.
66. Powell FC, Collins S. Pyoderma gangrenosum. *Clin Dermatol* 2000;18:283-93.
67. Powell FC, Schroeter AL, Su WP, Perry HO. Pyoderma gangrenosum : a review of 86 patients. *Q J Med* 1985;55:173-86.
68. Powell FC, Su WP, Perry HO. Pyoderma gangrenosum : classification and management. *J Am Acad Dermatol* 1996;34:395-409.
69. Reichrath J, Bens G, Bonowitz A, Tilgen W. Treatment recommendations for pyoderma gangrenosum : an evidence-based review of literature based on more than 350 patients. *J Am Acad Dermatol* 2005;53:273-83.
70. Rozin AP, Balbir-Gurman A, Gilead L, Slodownik D. Combined therapy for pyoderma gangrenosum. *Ann Rheum Dis* 2004;63:888-9.
71. Ruocco E, Sangiuliano S, Gravina AG, Miranda A, Nicoletti G. Pyoderma gangrenosum : an update review. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2009;23:1008-17.

72. Sagara R, Kitami A, Nakada T, Iijima M. Adverse reactions to gefitinib (Iressa): revealing sycosis- and pyoderma gangrenosum-like lesions. *Int J Dermatol* 2006;45:1002-3.
73. Sanders CJ, Hulsmans RF. Successful treatment of pyoderma gangrenosum with topical 5-aminosalicylic acid. *Cutis* 1993;51:262-4.
74. Schöfer H, Baur S. Successful treatment of postoperative pyoderma gangrenosum with cyclosporin. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2002;16:148-51.
75. Scully C, Hodgson T, Lachmann H. Auto-inflammatory syndromes and oral health. *Oral Dis* 2008;14:690-9.
76. Setterfield JF, Shirlaw PJ, Challacombe SJ, Black MM. Pyoderma gangrenosum associated with severe oropharyngeal involvement and IgA paraproteinaemia. *Br J Dermatol* 2001;144:393-6.
77. Shaya S, Kindzelskii AL, Minor J, Moore EC, Todd 3rd RF, Petty HR. Aberrant integrin (CR4; alpha(x)beta2; CD11c/CD18) oscillations on neutrophils in a mild form of pyoderma gangrenosum. *J Invest Dermatol* 1998;111:154-8.
78. Smith JB, Shenefelt PD, Soto O, Valeriano J. Pyoderma gangrenosum in a patient with cryoglobulinemia and hepatitis C successfully treated with interferon alpha. *J Am Acad Dermatol* 1996;34:901-3.
79. Snyder RA. Pyoderma gangrenosum involving the head and neck. *Arch Dermatol* 1986;122:295-302.
80. Su WP, Schroeter AL, Perry HO, Powell FC. Histopathologic and immunopathologic study of pyoderma gangrenosum. *J Cutan Pathol* 1986;13:323-30.
81. Teitel AD. Treatment of pyoderma gangrenosum with methotrexate. *Cutis* 1996;57:326-8.
82. Tsuboi H. Case of pyoderma gangrenosum showing oral and genital ulcers, misdiagnosed as Behçet's disease at first medical examination. *J Dermatol* 2008;35:289-92.
83. Vadillo M, Jucgla A, Podzamczar D, Rufi G, Domingo A. Pyoderma gangrenosum with liver, spleen, and bone involvement in a patient with chronic myelomonocytic leukaemia. *Br J Dermatol* 1999;141:541-3.
84. Venencie PY, Saurat J-H. Pyoderma gangrenosum chez un enfant: traitement par la thalidomide. *Ann Pediatr (Paris)* 1982;29:67-9.
85. Vidal D, Alomar A. Successful treatment of peristomal pyoderma gangrenosum using topical tacrolimus. *Br J Dermatol* 2004;150:387-8.
86. Vignon-Pennamen MD. The extracutaneous involvement in the neutrophilic dermatoses. *Clin Dermatol* 2000;18:339-47.
87. Wallach D. Les dermatoses neutrophiliques. *Presse Med* 1991;20:105-7.
88. Wallach D. Les dermatoses neutrophiliques. *Rev Med Interne* 2005;26:41-53.
89. Weenig RH, Davis MD, Dahl PR, Su WP. Skin ulcers misdiagnosed as pyoderma gangrenosum. *N Engl J Med* 2002;347:1412-8.
90. Wilson DM, John GR, Callen JP. Peripheral ulcerative keratitis – an extracutaneous neutrophilic disorder: report of a patient with rheumatoid arthritis, pustular vascularitis, pyoderma gangrenosum, and Sweet's syndrome with an excellent response to cyclosporine therapy. *J Am Acad Dermatol* 1999;40:331-4.
91. Wilson-Jones E, Winkelmann RK. Superficial granulomatous pyoderma: a localized vegetative form of pyoderma gangrenosum. *J Am Acad Dermatol* 1988;18:511-21.
92. White LE, Villa MT, Petronic-Rosic V, Jiang J, Medenica MM. Pyoderma gangrenosum related to a new granulocyte colony-stimulating factor. *Skinmed* 2006;5:96-8.
93. Wollina U. Pyoderma gangrenosum – a review. *Orphanet J Rare Dis* 2007;2:19.
94. Yco MS, Warnock GR, Cruickshank JC, Burnett JR. Pyoderma gangrenosum involving the head and neck. *Laryngoscope* 1988;98:765-8.
95. Yoshida C, Kojima H, Ishigaki T, Katsura Y, Kaneko S, Suzukawa K, Hasegawa Y, Kawachi Y, Otsuka F, Nagasawa T. Association of pyoderma gangrenosum and sterile osteomyelitis in a patient having myelodysplastic syndrome. *Eur J Haematol* 2004;72:149-53.
96. Youdim A, Vasiliasauskas EA, Targan SR, Papadakis KA, Ippoliti A, Dubinsky MC, Lechago J, Paavola J, Loane J, Lee SK, Gaiennie J, Smith K, Do J, Abreu MT. A pilot study of adalimumab in infliximab-allergic patients. *Inflamm Bowel Dis* 2004;10:333-8.
97. Yusuf H, Ead RD. Pyoderma gangrenosum with involvement of the tongue. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1985;23:247-50.