



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2022

Thèse N° 378

Atlas de dermatologie : Maladies systémiques

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 15/12/2022

PAR

M. **BadrAMAL**

Né Le 16/01/1998 à Casablanca

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Dermatoses-Médecine interne-Maladies systémiques

JURY

Mme.	L. ESSAADOUNI Professeur de Médecine interne	PRESIDENT
M.	S. AMAL Professeur de Dermatologie	RAPPORTEUR
M.	R. NIAMANE Professeur de Rhumatologie	} JUGES
Mme.	O. HOCAR Professeur de Dermatologie	
Mme.	L. BENJILALI Professeur de Dermatologie	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

بِسْمِ اللَّهِ
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سورة البقرة: الآية: 31





Serment d'hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité. Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus. Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés. Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception. Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948





LISTE DES PROFESSEURS



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires

: Pr. Badie Azzaman MEHADJI
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRARATION

Doyen

: Pr Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la coopération

: Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen aux affaires pédagogiques

: Pr. Redouane EL FEZZAZI

Vice doyen chargé de la Pharmacie

: Pr. Said ZOUHAIR

Secrétaire Général

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie	ELOMRANI Abdelhamid	Radiothérapie
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie-obstétrique	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	FAKHRI Anass	Histologie-embryologie cytogénétique
ADALI Imane	Psychiatrie	FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique
ADMOU Brahim	Immunologie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique	GHOUNDALE Omar	Urologie
AISSAOUI Younes	Anesthésie-réanimation	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
AIT AMEURMustapha	Hématologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie-obstétrique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT SAB Imane	Pédiatrie	JALAL Hicham	Radiologie
ALJ Soumaya	Radiologie	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique
AMAL Said	Dermatologie	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AMINE Mohamed	Epidemiologie clinique	KHATOURI Ali	Cardiologie
AMMAR Haddou	Oto-rhino-laryngologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo-phtisiologie	KISSANI Najib	Neurologie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KRATI Khadija	Gastro-entérologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie-virologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie-obstétrique	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAKMICH Mohamed Amine	Urologie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et	LAKOUICHMI	Stomatologie et

	maladies métaboliques	Mohammed	chirurgiemaxillo faciale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie-obstétrique	LOUHAB Nissrine	Neurologie
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie générale
BELKHOUS Ahlam	Rhumatologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato-orthopédie
BENALI Abdeslam	Psychiatrie	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MAOULAININE Fadl mrabihrabou	Pédiatrie
BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie générale	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENHIMA Mohamed Amine	Traumato-orthopédie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie- réanimation
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo-phtisiologie	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MOUFID Kamal	Urologie
BENZAROUËL Dounia	Cardiologie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo-phtisiologie	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie-obstétrique	MSOUGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie-chimie	NAJEB Youssef	Traumato-orthopédie
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-vasculaire	NARJIS Youssef	Chirurgie générale
BOURRAHOUEAT Aicha	Pédiatrie	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
BOURROUS Monir	Pédiatrie	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
BSISS Mohammed Aziz	Biophysique	OUBAHA Sofia	Physiologie
CHAFIK Rachid	Traumato-orthopédie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHAKOUR Mohammed	Hématologie	QACIF Hassan	Médecine interne
CHELLAK Laila	Biochimie-chimie	QAMOUISS Youssef	Anesthésie- réanimation
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RADA Noureddine	Pédiatrie
DAHAMI Zakaria	Urologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
DAROUASSI Youssef	Oto-rhino-laryngologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino- laryngologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL ADIB Ahmed	Anesthésie-réanimation	SAMKAOUI Mohamed	Anesthésie- réanimation

Rhassane		Abdenasser	
ELAMRANI Moulay Driss	Anatomie	SAMLANI Zouhour	Gastro-entérologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SARF Ismail	Urologie
EL BARNI Rachid	Chirurgie générale	SORAA Nabila	Microbiologie- virologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	TAZI Mohamed Ilias	Hématologie clinique
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation
EL HAOURY Hanane	Traumato-orthopédie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie- virologie
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZIADI Amra	Anesthésie- réanimation
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZOUHAIR Said	Microbiologie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZYANI Mohammad	Médecine interne
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDOU Abdessamad	Chirurgie Cardio-vasculaire	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie-embryologie-cytogénétique
ABIR Badreddine	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	JANAH Hicham	Pneumo-phtisiologie
ADARMOUCH Latifa	Médecine communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	KADDOURI Said	Médecine interne
AIT BATAHAR Salma	Pneumo-phtisiologie	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
ALAOUI Hassan	Anesthésie-réanimation	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
ALJALIL Abdelfattah	Oto-rhino-laryngologie	MARGAD Omar	Traumato-orthopédie
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	MESSAOUDI Redouane	Ophtalmologie
ARSALANE Adil	Chirurgie thoracique	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-rhino-laryngologie
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BELBACHIR Anass	Anatomie pathologique	NADER Youssef	Traumato-orthopédie

BELHADJ Ayoub	Anesthésie-réanimation	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie réparatrice et plastique
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	RHARRASSI Issam	Anatomie pathologique
CHRAA Mohamed	Physiologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL HAOUATI Rachid	Chirurgie Cardio- vasculaire	SEDDIKI Rachid	Anesthésie-réanimation
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie-virologie	SERGHINI Issam	Anesthésie-réanimation
EL MEZOUARI El Mostafa	Parasitologie-mycologie	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
ESSADI Ismail	Oncologie médicale	ZARROUKI Youssef	Anesthésie-réanimation
GHAZI Mirieme	Rhumatologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie thoracique
HAMMOUNE Nabil	Radiologie		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
AABBASSI Bouchra	Psychiatrie	EL JADI Hamza	Endocrinologie et maladies métaboliques
ABALLA Najoua	Chirurgie pédiatrique	EL-QADIRY Rabiyy	Pédiatrie
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et réhabilitation fonctionnelle	FASSI Fihri Mohamed jawad	Chirurgie générale
ABOUDOURIB Maryem	Dermatologie	FDIL Naima	Chimie de coordination bio- organique
ABOULMAKARIM Siham	Biochimie	FENANE Hicham	Chirurgie thoracique
ACHKOUN Abdessalam	Anatomie	GEBRATI Lhoucine	Chimie physique
AHBALA Tariq	Chirurgie générale	HAJHOUI Farouk	Neurochirurgie
AIT ERRAMI Adil	Gastro-entérologie	HAJJI Fouad	Urologie
AKKA Rachid	Gastro-entérologie	HAMRI Asma	Chirurgie Générale
AMINE Abdellah	Cardiologie	HAZIME Raja	Immunologie
ARROB Adil	Chirurgie réparatrice et plastique	IDALENE Malika	Maladies infectieuses
AZAMI Mohamed Amine	Anatomie pathologique	KHALLIKANE Said	Anesthésie-réanimation
AZIZ Zakaria	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	LACHHAB Zineb	Pharmacognosie
AZIZI Mounia	Néphrologie	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Hématologie clinique
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	LAHMINI Widad	Pédiatrie
BABA Hicham	Chirurgie générale	LAMRANI HANCHI Asmae	Microbiologie- virologie
BELARBI Marouane	Néphrologie	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	JALLAL Hamid	Cardiologie
BELGHMAIDI Sarah	Ophtalmologie	MAOUJOURD Omar	Néphrologie

BELLASRI Salah	Radiologie	MEFTAH Azzelarab	Endocrinologie et maladies métaboliques
BENAMEUR Yassir	Médecine nucléaire	MILOUDI Mouhcine	Microbiologie-virologie
BENANTAR Lamia	Neurochirurgie	MOUGUI Ahmed	Rhumatologie
BENCHAFAI Ilias	Oto- rhino- laryngologie	MOULINE Souhail	Microbiologie-virologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie	NASSIH Houda	Pédiatrie
BENYASS Youssef	Traumatologie-orthopédie	OUERIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
BENZALIM Meriam	Radiologie	OUMERZOUK Jawad	Neurologie
BOUHAMIDI Ahmed	Dermatologie	RAGGABI Amine	Neurologie
BOUTAKIOUTE Badr	Radiologie	RAISSI Abderrahim	Hématologie clinique
CHAHBI Zakaria	Maladies infectieuses	REBAHI Houssam	Anesthésie-réanimation
CHEGGOUR Mouna	Biochimie	RHEZALI Manal	Anesthésie-réanimation
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	ROUKHSI Redouane	Radiologie
CHETTATI Mariam	Néphrologie	SAHRAOUI Houssam Eddine	Anesthésie-réanimation
DAMI Abdallah	Médecine légale	SALLAHI Hicham	Traumatologie- orthopédie
DARFAOUI Mouna	Radiothérapie	SAYAGH Sanae	Hématologie
DOUIREK Fouzia	Anesthésie réanimation	SBAAI Mohammed	Parasitologie-mycologie
DOULHOUSNE Hassan	Radiologie	SBAI Asma	Informatique
EL-AKHIRI Mohammed	Oto- rhino- laryngologie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (Médecine préventive, santé publique et hygiène)
EL AMIRI Moulay Ahmed	Chimie de coordination bio-organique	SIRBOU Rachid	Médecine d'urgence et de catastrophe
ELATIQI Oumkeltoum	Chirurgie réparatrice et plastique	SLIOUI Badr	Radiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	WARDA Karima	Microbiologie
EL FADLI Mohammed	Oncologie médicale	YAHYAOUI Hicham	Hématologie
EL FAKIRI Karima	Pédiatrie	YANISSE Siham	Pharmacie galénique
EL GAMRANI Younes	Gastro-entérologie	ZBITOU Mohamed Anas	Cardiologie
EL HAKKOUNI Awatif	Parasitologie-mycologie	ZIRAOUI Oualid	Chimie thérapeutique
ELJAMILI Mohammed	Cardiologie	ZOUIA Btissam	Radiologie
EL KHASSOUI Amine	Chirurgie pédiatrique	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio- vasculaire
ELOUARDI Youssef	Anesthésie-réanimation		

Liste Arrêtée Le 03/03/2022



DEDICACES



*Ce moment est l'occasion d'adresser mes remerciements
et ma reconnaissance et de dédier cette thèse*



Je dédie cette thèse

Je dédie ce travail à Maman

Je ne l'exprime pas beaucoup mais je suis fier de toi, maman. Je suis fier de tes exploits, de ton grand savoir, de toutes les missions que tu as menées dans la vie. Mais avant tout, je suis fier de la maman que tu es. Tu as cru en moi, tu as appris à m'accepter comme je suis, tu as consenti énormément d'efforts pour mon éducation, et même si je me perds dans la vie, ton amour reste le grand refuge.

Je t'aime maman.

Je dédie ce travail à Ba Ahmed

Tu es le père dont un enfant a besoin pour apprendre à devenir un homme accompli, raisonnable et juste. J'ai beaucoup de respect pour toi. Tu m'as donné tous les ingrédients pour percer mon chemin dans la vie en étant très confiant en moi. Sans cela, je n'aurai peut-être jamais été ce que je suis maintenant.

Depuis tout petit, j'aime tellement t'impressionner et te rendre fière. J'espère avoir été un grand fils digne d'un si grand homme. Merci pour tout grand père.

Je dédie ce travail à Mi Aicha

Je ne sais pas comment exprimer mon amour et ma reconnaissance pour toi. Tu ne cesses d'exister que pour notre bien-être. Tu n'as cessé un jour d'immerger dans ta chaleur. Avec Ba, tu m'as donné la plus merveilleuse des enfances, et vous contribuez à mon bonheur jusqu'à ce jour même. Je ne vous remercierai jamais assez pour cela. Je sais que c'est très égoïste mais je prie chaque jour pour que dieu ne te prenne jamais, on a tous tellement besoin de toi. Je t'aime Mi

Je dédie ce travail à mes grands-parents Lala Khti, et Ba Shaj

Merci d'être les grands-parents aimants et bienveillants que vous êtes. Je sais que la vie ne vous a pas toujours épargné, mais j'admire tout ce que vous avez pu construire malgré cela.

Je dédie ce travail à Amal

Je ne sais quel titre te donner. Tu es ma femme certes, mais tu représentes infiniment plus que cela. Tu es mon amour, tu es mon partenaire, tu es ma meilleure amie, tu es mon meilleur conseil, tu es ma plus grande inspiration, des fois tu es même mon plus formidable adversaire. Tu me pousses à me dépasser, à repenser qui suis-je et pourquoi je suis là. Tu as changé toute ma vie et tu m'as changé. Je suis un homme aujourd'hui (TOP G), en grande partie grâce à toi.

Jet'aime. We will conquer the world together.

Je dédie ce travail à mon Père

Tu es un grand Homme. Tu es consciencieux, tu es honnête, tu es fort, tu es responsable et tu es juste. Je suis tellement fière d'être ton fils. Tu as réussi ta mission : tu as servi de grand exemple, depuis ma tendre enfance jusqu'à ce jour même, je veux être comme toi. Plus que tout, je veux être un aussi bon père à mes enfants. Je t'aime Papa. Merci pour tout.

Je dédie ce travail à mes sœurs

Douaa et Afaf. Je ne suis peut-être pas le frère le plus affectueux, mais sachez que je serai toujours là pour vous. Je vous aime et je suis fière de vous.

Je dédie ce travail à mes tantes, mes oncles. Les Amal et les Aïtsabet leurs familles

Je ne vous parle pas beaucoup, mais je n'oublierai jamais ce que vous avez fait pour moi ce que vous faites toujours pour moi. Votre amour et support sont une source de persévérance continue. Merci Souad, Sanae, Khadija, Mina, Fatima, Bouchra, Simohammed, Anas, Taoufiq, Omar, Céline, Youssef Je vous aime beaucoup.

Je dédie ce travail à ma deuxième famille : Hakkou, Arrachidi

Dès le premier jour vous m'avez accueilli avec chaleur et amour comme si j'étais l'un des votre. Aujourd'hui, grâce à vous, j'ai le privilège d'avoir deux familles, deux chez moi. Merci Khalti et merci Ami. Merci Jad et Marwa. J'espère être à la hauteur et de mériter votre chaleureuse bienveillance.

Je dédie ce travail à Tata Meryem

Tu as pris soin de moi comme si j'étais ton fils. J'espère t'avoir rendu fière, tu seras toujours ma deuxième mère.

Je dédie ce travail à mes amis

Hachim, please get your life together. Love you but no dedicaces for you cuz you suck.

Marwane, Good man. Tu mérites tout le bonheur et le bien être que la vie puisse offrir, ne te prives pas de cela.

Zakaria. Je suis très heureux de t'avoir rencontré, tu m'as aidé à survivre plusieurs sombres périodes. Ta bonté et ta bienveillance me font tellement chaud au cœur. Live in the moment, it's all you truly own.

Oussama, on ne se parle pas assez. Mais tu es toujours aussi proche.

Jad, Ayoub, Chaimae, Amine... Peut-être nos circonstances et nos choix nous ont séparé, mais je vous garde toujours dans l'âme, j'espère que nos chemins se réunissent à nouveau. Merci à vous.

Je dédie ce travail à la 20ème promotion des internes.

J'ai beaucoup de respect et une profonde affection pour mes confrères qui ont sacrifié leurs nuits, qui ont été indifférents face à leur propre bien-être pour aller jusqu'au bout de leur mission. Merci Rim, Dounia, Oumaima, Abdessamad, Soufiane, Othmane, Anas, Hamza, Soukaina, Niama, Taouhid, Ghita, Zeroual, Taha, Houssam, Nouhaïla... Quelques bonnes âmes peuvent par moment atténuer l'enfer que nous avons tous vécu.

Je dédie ce travail à l'équipe du service de Médecine interne

Meilleure équipe, meilleur service, meilleure spécialité. Dès mon premier jour je me suis senti chez moi. Merci à Dr.Oumlil tu es un exemple de leadership et d'assiduité. Merci à Dr Mouad, mon grand frère au service, merci Dr Hajar, beautiful soul. Dr Sophia, Dr Alami, Dr Khaoula, Dr Amal ... et merci tout le monde.

Je dédie ce travail à toute l'équipe du service de Dermatologie

Cette thèse n'est possible que grâce à vos efforts. Je vous remercie tous pour votre contribution à ce travail. Grand merci à Dr Hajar : ton travail a inspiré le mien, j'espère avoir été à la hauteur.



REMERCIEMENTS



A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE :

Mme ESSAADOUNI Lamíaa

Nous ne pouvons qu'être reconnaissants à la grande pédagogue que vous êtes d'avoir accepté de présider cet honorable jury. Vos qualités professionnelles et humaines et votre comportement et attitude envers nous internes, résidents ou étudiants et envers vos patients sont irréprochables. Vous êtes tout simplement la meilleure. Veuillez, cher Maître, trouver dans ce modeste travail l'expression de notre immense gratitude.

A MON MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE :

Professeur M. AMAL Saïd

Nous avons eu le privilège et la grande chance de bénéficier de votre encadrement enrichissant. Vos qualités humaines ainsi que professionnelles font de vous un grand Maître, et nous servent d'exemple. Nous vous remercions pour votre temps, vos conseils avisés, votre écoute et bienveillance. Nous espérons être digne de votre confiance, et vous prions d'accepter notre profonde et respectueuse reconnaissance.

A MON MAITRE ET JUGE DE THESE :

M. NIAMANE Radouane

Vous étiez et serais toujours une grande référence. Grâce à vous, et votre formation pédagogique et personnalisée, nous avons bénéficié d'un des plus beaux passages d'externat. Nous sommes incroyablement reconnaissant pour votre attitude bienveillante, votre patience et votre savoir-faire, qui nous a guidé vers une meilleure voie d'apprentissage. Merci d'avoir accepté de juger notre travail, c'est un grand honneur.

A MON MAITRE ET JUGE DE THESE :

Mme HOCAR Ouafa

Nous sommes infiniment sensibles à l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de siéger parmi notre jury de thèse. Permettez-nous de vous remercier sincèrement pour votre présence. Votre droiture, bienveillance et générosité sont une intarissable source de motivation pour le dépassement de soi. Veuillez accepter l'expression de mon respect le plus profond.

A MON MAITRE ET JUGE DE THESE :

Mme BENJILALI Laïla

Nous vous remercions de nous avoir honoré par votre présence. Toute notre gratitude pour votre enseignement de qualité et votre présence bienveillante et régulière au sein du service. Travailler sous votre aile et bénéficier de votre grand savoir est un énorme privilège. Nous vous sommes très reconnaissants de bien vouloir porter intérêt à ce travail et accepter aimablement de juger cette thèse. Veuillez trouver ici l'expression de nos sentiments les plus respectueux.



ABBREVIATIONS



Liste des abréviations :

AAN	: Anticorps antinucléaires
ACR	: American college of Rheumatology
ADN	: Acidedésoxyribonucléique
Anti-dsDNA	: Anti – double-brin AND
APS	: Anti paludéens de synthèse
C3	: Complément 3
C4	: Complément 4
CU	: Colite ulcéreuse
DM	: Dermatomyosite
EULAR	: European alliance of associations of Rheumatology
FE	: Fasciite Eosinophilique
HCQ	: Hydroxy chloroquine
HTAP	: Hyper tension artério-pulmonaire
IGA	: Immunoglobuline A
LED	: Lupus érythémateux disséminé
LES	: Lupus érythémateux systémique
MC	: Maladie de Crohn
MSA	: Maladie de still de l'adulte
PAN	: Péri artérite noueuse
QC	: Chloroquine
RCH	: Recto colite hémorragique
ScS	: Sclérodermie systémique
SLICC	: The Systemic Lupus Erythematosus International Collaborating Clinics



INTRODUCTION.....

MATERIELS & METHODES.....

Chapitre I : LES CONNECTIVITES.....

I.Lupus érythémateux systémique :

1. Définition :

2. Epidémiologie :

3. Atteinte cutanée :

4. Traitement :

II.Sclérodermie systémique :

1. Définition :

2. Epidémiologie :

3. Manifestations dermatologiques :

4. Manifestations extra-cutanées :

5. Traitement :

III. Dermatomyosite:.....

1. Définition:.....

2. Epidémiologie :

3. Manifestations dermatologiques :

4. Manifestations extra-cutanées :

5. Traitement :

IV. Fasciite de shulman :

1. Définition :

2. Epidémiologie :

3. Manifestations cutanées :

4. Manifestations extra-cutanées :

5. Traitement :

Chapitre II : VASCULARITES.....

I.Classification et définition :

II.Purpura Rhumatoïde :

1. Définition :

2. Epidémiologie :

3. Manifestations cutanées :

4. Manifestations extra-cutanées :

5. Traitement :

III.Maladie de Kawasaki :

1. Définition :

2. Epidémiologie :

3. Manifestations cutanées :

4. Manifestations extra-cutanées :

5. Traitement :

IV. Cryoglobulinémie :

1. Définition :

2. Epidémiologie :

3. Manifestations cutanées :

4. Manifestations extra-cutanées :

5. Traitement :

V. Péri-Artérite noueuse :

1. Définition :

2. Epidémiologie :

3. Atteinte cutanée :

4. Atteinte extra cutanée :

5. Traitement :

VI. Maladie de Behçet :

1. Définition :

2. Epidémiologie :

3. Atteinte cutanée :

4. Atteinte extra-cutanée :

5. Traitement

Chapitre III : SARCOÏDOSE

I. Définition :

II. Epidémiologie :

III. Manifestations dermatologiques :

IV. Manifestations extra-cutanées :

V. Traitement :

Chapitre IV : MALADIES INFLAMMATOIRES CHRONIQUES DE L'INTESTIN

I. Maladie de Crohn

1. Définition :

2. Epidémiologie :

3. Manifestations extra-cutanées :

II. Rectocolite hémorragique :

1. Définition :

2. Epidémiologie :

3. Manifestations extra-cutanées :

III. Manifestations cutanées des MICI :

Chapitre V : PROTEINOPATHIES

I. Amylose systémique:

1. Définition :

2. Epidémiologie :

3. Manifestations cutanées :

4. Manifestations extra cutanées :

5. Traitement :	97
Chapitre VI : MALADIES AUTO-INFLAMMATOIRES	98
I. Maladie de Still de l'adulte	99
1. Définition :	99
2. Epidémiologie :	100
3. Manifestations cutanées :	101
4. Manifestations extra-cutanées :	102
5. Traitement :	104
CONCLUSION	105
RESUMES	107
BIBLIOGRAPHIE	111



INTRODUCTION



« Les maladies systémiques » est un terme parapluie dont la définition reste toujours ambiguë dans la littérature, ce terme inclue généralement :

- Les collagénoses, ou connectivites qui constituent un ensemble de maladies liées à une atteinte immunologique et inflammatoire du tissu conjonctif et du collagène
- Les granulomatoses systémiques comme la Sarcoidose
- Les vascularites d'origine immunologique
- Certaines maladies métaboliques primitives ou secondaires donnant des symptomatologies systémiques (Amylose par exemple)

Le point en commun étant la présence d'atteinte multi systémique et des signes biologiques inflammatoires ainsi que l'évolution chronique ou en poussées et rémissions.

La peau, étant le plus grand organe du corps, carrefour de lésions diverses multiples et variées est une cible de prédilection de plusieurs maladies systémiques. De plus, la peau est accessible à l'œil du clinicien, une bonne compréhension de la sémiologie dermatologique et une bonne analyse des lésions cutanées : leurs formes, couleurs, localisations, regroupement et extensions permettra une meilleure approche diagnostique des maladies systémiques, du fait que celles-ci peuvent avoir des présentations initialement dermatologiques.

La photographie est un outil fondamental dans la pratique dermatologique, c'est un moyen universel et accessible :

- C'est un outil d'aide diagnostique : demander l'avis d'un confrère.
- C'est aussi un outil d'aide thérapeutique : suivre l'efficacité du traitement, l'évolution des lésions.
- C'est un excellent outil académique : Partager des cas intéressants, établir des guides de dermatologie, création de recueil d'images ou d'atlas dermatologique afin d'améliorer la formation des étudiants et professionnels de santé. (1)

Le diagnostic clinique dermatologique se base sur deux approches dites, analytique et analogique.

- L'Approche analytique :

Consiste à identifier et décrire les lésions élémentaires, leurs regroupements et leur topographie afin d'évoquer des hypothèses diagnostiques.

- L'Approche analogique :

Consiste à identifier presque immédiatement les hypothèses diagnostiques en se basant sur une configuration caractéristique de signes et de symptômes et une similarité avec des cas rencontrés ou vus précédemment. (D'où l'intérêt de l'approche iconographique). (2)

Les deux approches sont bien évidemment complémentaires et le diagnostic de présomption est en général basé sur les deux.

Ce travail a donc pour objectif d'élaborer un atlas de dermatologie regroupant les manifestations dermatologiques des maladies systémiques, afin de pouvoir établir une base de données théoriques et iconographiques sur laquelle l'étudiant, le médecin généraliste, interniste ou dermatologue peuvent se baser en utilisant les deux approches analytique et analogique afin de poser le diagnostic de présomption des maladies systémiques.



MATÉRIELS

&

METHODES



Afin de répondre à notre objectif, nous allons avoir recours à la base de données des photos du service de dermatologie du Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI à Marrakech.

Nous allons aussi prendre en photographies les patients consultants et hospitalisés au service de dermatologie Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI à Marrakech, présentant des maladies de système. Ceci sur une période de 11 mois du 1^{er} janvier au 30 novembre 2022.

– Considérations éthiques :

Il est impératif durant la durée du travail de veiller à :

- Obtenir un consentement éclairé avant l'acquisition d'images.
- Informer et expliquer aux malades que les images prises seront utilisées dans un but pédagogique.
- Respecter la vie privée des patients en assurant l'anonymat et cacher les yeux.

– Techniques iconographiques :

Afin d'avoir une bonne évaluation des lésions dermatologiques nous avons utilisé 2 types de photos :

- Photographie classique : Prenant la lésion en question ainsi que sa localisation, topographie, structure d'entourage, donnant donc une vision globale sur l'atteinte dermatologique sans négliger le contexte
- Photographie centrée ou micro image : Centrée ou zoomée sur la lésion afin d'avoir une meilleure caractérisation mais en perdant toutes les structures et repères anatomiques de voisinage

Plusieurs règles seront respectées lors de la prise de photographies afin d'assurer la meilleure qualité possible :

- Utiliser un éclairage approprié
- Utiliser un arrière-plan simple neutre
- Utiliser la compression la plus faible pour conserver la qualité de l'image



Chapitre I :
LES CONNECTIVITÉS



I. Lupus érythémateux systémique :

1. Définition :

Lupus signifie loup en latin ;l'éruption cutanée du visage rappelle les masques de loup portés lors du carnaval de Venise.

C'est une maladie auto-immune multisystémique grave liée à l'immunité B polyclonale et touche le tissu conjonctif et les vaisseaux.

Le Lupus érythémateux disséminé (LED) s'accompagne d'une hyperactivité lymphocytaire T et B conduisant à la production d'auto-anticorps dirigés contre de nombreux auto-antigènes. (3)

Les manifestations du LED sont multiples et variées.Les critères diagnostiques de l'ACR EULAR (4) regroupent de manifestations clinico-biologiques spécifiques mais non exhaustives de la maladie.

Tableau I : Les critères diagnostiques du LED de l'ACR EULAR (4) :

Domaines cliniques	
Constitutionnel: <ul style="list-style-type: none"> • Fièvre (> 38° C) 	<ul style="list-style-type: none"> • 2
Hématologique: <ul style="list-style-type: none"> • Leucopénie (< 4000/mcL) • Thrombopénie (numération plaquettaire < 100 000/mcL) • Hémolyse auto-immune [d] 	<ul style="list-style-type: none"> • 3 • 4 • 4
Neuropsychiatriques: <ul style="list-style-type: none"> • Confusion • Psychose • Convulsions (généralisées ou partielles/focales) 	<ul style="list-style-type: none"> • 2 • 3 • 5
Signes cutanéomuqueux: <ul style="list-style-type: none"> • Alopécie non cicatricielle[e] • Ulcères buccaux[e] • <u>Lupus érythémateux subaigu cutané</u> ou <u>lupus érythémateux discoïde</u> • Lupus érythémateux cutané aigu 	<ul style="list-style-type: none"> • 2 • 2 • 4 • 6

Tableau I : Les critères diagnostiques du LED de l'ACR EULAR (4) : « suite »

Domaines cliniques	
Séreux: • Épanchement pleural ou épanchement péricardique • Péricardite aiguë	• 5 • 6
Musculosquelettiques: • Atteinte articulaire [f]	• 6
Rénale: • Protéinurie (> 0,5 g/24 heures) • Néphrite rénale à biopsie rénale de classe II ou V • Néphrite lupique de biopsie rénale de classe III ou IV	• 4 • 8 • 10
Domaines immunologiques	
Acantiphospholipides: • Anticorps anticardiolipine <i>ou</i> • Anticorps anti-glycoprotéine 1 anti-bêta2 <i>ou</i> • Anticoagulant lupique	• • • 2
Protéines du complément: • C3 bas <i>ou</i> C4 bas • C3 bas <i>et</i> C4 bas	• 3 • 4
Ac spécifiques du lupus: • Anticorps anti-dsDNA <i>ou</i> • Anticorps Anti-Smith	• • 6
[a] Les patients ne sont éligibles à ces critères que s'ils ont un AAN positif $\geq 1:80$.	
[b] Il n'est pas nécessaire que les critères apparaissent simultanément. Seul le score du critère le plus pondéré dans un seul domaine doit être utilisé. Le lupus érythémateux disséminé doit être l'explication la plus probable pour chaque critère.	
[c] Un poids de 2 à 10 est attribué à chaque critère. Si le score du patient est de 10 ou plus, et si au moins un critère clinique est rempli, la maladie est classée comme lupus érythémateux disséminé.	
[d] Preuve d'hémolyse auto-immune (telle que la présence d'une réticulocytose, d'une haptoglobine basse, d'une bilirubine indirecte élevée, d'une lactate déshydrogénase élevée) <i>et</i> un test positif à l'antiglobuline directe (test de Coombs direct).	
[e] Ce critère peut être noté lors de l'examen clinique ou de l'examen d'une photo.	
[f] L'atteinte articulaire est définie comme une synovite impliquant ≥ 2 articulations caractérisée par un gonflement ou un épanchement <i>ou</i> une douleur dans ≥ 2 articulations et au moins 30 minutes de raideur matinale.	

2. Epidémiologie :

Au plan mondial, la prévalence du LES varie de 4 à 178 pour 100 000 habitants et son incidence de 0,3 à 23,7 pour 100 000 habitants par an.

L'âge de début se situe surtout entre 15 et 45 ans

La prévalence chez les femmes en âge de procréer est 7 à 9 fois supérieure à la prévalence chez les hommes.

Le lupus survient sur un terrain prédisposé génétiquement et les poussées peuvent être déclenché par des facteurs d'environnement :

- Les rayons ultraviolets B
- Stress, médicaments ... (5)

3. Atteinte cutanée :

Les nombreuses manifestations cutanéomuqueuses observées ont une grande valeur diagnostique et parfois pronostique. Schématiquement, ces manifestations peuvent être classées en trois groupes : Lupus aigu, lupus subaigu et Lupus chronique. A cela s'ajoute les lésions vasculaires associées aux Lupus. (Tableau 2)

Tableau II : Classification de SLICC : Atteinte cutanée lors du lupus : (6)

Critères cliniques
<p>1. LUPUS CUTANÉ AIGU (incluant au moins l'un des critères suivants) :</p> <ul style="list-style-type: none">• Érythème malaire (ne compte pas si lupus discoïde),• Lupus bulleux,• Nécrolyse toxique épidermique lupique,• Éruption maculo-papuleuse lupique,• Éruption lupique photosensible en l'absence de dermatomyosite, <p>OU LUPUS CUTANÉ SUBAIGU (lésions psoriasiformes ou polycycliques non indurées résolutive sans cicatrices, ou parfois avec une dépigmentation post-inflammatoire ou des télangiectasies)</p>
<p>2. LUPUS CUTANÉ CHRONIQUE (incluant au moins l'un des critères suivants) :</p> <ul style="list-style-type: none">• Lupus discoïde classique :<ul style="list-style-type: none">- localisé (au-dessus du cou)- généralisé (au-dessus et en dessous du cou),• Lupus hypertrophique ou verruqueux,• Panniculite lupique ou lupus cutané profondus,• Lupus chronique muqueux,• Lupus tumidus,• Lupus engelure,• Forme frontière lupus discoïde / lichen plan

3.1. Lupus cutané aigu :

- Erythème malaire :Vespertilio ou masque lupique ou érythème en aile de papillon : érythème maculo-papuleux finement squameux siégeant sur les ailes du nez et les pommettes ; il peut parfois s'étendre aux régions péri-orbitaires, frontale, au décolleté ou à la face dorsale des mains (Figures 1,2,3 et 4)
- Alopecie non cicatricielle (Figure 5)
- Lupus bulleux :Le lupus bulleux est rare, il représente moins de 5% des lupus. Il touche le sujet jeune de sexe féminin, il se manifeste par des bulles ou

vésiculobulles souvent généralisées d'installation brutale, apparaissant sur peau érythémateuse ou saine, sur des zones photo et non photo-exposées, qui disparaissent sans cicatrice ni grain de milium.(7) (Figures 5,6,7,8,9)

- Nécrolyse toxique épidermique lupique
- Eruption maculo-papuleuse lupique
- Eruption lupique photosensible en l'absence de dermatomyosite
- Ulcères buccaux (palais, bouche, langue) ou ulcérations nasales en l'absence d'autre cause telle que vascularite, maladie de Behcet, infection (herpès virus)

3.2. Lupus subaigu :

- Lésions psoriasiformes ou polycycliques non indurées résolutive sans cicatrices, ou parfois avec une dépigmentation post-inflammatoire ou des télangiectasies.(Figures 10 et 11)
- Lésions maculeuses érythémateuses ou papuleuses évoluant vers une forme annulaire ou vers un aspect circiné, souvent associée à une photosensibilité (Figures 12,13,14 et 15)

3.3. Lupus chronique :

- Lupus discoïde classique localisé (au-dessus du cou) ou généralisé (au-dessus et en dessous du cou) :Le lupus érythémateux discoïde, parfois nommé lupus érythémateux cutané chronique, est un ensemble de lésions cutanées qui peut faire partie du lupus, avec ou sans atteinte systémique. Les lésions cutanées débutent comme des plaques érythémateuses et squameuses évoluent en cicatrices atrophiques et parfois achromiques (Figures 16 et 17). L'atteinte du cuir chevelue cause une alopécie cicatricielle définitive. (Figures 18,19 et 20)
- Lupus hypertrophique ou verruqueux : Aspect de papules violacées hyperkératosiques. (Figure 21)

- Panniculite lupique ou lupus cutané profond: La panniculite lupique est une forme rare de lupus érythémateux. C'est une forme bénigne mais qui peut occasionner un préjudice esthétique important. Elle se présente par des nodules sous cutanés indolores ou groupés en placards. Les localisations les plus fréquentes sont les joues et la région deltoïdienne. (Figures 22 et 23)
- Lupus tumidus :Le lupus érythémateux tumidus (LET) est une maladie cutanée photosensible caractérisée par des plaques œdémateuses arrondis ou ovalaires, de teint rouge violacé, non cicatricielles. Localisées principalement sur le visage. (Figure 24)
- Lupus engelure : Le lupus-engelure a cliniquement un aspect d'engelures persistant au-delà de la saison froide avec des lésions prédominant sur la face dorsale des mains.

3.4. Lésions vasculaires :

- Un phénomène de Raynaud est présent chez 15 à 45% des malades pouvant précéder de longue date l'apparition du lupus systémique. L'apparition d'une nécrose digitale doit faire suspecter une thrombose ou une vasculite associée. (8)
- Le livedo est en fait significativement associé au cours du lupus à la présence d'anticorps anti phospholipides. Ce livedo est habituellement diffus à mailles fines non fermées, formant des cercles incomplets (livedo racemosa ou ramifié), localisé sur les membres et le tronc. (Figure 27)(9)
- Les ulcères de jambes sont observés chez 3% environ des malades ayant un lupus systémique. Plus souvent, il s'agit d'ulcères superficiels en rapport avec une vasculite ou plus souvent une thrombose cutanée.
- Des lésions d'urticaire ont été notées dans 4 à 13% des grandes séries de lupus systémique, correspondant histologiquement à une vasculite leucocytoclasique des vaisseaux superficiels dermiques. (9)

D'autres manifestations plus rares peuvent être rencontrées dans le LES, notamment d'hyperkératose palmoplantaire satellite de poussées de lupus systémique(10). Sur le plan clinique, en général les lésions hyperkératosiques sont douloureuses jaunâtres en regard des zones d'appui plantaire, volontiers fissuraires et ulcérées, avec un érythème livedoïde et télangiectasique (Figures 28 et 29)

L'évolution de la maladie se fait en poussée rémission, l'atteinte systémique du lupus n'est que rarement associé à l'atteinte cutanée chronique.

Lupus cutané aigu :



Figures 1,2 et 3 : Erythème malaire, maculo-papuleux squameux en aile du papillon



Figure 4 : Erythème malaire impétiginisé



Figures 5 : Alopécie non cicatricielle avec des lésions érosives au niveau du dos



Figures 6, 7, 8 et 9 : Lésions bulleuses diffuses avec érosions (Lupus bulleux)

Lupus subaigu :



Figures 10 et 11 : Lésions erythémato squameuses psoriasiformes



Figures 12 et 13 : Lupus subaigu annulaire au niveau de la face



Figures 14 et 15 : Lésions maculo papuleuses annulaires au niveau du coup

Lupus chronique :



Figure 16 : Lupus discoïde au niveau de la face



Figure 17 : Lésions discoïdes achromiques au niveau du dos des mains



Figures 18,19 et 20 : Lupus discoïde du cuir chevelu



Figure 21 : Lupus verruqueux étendu



Figures 22 et 23 : Panniculite lupique



Figure 24 : Lupus tumidus



Figures 25 et 26 : Engelures persistantes



Figure 27 : Aspect de livédo au niveau des deux membres inférieurs



Figures 28 et 29 : Hyperkératoses palmo-plantaires chez une jeune fille lupique de 13 ans accompagnant des poussées de polyarthralgies.

4. Traitement :

Atteinte cutanée :

La première mesure thérapeutique à mettre en œuvre dans le traitement du lupus cutané est la photoprotection, en évitant l'exposition solaire et au moyen de crèmes protectrices et de vêtements protecteurs contre les UV.

- Lupus aigu : aucun traitement spécifique autre que celui de la poussée de LS qu'il accompagne n'est justifié.
- Lupus subaigu et chronique :

- Traitements locaux :
 - Corticoïdes locaux forts ou très forts: dans le lupus érythémateux discoïde.
 - En cas de résistance aux corticoïdes locaux : traitement local à base de tacrolimus 0,1%.

- Traitement systémique de première intention :
 - Hydroxychloroquine et Chloroquine 6,5 mg/kg/j pour l'HCQ et de 4 mg/kg/j pour la CQ.

- Traitement de deuxième intention : Thalidomide à utiliser en cas d'échec des traitements locaux.

- -Traitement de troisième intention :
 - Dapsone (dans le lupus bulleux)
 - Rétinoïdes (dans le lupus verruqueux)
 - La salazopyrine, à la dose de 1,5 g ou 2 g/j (11)

II. Sclérodémie systémique :

1. Définition :

La sclérodémie est une affection auto immune chronique caractérisée principalement par une sclérose diffuse du derme suite à une accumulation de collagène. L'étiologie est inconnue, l'élément primitif pourrait être une souffrance des cellules endothéliales des vaisseaux sanguins, dont la cause n'est pas connue. L'évolution de la maladie se fait depuis l'œdème vers la fibrose, les capillaires diminuent en nombre et ceux qui restent se dilatent et prolifèrent formant des télangiectasies visibles. La fibrose est due à l'hyperproduction du collagène par les fibroblastes. (12)

Le diagnostic de la SCS repose sur les critères de l'ACR/EULAR (Tableau III)

Tableau III (13) :

Critères de classification EULAR/ACR 2013 de la sclérodémie systémique

Items	Score	
Épaississement de la peau des doigts des 2 mains s'étendant au delà des MCP	9	
Épaississement de la peau des doigts	Sclérodactylie	4
	Doigts boudinés	2
Lésions de l'extrémité des doigts	Cicatrices pulpaire déprimées	3
	Ulcérations digitales	2
Télangiectasies	-	2
Capillaires unguéaux anormaux	-	2
HTAP et/ou atteinte pulmonaire interstitielle	-	2
Syndrome de Raynaud	-	3
Autoanticorps spécifiques de la SSc	Ac anti-centromères	3
	Ac anti-topoisomérase I	
	Ac anti-RNA polymérase III	

Score total = somme du score maximal de chaque catégorie

Diagnostic de sclérodémie systémique si score total ≥ 9

2. Epidémiologie :

La sclérodermie systémique est une maladie rare dont la prévalence est estimée entre 3 et 24 cas/100 000 habitants. La description de foyers sporadiques de plus forte prévalence suggère le rôle de facteurs environnementaux non encore définis.

Le sexe ratio est 1:4 avec nette prédominance féminine. (14)

3. Manifestations dermatologiques :

3.1. Syndrome de Raynaud :(Figure 30)

Souvent inaugural, il est présent dans 95 % des cas de ScS et peut précéder l'ensemble des autres manifestations cliniques de plusieurs années. (15) Il s'agit d'un acrosyndrome paroxystique se manifestant au froid et atteignant principalement les mains, parfois les pieds, le nez et les oreilles dans les formes sévères.

Le syndrome de Raynaud se reconnaît cliniquement par ces trois phases, la dernière étant inconstante.

- La première phase est la phase dite 'syncopale" caractérisée par un vasospasme rendant les doigts blancs, insensibles et froids. C'est cette phase qui permet de faire le diagnostic clinique de syndrome de Raynaud.
- A cette phase succède la phase dite 'asphyxique" avec des doigts cyanosés et bleus.
- La troisième phase est la phase 'érythérmalgique', inconstante, correspondant à une hyperhémie des doigts.

La manœuvre d'Allen est un geste clinique utile dans l'exploration d'un phénomène de Raynaud afin d'en rechercher le caractère pathologique.

3.2. Sclérose cutanée :

Elle débute initialement aux mains et réalise un tableau de sclérodactylie. Les doigts sont d'abord œdématisés et boudinés puis la peau devient scléreuse, adhérente au plan profond et impossible à plisser (Figure 31). Progressivement on assiste à une déformation des doigts qui perdent leur souplesse, restent bloqués en semi-flexion, entraînant une gêne fonctionnelle majeure (Figure 32). Au visage, la sclérose entraîne une disparition des rides avec un faciès figé et un rétrécissement de l'orifice buccal qui s'entoure de rides radiaires dites en gousset de bourse (Figures 33).

La sclérose cutanée peut secondairement s'étendre à l'ensemble du corps et s'accompagner de troubles pigmentaires à type d'hyper ou d'hypo-pigmentation. (Figure 34).

3.3. Télangiectasies : (Figures 35)

Signes cutanés extrêmement fréquents de la sclérodermie, elles se localisent principalement sur le visage et les mains mais peuvent également se retrouver sur les muqueuses.

3.4. Les ulcérations digitales :

Elles sont souvent plurifactorielles : ulcérations distales pulpaire par ischémie, ulcérations en regard des articulations inter phalangiennes proximales d'origine mécanique et ulcérations sur calcinose. Les ulcérations pulpaire sont en général très douloureuses et s'associent à des troubles trophiques des ongles par ischémie chronique du lit de l'ongle. (Figure 36)

Ces ulcérations sont de cicatrisation difficile, du fait de l'ischémie, de la stase secondaire à l'immobilité relative de la main et de l'éventuelle infection de l'ulcération. Lorsqu'elles cicatrisent elles laissent place à des dépressions cupuliformes caractéristiques. (Figure 37)

Ces ulcérations peuvent aussi évoluer vers des gangrènes distales. (Figure 38)

3.5. Calcinose dermique :

Elle prédomine aux doigts et aux jambes. Il s'agit de nodules ou de masses, visibles ou seulement palpables qui peuvent entraîner des ulcérations douloureuses chroniques.

3.6. Manifestations muqueuses :

Le syndrome sec fait partie des signes cliniques de la ScS il est retrouvé chez 31% des malades. Avec xérostomie (syndrome sec subjectif buccal) et/ou xérophtalmie (syndrome sec subjectif oculaire). (16)



Figure 30 : Phénomène de raynaud : Cyanose distale avec sclérodactylie



Figure 31 :Sclérodactylie avec œdème et sclérose



Figure 32 : Sclérodactylie avec déformations articulaires



Figure 33 : Faciès figé avec une peau indurée à la palpation tendue avec des lèvres fines et un nez effilé et microstomie



Figure 34 : Tâches achromiques au niveau des doigts



Figure 35 : Macules vasculaires au niveau du visage



Figure 36 :Sclérodactylie avec ulcération pulpaire



Figure 37 : Ulcérations digitale cupuliforme



Figure 38 : Gangrène au niveau des orteils dans le cadre d'une Sclérodemie systémique

4. Manifestations extra-cutanées :

4.1. Atteinte rénale :

Appelée la crise rénale sclérodermique se caractérise par une hypertension artérielle (HTA) maligne et une insuffisance rénale aiguë oligo-anurique. Elle survient chez environ 5 % des patients sclérodermiques, particulièrement dans les premières années d'évolution dans les formes diffuses de la maladie (17)

4.2. Atteinte pulmonaire:

Elle est de type pneumopathie interstitielle diffuse et tardivement de fibrose pulmonaire diffuse, elle est souvent secondairement responsable d'une Hypertension artérielle pulmonaire objectivé dans 46% des cas (18)

4.3. Atteinte digestive:

Est fréquente au cours de la sclérodermie systémique, et elle survient chez 75 à 90 % des patients.

Tous les segments du tube digestif peuvent être intéressés, l'œsophagite est l'atteinte la plus fréquente. L'atteinte gastro-intestinale faite de syndrome dyspeptique sévère, une hémorragie digestive secondaire à un estomac pastèque, un syndrome de malabsorption et/ou une pseudo-obstruction intestinale est rapportée chez 50 à 88 % des patients. L'atteinte ano-rectale est fréquente chez les patients (50-70 %), se traduisant, le plus souvent, par une incontinence fécale et un prolapsus rectal.(19)

4.4. Atteinte cardiaque :

L'atteinte myocardique primitive est très fréquente chez les patients atteints de sclérodermie systémique. L'atteinte péricardique est fréquente mais le plus souvent sans conséquence.

Les troubles électriques conductifs sont fréquents et en général non graves, les troubles du rythme peuvent être plus menaçants. (20)

-D'autres manifestations extra-cutanées peuvent être rencontrées notamment : atteinte neurologique, atteinte musculaire et atteinte osseuse ...

5. Traitement :

Le traitement est généralement symptomatique :

L'inhibiteur calcique est utilisé pour contrôler le phénomène de Raynaud (Nifédipine). D'autres alternatives sont proposées lors des phénomènes de Raynaud grave : Iloprost, bosentan, le sildénafil, le tadalafil. Ces médicaments efficaces aussi contre l'HTAP.

Les corticoïdes par voie générale pendant des durées courtes ainsi que le Méthotrexate, Azathioprine, Mycophénolate Mofétil et cyclophosphamide ont prouvé leur efficacité lors des atteintes pulmonaire, cardiaque et cutanée (21)

III. Dermatomyosite:

1. Définition:

La dermatomyosite (DM) est une maladie systémique appartenant aux myopathies inflammatoires idiopathiques, un groupe de maladie hétérogène génétiquement déterminées qui atteignent la peau et/ou les muscles striés. D'autres atteintes systémiques sont possibles.

La majorité des DM sont idiopathiques mais un pourcentage important sont associées à des connectivites ou sont paranéoplasiques. (22)

Le diagnostic de la DM repose sur les critères diagnostiques de (Bohan et Peter) (23) ces critères sont les suivants :

- Erythème périorbitaire péri unguéal + Face d'extension des articulations
- Faiblesse musculaire symétrique des muscles de ceintures
- Élévation des enzymes musculaires
- Triade EMG caractéristique : Potentiels d'unités motrices courts et poly phasiques, fibrillation et décharges répétées) haute fréquence.
- Histologie musculaire : Atteinte micro-angiopathique aboutissant à une atrophie musculaire secondaire.

En cas d'atteintes cutanées + 3 critères le diagnostic de la DM est certain.

En cas d'atteintes cutanées +2 critères le diagnostic de la DM est probable.

En cas d'atteintes cutanées +1 critères le diagnostic de la DM est possible.

Il existe une forme clinique de DM amyopathique sans déficit musculaire et sans élévation des enzymes.

2. Epidémiologie :

L'incidence annuelle est estimée entre 1,9 et 7,7/1 000 000.

La prévalence entre 1/10 000 et 50 000.

La dermatomyosite (DM) est plus fréquente chez les femmes que chez les hommes (le sex-ratio étant de 2:1) (24)

3. Manifestations dermatologiques :

Les lésions cutanées sont très photosensibles et prédominent sur les zones découvertes.

3.1. Atteinte du visage :

Œdème avec coloration érythémateuse voire violacée des paupières supérieures (Héliotrope), un érythème fréquent des pommettes, parfois du front et des tempes, d'aspect rouge violacé .(Figures 39 et 40)

3.2. Atteinte des mains :

- Un érythème en bande du dos des mains avec un renforcement sur les faces dorsales et latérales des articulations inter phalangiennes et métacarpo-phalangiennes (parfois avec télangiectasies) définissent le signe de Gottron. (Figures 41 et 42)
- Lésions papuleuses, érythémateuses violines et/ou squameuses symétriques confluentes en regard des faces d'extension des articulations métacarpo-phalangiennes et/ou inter phalangiennes (papules de Gottron) (Figure 43) ces papules peuvent toucher les autres surfaces d'extension articulaires avec différents degrés d'atrophie associées. Ces lésions peuvent évoluer par la suite vers des érosions avec cicatrisation stellaire
- Télangiectasies péri-unguéales parfois visibles à l'œil nu (signe de la manicure) (Figures 44 et 45)

3.3. Autres localisations :

- Erythème confluent de la face d'extension des bras et avant-bras, des deltoïdes, de la face postérieure des épaules ou du cou (signe du châle) (Figure 46) ou en V, de la partie antérosupérieure du thorax ou du cou.
- Erythème flagellé (Figure 47)

D'autres manifestations cutanées plus rares peuvent être rencontrées :

Ulcérations cutanées et/ou muqueuses ; nécroses digitales ; phénomène de Raynaud
poikilodermie (pigmentation hétérogène mouchetée avec macules blanches et rouges traduisant une atrophie cutanée) (Figures 48 et 49); formes œdémateuses, érythrodermie... (25)



Figure39 : Erythème héliotrope rose lilacé péri orbitaire avec œdème des paupières supérieurs



Figure40 : Erythème des pommettes et du front

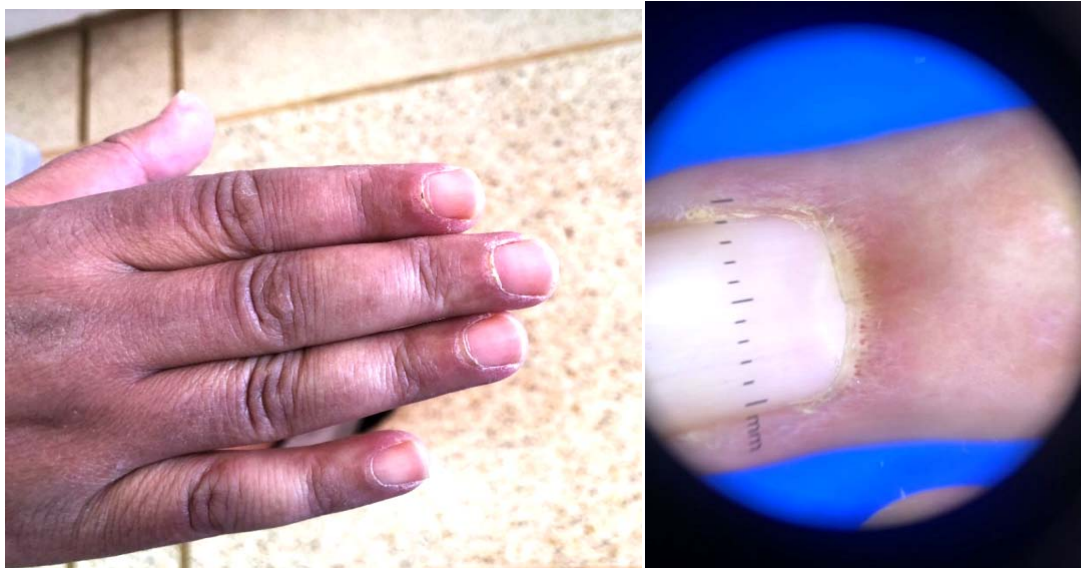


Figures 41 et 42 : Erythème violacé au niveau de la face dorsale des mains signe de Gottron



Papules de gottron DM

Figure 43 : Papules de Gottron



Figures 44 et 45 : Signe de la manicure



Figure 46 : Erythème en châle



Figure 47 : Erythème flagellé du dos



Figures 48 et 49: Poikilodermie : Sclérose et dyschromie (hyperpigmentation) avec télangiectasies intéressant le tronc et la face et les membres supérieurs

4. Manifestations extra-cutanées :

4.1. Signes musculaires :

L'atteinte musculaire peut-être absente ou infra clinique.

Déficit musculaire proximal et symétrique, prédominant sur les ceintures :

La myosite peut toucher la musculature pharyngolaryngée (dysphonie, dysphagie, fausses routes) ou diaphragmatique (dyspnée).

4.2. Autres manifestations systémiques :

Signes généraux : fièvre

Atteinte articulaire : arthralgies, arthrites.

Atteinte cardiaque : troubles du rythme → Pronostic vital.

Atteinte pulmonaire : de mauvais pronostic ; pneumopathie interstitielle diffuse, pneumopathie d'inhalation, troubles ventilatoire. (25)

5. Traitement :

Atteinte cutanée isolée :

- Photoprotection, dermocorticoïdes, Antipaludéens de synthèse (HCQ 200à 400mg/j)
- Atteinte musculaire associée :
- Prednisonne 0.5 à 1mg/kg/j augmentée jusqu'à 1.5mg/kg/j en cas d'échec, avec association à l'azathioprine 2 à 3mg/kg/j potentialise l'efficacité du traitement.
- Méthotrexate et cyclophosphamides. Bolus mensuels d'immunoglobulines intraveineuses à haute dose permettent une épargne cortisonique.

IV. Fasciite de shulman :

1. Définition :

La fasciite à éosinophile (FE) ou maladie de Shulman est une maladie du tissu conjonctif rare caractérisée par un œdème symétrique et douloureux associé à une induration progressive et un épaissement de la peau et des tissus mous sous-jacents.

En 1974, Shulman a décrit les premiers cas de FE comme un nouveau syndrome caractérisé par des manifestations cutanées sclérodermiformes associés à une éosinophilie périphérique, une hypergammaglobulinémie et une vitesse de sédimentation élevée. Il n'existe toujours pas de critères internationaux pour le diagnostic de la FE qui repose sur l'association d'anomalies cutanées et sous-cutanées et d'un épaissement du fascia lié à un infiltrat inflammatoire, comportant systématiquement des lymphocytes et souvent des éosinophiles. (26)

2. Epidémiologie :

Depuis la première publication de Shulman, plus de 300 cas ont été rapportés, la plus grande étude, rétrospective, incluant 52 patients a été publiée en 1988 et la deuxième 34 patients en 2011. (27, 28).

3. Manifestations cutanées :

Au moment du diagnostic, une atteinte cutanée est rapportée chez plus de 90 % des patients. Il s'agit principalement d'un œdème douloureux et induré donnant un aspect de « peau d'orange » parfois associé à une hyperpigmentation. Dans un deuxième temps, l'œdème et la raideur prédominant aux extrémités évolueront, en l'absence de prise en charge thérapeutique, vers une induration ferme et une sclérose, comme c'est le cas chez 74 à 96 % des patients. (29)

Une morphee peut être présente chez 30 à 40 % des patients. (Figures 50, 51 et 52)



Figure 50 : Sclérose cutanée avec aspect orangé de la peau



Figure 51 : Sclérose cutanée avec atrophie et hyperpigmentation au niveau de la jambe



Figure 52 : Œdème inflammatoire douloureux avec rétraction tendineuse du genou en regard.

4. Manifestations extra-cutanées :

4.1. Manifestations musculaires et articulaires :

Des myalgies spontanées ou provoquées sont rapportées à la phase initiale chez près de deux patients sur trois et jusqu'à 86 %. Une atteinte articulaire à type d'arthralgies inflammatoire est rapportée chez près de 40 % des patients. Des synovites distales sont rapportées chez 3 à 11,5 % des patients. Un syndrome du canal carpien est également rapporté chez environ 23 % des patients (29). À une phase plus tardive, s'installe une sclérose aponévrotique (Figure 52)

4.2. Atteinte viscérale :

- Une atteinte pulmonaire et pleurale bilatérale. Faite de pleurésie exsudative riche en éosinophiles, et une atteinte pulmonaire interstitielle diffuse bilatérale. Une péricardite peut être associée à l'épanchement pleurale
- Une atteinte rénale à type de glomérulosclérose segmentaire et focale pauci-immune a également été rapportée.
- Les atteintes neurologiques centrales ou périphériques sont possibles.
- La fasciite de Shulman est associées aux hémopathies malignes ou autres néoplasies dans 10% des cas. (29)

5. Traitement :

- Corticothérapie par voie systémique avec une réponse complète ou partielle chez 70 à 90% (La dose initiale d'attaque oscille entre 0,5 et 1 mg/kg/jour de prednisone, suivie d'une diminution progressive en fonction de la réponse clinique et biologique.
- Autres traitements immunosupresseurs :
Méthotrexate, Cyclophosphamide, Azathioprine
Le traitement de fond repose sur une prise hebdomadaire de Méthotrexate (30)



Chapitre II :
VASCULARITES



I. Classification et définition :

Sous le terme de vascularites systémiques, on désigne un groupe d'affections caractérisées par une atteinte inflammatoire des vaisseaux sanguins artériels, capillaires et veineux conduisant à une altération de la paroi vasculaire, intéressant aussi bien l'endothélium que la média ou l'adventice.

On peut décrire les vascularites selon la taille des vaisseaux, la pathogénie de la maladie, ou l'histologie. Le tableau ci-dessous représente La classification de Chapel Hill qui a été élaborée en 1994 et qui est toujours d'actualité. (31)

Tableau IV : (31)

Vascularites des vaisseaux de gros calibre	
Artérite à cellules géantes (artérite temporale)	Artérite granulomateuse de l'aorte et de ses principales branches de division atteignant avec prédilection les branches de la carotide externe. Atteinte fréquente de l'artère temporale. Survient habituellement chez des patients âgés de plus de 50 ans et est souvent associée à une pseudopolyarthrite rhizomélisque.
Artérite de Takayasu	Artérite granulomateuse de l'aorte et de ses principales branches de division. Survient habituellement chez des patients âgés de moins de 50 ans.
Vascularites des vaisseaux de moyen calibre	
Périartérite noueuse	Vascularite nécrosante des artères de moyen et petit calibre sans glomérulonéphrite ni vascularite des artéioles capillaires et veinules.
Maladie de Kawasaki	Vascularite intéressant les vaisseaux de gros moyen et petit calibre associée à une syndrome lymphe-cutanéomuqueux. Atteinte fréquente des artères coronaires. Aorte et veines peuvent être atteintes. Survient habituellement chez l'enfant.
Vascularites des vaisseaux de petit calibre	
Granulomatose de Wegener	Granulomatose de l'appareil respiratoire associée à une vascularite nécrosante des vaisseaux de petit et moyen calibre (capillaires veinules artéioles artères). Glomérulonéphrite nécrosante fréquente.
Syndrome de Churg et Strauss	Granulomatose et infiltration éosinophilique de l'appareil respiratoire associée à une vascularite des vaisseaux de petit et moyen calibre. Asthme et hyperéosinophilie.
Polyangéite microscopique	Vascularite nécrosante avec peu ou sans dépôts immuns affectant les petits vaisseaux (capillaires veinules artéioles). Peut atteindre les artères de petit et moyen calibre. Glomérulonéphrite nécrosante très fréquente. Capillarite pulmonaire fréquemment observée.
Purpura rhumatoïde de Henoch-Schönlein	Vascularite avec dépôts d'IgA affectant les petits vaisseaux (capillaires veinules artéioles). Atteint typiquement la peau le tube digestif et le rein (glomérules). Arthralgies et arthrites fréquentes.
Cryoglobulinémie mixte essentielle	Vascularite avec dépôts d'immunoglobulines affectant les petits vaisseaux (capillaires veinules artéioles). Présence d'une cryoglobulinémie. La peau et le rein (glomérules) sont souvent atteints.
Vascularites cutanées leucocytoclasiques	Vascularites cutanées leucocytoclasiques isolées sans vascularite systémique ni glomérulonéphrite.
<p>Le terme vaisseaux de gros calibre correspond à l'aorte et ses plus grosses branches de division. Les vaisseaux de moyen calibre sont les principales artères viscérales (rénales hépatique coronaires et mésentériques). Les vaisseaux de petit calibre correspondent aux veinules capillaires artéioles et aux artères intraparenchymateuses distales qui se connectent avec les artéioles. Certaines vascularites des gros et petits vaisseaux peuvent atteindre les vaisseaux de moyen calibre mais les vascularites des vaisseaux de moyen calibre ne doivent pas atteindre de vaisseaux plus petits que les artères.</p> <p>A noter l'existence de vascularites à vaisseaux de tailles variables :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Maladie de Behçet - Syndrome de Cogan 	

II. Purpura Rhumatoïde :

1. Définition :

Le purpura rhumatoïde ou syndrome de Schönlein–Henoch est une vascularite systémique des petits vaisseaux en rapport avec des dépôts tissulaires de complexes immuns contenant des immunoglobulines A (IgA). Il atteint principalement l'enfant, l'affection étant plus rare chez l'adulte. La maladie est caractérisée par l'association de signes cutanés, articulaires et gastro-intestinaux, pouvant survenir par poussées. Une atteinte rénale s'associe parfois à ces signes. Le pronostic de la maladie à court terme dépend de la sévérité de l'atteinte digestive et à long terme de l'atteinte rénale. (32)

2. Epidémiologie :

Le purpura rhumatoïde peut se manifester à tout âge (de 5 mois à 89 ans) mais atteint principalement l'enfant entre 3 et 15 ans. Chez l'enfant, son incidence est de l'ordre de 1/6660 à 1/4880. Il est beaucoup plus rare chez l'adulte où son incidence serait de l'ordre de 1 pour 1 million. (33)

3. Manifestations cutanées :

L'atteinte cutanée est quasiment constante et inaugure le tableau clinique dans plus de 2/3 des cas. Il s'agit le plus souvent d'un purpura vasculaire (Figure 53). Il est symétrique, prédomine aux zones de pression, en particulier autour des chevilles et au niveau des fesses mais peut s'étendre à l'ensemble du tégument. La lésion primitive est généralement une pétéchie, elle peut confluer pour former des macules voire des ecchymoses (figure 2). Chez l'adulte elle se complique de nécrose ou de bulles hémorragiques dans 35 % des cas, qui sont exceptionnelles chez l'enfant. Les lésions régressent progressivement pour disparaître en 15 jours.

Chez le nourrisson les lésions purpuriques prennent un aspect œdématisé et annulaire.
(Figure 55)



Figure 53 : Pétéchies multiples et purpura infiltré étendue au niveau des deux jambes



Figure 54 : Purpura ecchymotique confluant au niveau de la face postérieure de la jambe



Figure 55 : Purpura pétychiale



Figure 56 : Œdème hémorragique du nourrisson

L'étude de la biopsie cutanée montre, typiquement, une vascularite leucocytoclasique avec nécrose fibrinoïde et infiltrat périvasculaire de neutrophiles et de cellules mononuclées. En immunofluorescence, on observe dans la paroi des vaisseaux lésés des dépôts d'immunoglobuline A, de la fraction C3 du complément et de fibrine. (Figure 57)

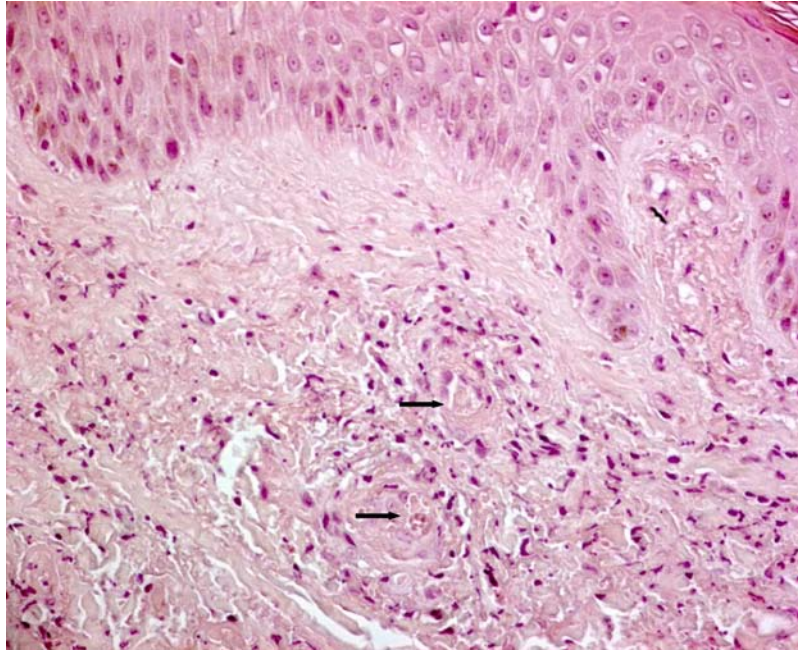


Figure 57 : Infiltrat inflammatoire à polynucléaires neutrophiles souventleucocytoclasiques, pénétrant dans la paroi vasculaire. (34)

4. Manifestations extra-cutanées :

-Articulaires :

Les manifestations se traduisent par des arthralgies touchant principalement les chevilles et les genoux. À la douleur peut s'associer un gonflement péri articulaire, en rapport le plus souvent avec une synovite qui ne détruit jamais l'articulation.

-Digestives :

Les manifestations digestives sont fréquentes. Il s'agit de douleurs spasmodiques, modérées mais peuvent s'associer à une hémorragie digestive occulte ou parfois gravissime, engageant le pronostic vital. L'endoscopie trouve alors un purpura pétéchial voire de véritables plaques de nécrose de la paroi digestive.

–Atteinte rénale :

Une atteinte rénale survient dans 20 à 54 % des cas de purpura rhumatoïde chez l'enfant et dans 45 à 85 % chez l'adulte. Elle est à type de : Néphropathie glomérulaire à dépôts d'IgA. (35)

–Autres :

Les autres manifestations sont beaucoup plus rares. Dans le cadre des manifestations neurologiques, on peut observer des céphalées, des convulsions, des parésies, voire un coma. Plus exceptionnellement sont décrites des orchi-épididimites (36)

5. Traitement :

Le traitement dépend de la symptomatologie. Le repos au lit, très souvent prescrit, est nécessaire en cas d'arthralgies et de douleurs abdominales. Les antalgiques et les anti-inflammatoires non stéroïdiens sont souvent suffisants dans les formes cutané-articulaires. La dapsonne est efficace sur les lésions cutanées mais aussi sur les atteintes digestive et articulaire. La corticothérapie générale est prescrite pour des manifestations digestives sévères mais son effet préventif sur l'atteinte rénale est toujours discuté. En cas de néphropathie, le traitement dépend de sa gravité : corticothérapie orale ou en bolus, immunosuppresseurs, échanges plasmatiques... (37).

III. Maladie de Kawasaki :

1. Définition :

La maladie de Kawasaki est une vascularite systémique aiguë diagnostiquée généralement chez les enfants. C'est la cause la plus fréquente de maladie cardiaque acquise chez les enfants dans les pays industrialisés et peut constituer un risque de maladie cardiaque ischémique chez l'adulte.

L'étiopathogénie de la maladie de Kawasaki reste encore inconnue. Plusieurs hypothèses ont été avancées par les scientifiques. Plusieurs agents pathogènes ont été évoqués (*Yersinia enterocolitica*, certains *Staphylocoques* ou *Streptocoques*, Coronavirus, Adénovirus, Virus d'Epstein-Barr (EBV), Herpès virus). (38)

Le diagnostic est posé principalement sur le tableau clinique, les manifestations sont multiples et variées mais peuvent être résumées dans les critères diagnostiques établies :

Tableau V : Critères diagnostiques de la maladie de Kawasaki (39)

Le diagnostic est posé en cas de fièvre durant ≥ 5 jours et si 4 des 5 critères suivants sont relevés:
1. Injection conjonctivale bilatérale non exsudative
2. Anomalies au niveau des lèvres, de la langue ou de la muqueuse buccale (injection, sécheresse, fissuration, langue rouge framboisée)
3. Des anomalies des extrémités (œdème, érythème, desquamation)
4. Exanthème polymorphe du tronc
5. Adénopathies cervicales (au moins 1 ganglion de diamètre $\geq 1,5$ cm)

2. Epidémiologie :

La maladie de Kawasaki est la vascularite la plus fréquente chez l'enfant après le purpura rhumatoïde. Cette pathologie touche des personnes de tous les groupes raciaux et ethniques, mais elle est fréquemment observée dans les pays asiatiques.

Le taux d'incidence annuel est 308,0 pour 100 000 habitants âgés de 0 à 4 ans. La maladie de Kawasaki affecte principalement les enfants âgés entre 6 mois et 5 ans (85 % des

patients sont âgés de moins de cinq ans). Elle est également très rare chez les adolescents et les adultes. Dans la plupart des séries, les garçons sont plus touchés que chez les filles. (40)

3. Manifestation cutanées :

Dans les 5 jours, une éruption polymorphe, érythémateuse maculaire apparaît, principalement sur le tronc (Figure 58), souvent avec accentuation au niveau de la région périnéale. L'éruption peut être urticarienne, morbilliforme, érythémateuse polymorphe, ou scarlatiniforme. Elle est accompagnée d'un pharynx injecté ; de lèvres rouges, sèches et fissurées (Figure 59) ; et d'une langue rouge framboisée.

Pendant la première semaine, la pâleur de la partie proximale des ongles des orteils (leuconychie partialis) peut se produire. Un érythème ou une anomalie de coloration rouge-violet et un œdème variable de la paume des mains et la plante des pieds apparaissent généralement du 3e au 5e jours. Bien que l'œdème puisse être peu important, il est souvent tendu, dur et ne prend pas le godet. Une desquamation péri-unguéale, palmaire, plantaire et périnéale commence vers le 10e jour. La couche superficielle de la peau desquame parfois sur une grande surface, révélant une nouvelle peau normale. (41)



Figure 58 : Erythème morbilliforme maculo-papuleux étendue au niveau du tronc et de la région inguinale



Figure 59 : Chéilite et conjonctivite bilatérale et éruption érythémateuse au niveau des joues

4. Manifestations extra-cutanées :

La maladie peut durer de 2 à 12 semaines ou plus. Des cas incomplets ou atypiques peuvent se produire, surtout chez les jeunes enfants, qui ont un risque plus élevé de développer une coronaropathie. Ces signes se manifestent chez environ 90% des patients.

Les autres signes moins spécifiques indiquent une atteinte de nombreux systèmes. Les arthrites ou les arthralgies (impliquant principalement les grosses articulations) surviennent chez environ 33% des patients. Les autres signes cliniques sont une urétrite, une méningite aseptique, une hépatite, des otites, des vomissements, une diarrhée, une anasarque de la vésicule biliaire, des symptômes des voies respiratoires supérieures, et une uvéite antérieure.

L'atteinte cardiaque conditionne le pronostic de la maladie, elle est à type de : anévrismes des artères coronaires, une insuffisance valvulaire, une péricardite, ou une myocardite(41).

5. Traitement :

Le traitement est commencé dès que possible, idéalement au cours des 10 premiers jours de la maladie, avec une association de fortes doses d'immunoglobuline intra veineuse (dose unique de 2 g/kg, administrée en 10 à 12 heures) et d'aspirine également à dose élevée 20 à 25 mg/kg par voie orale 4 fois/jour. La dose d'aspirine est réduite à 3 à 5 mg/kg 1 fois/jour après que l'enfant a été apyrétique pendant 4 à 5 jours. (41).

IV. Cryoglobulinémie :

1. Définition :

Les cryoglobulinémies sont un groupe hétérogène de maladies systémiques, inflammatoires et/ou thrombotiques, définies par la présence dans le sérum du patient d'immunoglobulines particulières par leur propriété à précipiter in vitro à une température inférieure à 37°C. La présence de cette cryoglobulinémie entraîne, par des mécanismes soit pro-thrombogènes, soit inflammatoires, l'oblitération partielle ou complète des vaisseaux sanguins de moyen ou petit calibre à l'origine des manifestations cliniques de la maladie.

On distingue trois types de cryoglobulinémies selon la classification de Brouet (42) :

- Les cryoglobulinémies monoclonales pures (type I) caractérisées par une immunoglobuline monoclonale (pic monoclonal), à l'origine de phénomènes micro thrombotiques.
- Les cryoglobulinémies mixtes (type II ou type III) à l'origine de véritables vascularites inflammatoires systémiques, conséquences du dépôt de cette cryoglobuline à activité auto-anticorps dans la paroi des vaisseaux.

Tableau VI : Les étiologies diffèrent selon le type d'immunoglobulines (42)

<p>Type I: Immunoglobuline monoclonale, usuellement IgM</p> <ul style="list-style-type: none">• Syndromes lymphoprolifératifs (myélome multiple, macroglobulinémie de Waldenström, leucémie lymphocytaire chronique, MGUS, etc.)
<p>Type II: IgM monoclonale et IgG polyclonale (mixte); plus rarement la composante polyclonale est formée de IgA et IgM</p> <ul style="list-style-type: none">• Syndromes lymphoprolifératifs• Maladies auto-immunes (syndrome de Sjögren, lupus érythémateux systémique, sclérose systémique, polyarthrite rhumatoïde, autres)• Infections virales chroniques (VHC, VIH, VHB, parvovirus B, VEB, CMV, etc.)• Essentielle
<p>Type III: IgM, IgG, et/ou IgA polyclonales (mixte)</p> <ul style="list-style-type: none">• Maladies infectieuses (aiguës ou chroniques)• Maladies auto-immunes• Maladies néoplasiques• Hépatopathies chroniques• Essentielle

2. Epidémiologie :

Il est impossible de connaître la prévalence exacte de la présence d'une cryoglobuline dans la population générale, car on peut trouver une cryoglobuline chez des sujets parfaitement sain.

Au sein des cryoglobulines, environ 10 à 15 % sont de type I, les autres sont mixtes (50-60 % de type II et 30-40 % de type III).

En ce qui concerne les cryoglobulinémies mixtes, la cause la plus fréquente est l'infection chronique par le VHC. (43).

3. Manifestations cutanées :

Un purpura vasculaire est souvent révélateur, évoluant par poussées successives intermittentes, débutant toujours aux membres inférieurs. Il s'agit d'un purpura non prurigineux, infiltré (Figure 60) pouvant être nécrotique (Figure 61) notamment dans les cryoglobulinémies de type I. Les lésions peuvent s'étendre au thorax et l'abdomen (Figure 62).

On peut également observer surtout dans les cryoglobulinémies de type I des nécroses distales au niveau des membres supérieurs ou inférieurs. Les symptômes liés au froid (syndrome de Raynaud et une acrocyanose. . .) se voient chez 25 % des patients, notamment chez les patients avec une cryoglobuline de type I. L'urticaire au froid est une éruption urticarienne systémique, d'évolution chronique, dont les plaques restent fixées au-delà de 24 heures, sans prurit, et qui est déclenchée par une baisse relative de la température extérieure. (42).



Figure 60 : Purpura infiltré étendu intéressant les quatre membres



Figure 61: Purpura nécrotique surmonté de bulles hémorragiques



Figure 62 : Purpura nécrotique étendue au niveau du thorax, avec des taches ecchymotiques au niveau de l'abdomen

4. Manifestations extra-cutanées :

Les signes généraux sont fréquents avec une asthénie importante, une fièvre inexplicée, associée ou non à une altération de l'état.

4.1. Atteinte digestive :

Elle se manifeste par des douleurs abdominales parfois pseudo-chirurgicales, une hémorragie digestive ou encore une perforation. L'atteinte digestive est la conséquence d'une vascularite mésentérique distale intéressant les artéριοles et capillaires.

4.2. Atteinte du système nerveux central :

L'atteinte du système nerveux central (vascularite cérébrale), bien que rare, a probablement été sous-estimée. Elle se manifeste par des déficits neurologiques aigus ou subaigus, des céphalées, des crises comitiales, une atteinte des nerfs

4.3. Atteinte rénale :

L'atteinte rénale caractéristique est une glomérulonéphrite membranoproliférative exsudative

4.4. Atteinte pulmonaire :

Relativement rare, faite d'hémorragie alvéolaire foudroyante pouvant être fatale

4.5. Atteinte cardiaque :

Elle est rare et associée à une mortalité plus importante. Elle se manifeste par une atteinte microvasculaire pouvant réaliser un tableau d'insuffisance cardiaque sévère.(42)

5. Traitement :

Le traitement des cryoglobulines symptomatiques de type I repose avant tout sur le traitement de l'hémopathie sous-jacente. – Une éviction du froid est toujours recommandée en raison de son rôle aggravant sur les manifestations de la cryoglobulinémie.

Pour les cryoglobulines symptomatiques mixte le traitement repose sur le traitement du VHC ainsi que le traitement immunosupresseurs et la corticothérapie par voix générale. (42)

V. Péri-Artérite noueuse :

1. Définition :

La périartérite noueuse est définie comme une vasculite nécrosante des artères de moyen et petit calibre sans glomérulonéphrite, ni vasculite des artéioles, capillaires et veinules. La péri-artérite noueuse est caractérisée par une inflammation segmentaire, transmurale et nécrosante des artères musculaires, le plus souvent au niveau des points de bifurcation.(44)

Son diagnostic repose sur les critères établie par *L'American College of Rheumatology* (ACR)(45)

- Amaigrissement > 4 kg
- Livedo reticularis
- Douleur ou sensibilité testiculaire
- Myalgies diffuses, faiblesse musculaire ou tension au niveau des membres inférieurs
- Mono-ou polyneuropathie
- Pression diastolique > 90mmHg (d'apparition récente)
- Insuffisance rénale (urée > 400 mg/l ou créatininémie > 132 mmol/l)
- Marqueurs sériques d'une hépatite B active
- Anomalies artériographiques caractéristiques (anévrismes et/ou occlusions des artères viscérales) indépendantes d'un phénomène non-inflammatoire
- Biopsie d'une artère de petit ou moyen calibre montrant la présence de leucocytes polymorphonucléaires dans la paroi artérielle

2. Epidémiologie :

L'incidence de la périartérite noueuse (PAN) se situe autour de 5-10 cas pour 100 000 habitants.

Elle touche de manière égale l'homme et la femme, sans distinction de sexe ou d'âge, même si l'on observe un pic entre 40 et 60 ans.

Depuis la diffusion de la vaccination contre l'hépatite B, les formes associées à ce virus sont devenues plus rares. D'autres virus (CMV, parvovirus B19, HTLV 1, VIH) ont par ailleurs aussi été associés à la survenue d'une PAN, de façon plus anecdotique.(46)

3. Atteinte cutanée :

Le purpura est la lésion cutanée la plus fréquente et reflète une atteinte des petits vaisseaux. Il s'agit de lésions similaires à celles retrouvées dans les vasculites d'hypersensibilité (purpura de Henoch-Schönlein, cryoglobulinémie mixte, maladie sérique) (Figures 53 , 60, 63). Le livedo peut être observé dans la PAN. Il revêt deux formes principales : livedoracemosa caractérisé par des marbrures, ou livedoreticularis avec un aspect en mailles de filet. (Figure 64).

Les nodules sous-cutanés sont moins fréquents, ils sont de petite taille, 0.5-2 cm, et prédominent aux membres. Des ulcérations et une gangrène d'un doigt ou d'un orteil peuvent survenir. Finalement, on peut également observer des lésions bulleuses ou vésiculeuses. (44)



Figure 63 : Purpura vasculaire



Figure 64 : Livedo racemosa

4. Atteinte extra cutanée :

Les patients atteints de périartérite noueuse (PAN) présentent des symptômes généraux, ainsi que des symptômes et signes en relation avec une atteinte spécifique d'organe.

–Syndrome général:

Une altération de l'état général, un amaigrissement prononcé, et la fièvre sont l'apanage d'environ deux tiers des PAN

- Myalgies diffuses et polyarthralgies
- Atteinte neurologique :

Peut toucher le système nerveux périphérique et/ou le système nerveux central. Une mononévrite multiple sensitivo-motrice est une des manifestations cliniques les plus fréquentes des patients présentant une PAN

– Atteinte rénale:

La PAN classique est associée à une néphropathie – de type vasculaire – responsable d'une insuffisance rénale de gravité variable.

– Atteinte gastro-intestinale:

Les manifestations gastro-intestinales sont fréquentes dans la PAN. Le symptôme le plus fréquent est la douleur abdominale .Une vasculite touchant le tractus digestif atteint souvent l'intestin grêle et peut être à l'origine d'une ischémie, d'un infarctus, d'une hémorragie digestive ou d'une perforation intestinale.

– Atteinte cardiaque:

Les lésions myocardiques sont essentiellement secondaire à une vasculite des artérioles coronaires, ou peuvent survenir indirectement par le biais d'une HTA.

– Orchite

Elle peut être uni- ou bilatérale et présente une association fréquente au virus de l'hépatite B (44)

5. Traitement :

En l'absence d'infection virale, le traitement est débuté par une corticothérapie à haute dose (1 mg/kg/jour, précédé parfois d'un ou plusieurs bolus de méthylprednisolone à la dose de 15 mg/kg/jour) associés aux immunosuppresseurs (Cyclophosphamide 1^{ere} intention)

Quand l'étiologie de la PAN est infectieuse, l'association corticoïdes-immunosuppresseurs stimule la réplication virale on utilise donc en association aux corticoïdes les antiviraux (vidarabine, interféron alpha, lamivudine) et échanges plasmatiques. (47)

VI. Maladie de Behçet :

1. Définition :

La maladie de Behçet est une vasculite multisystémique caractérisée principalement par des aphtes buccaux récidivants et des ulcères génitaux. La cause de la maladie de Behçet est inconnue. Des déclencheurs immunologiques (dont des déclencheurs auto-immuns) et viraux ou bactériens ont été évoqués et l'allèle *HLA-B51* est un facteur de risque majeur (48) d'autres atteintes sont possibles et sont regroupées dans les critères diagnostiques ci-dessous :

Tableau VII : Maladie de Behçet: critères diagnostiques de l'International Study Group for Behçet's Disease (49)

Critère majeur	Aphthose buccale récidivante: au moins 3 poussées sur une période de 1 an
Critères mineurs	<ul style="list-style-type: none"> - Aphthose génitale récidivante - Atteinte oculaire: uvéite antérieure ou postérieure, vascularite rétinienne - Manifestations cutanées: érythème noueux, pseudo-folliculite, lésions papulopustuleuses acnéiformes en dehors de la période pubertaire et en dehors de tout traitement corticoïde - Positivité de l'intradermo-réaction à l'eau
Diagnostic si critère majeur + 2 critères mineurs	

2. Epidémiologie :

La distribution géographique de la maladie de Behçet est particulière, puisqu'on la rencontre surtout le long de la Route de la Soie, entre l'Asie de l'Est et les pays du bassin méditerranéen. La Turquie est le pays avec la prévalence la plus élevée au monde avec 110-420 cas/100'000 habitants. La prévalence est de 13-20 cas/100'000 habitants dans des pays tels que le Japon, la Corée, la Chine, l'Iran et l'Arabie Saoudite, et de 1-2/100'000 en Angleterre et aux Etats-Unis (50)

3. Manifestations dermatologiques :

3.1. Aphtes :

L'aphtose n'ayant aucun caractère clinique distinctif par rapport aux autres aphtoses : Ulcérations multiples à l'emporte-pièce avec des bords surélevés et une base nécrotique un petit anneau rouge périphérique et fond « beurre frais ». Elles apparaissent au niveau buccale (lèvre et langue et palais) (Figures 65 et 66) et génital (vulve pénis scrotum) (Figure 67) généralement ces lésions sont très douloureuses.

3.2. Pseudo folliculites:

Elles sont caractérisées par des pustules non folliculaires stériles entourées d'un halo érythémateux, évoluant vers une croûte ou une ulcération. La phase initiale est papulovésiculeuse. Elles siègent préférentiellement sur le tronc les membres inférieurs, les fesses, le scrotum, mais peuvent se voir sur l'ensemble du tégument. (Figures 68,69 et 70)

3.3. Nodules dermo-hypodermiques :

Plusieurs types de nodules sont distingués à la fois sur des critères cliniques et évolutifs :

- Nodules à type d'érythème noueux : Lésions nodulaires profondes douloureuses se voient principalement au niveau des jambes et disparaissent en quelques jours, répondant rapidement aux traitements symptomatiques anti-inflammatoires. (Figure 71)
- Nodules liés aux phénomènes thrombotiques veineux que l'on distingue par leur caractère linéaire rouge sombre ou violacé, dur, d'évolution plus torpide en plusieurs semaines. (51)
- Dermo hypodermite chronique non liée à l'érythème noueux ni aux thrombose qui se manifeste généralement par un placard érythémato-squameux infiltré (Figure 72).

3.4. Lésions acnéiformes :

Ce sont des lésions papulo-pustuleuses et des nodules acnéiformes, ces lésions sont retenues dans les critères diagnostiques. Elles siègent sur le visage et la partie haute du tronc. (Figure 73)

3.5. Pathergie cutanée :

Le phénomène de pathergie cutanée est caractérisé par des lésions de pseudo-folliculite induites par un traumatisme superficiel (éraflure, intradermoréaction à des antigènes variés, prélèvement sanguin). (Figure 74) Ce phénomène est pris en compte dans les critères diagnostiques.

Autres lésions atypiques peuvent être rencontrées notamment :

Dermatoses neutrophiliques à type de syndrome de Sweet (52) et ulcérations cutanées de type pyodermagangrenosum (Figure 75) ; lésions vasculaires (livédo, ecchymoses spontanées, purpura infiltré, purpura acral, engelures)(52); érythème polymorphe (53); hidradénite neutrophilique eccrine chronique (54) ...



Figure 65 et 66 : Apathose linguale



Figure 67 : Aphthose génitale : multiples ulcérations à l'emporte-pièce laissant des cicatrices caractéristiques



Figures 68,69 et 70 : Pseudo-folliculites



Figure 71 : Erythème noueux dans le cadre d'une maladie de Behçet



Figure 72 : Dermo-hypodermite chronique



Figure 73 : Lésions acnéiformes



Figure 74 : Pathergie cutanée



Figure 75 : Ulcération douloureuse impliquant la totalité de l'appareil génital externe à fond rosâtre et bords irréguliers, polycycliques par endroits, non indurée et non malodorante. (Pyoderma gangrenosum)

4. Manifestations extra-cutanées :

4.1. Manifestations ophtalmologiques :

Les manifestations ophtalmologiques sont les plus fréquentes après les manifestations cutanéomuqueuses.

L'uvéite est présente dans 60 % des cas. Elle est le plus souvent totale. L'uvéite antérieure expose aux synéchies cristalliniennes et à l'hypertonie oculaire. L'uvéite postérieure est pratiquement constante en cas d'atteinte ophtalmologique. Des lésions des vaisseaux rétiniens sont souvent associées (périphlébite, péri artérite, thrombose) ; plus rarement une conjonctivite, une épisclérite, ou une kératite. (55)

4.2. Rhumatologiques :

Les manifestations rhumatologiques sont présentes dans 32 à 68 % des cas à type de monoarthrites ou d'oligoarthrites (genoux, coudes, poignets et chevilles) fugaces mais récidivantes n'entraînant pas habituellement de destruction ostéocartilagineuse. (56)

4.3. Vasculaires :

Les thromboses veineuses (superficielles ou profondes) sont notées dans 30 à 40 % des cas. Les manifestations artérielles sont possibles (3 à 5 % des cas) à type d'artérites inflammatoires, de thromboses ou d'anévrismes. (57)

4.4. Cardiaques :

Toutes les structures cardiaques peuvent être atteintes, provoquant alors un tableau de myocardite ou de péricardite ou d'endocardite avec valvulopathie (58)

Plus rarement on peut trouver des atteintes pleuro-pulmonaires à type de pleurésie, hémorragie alvéolaire et anévrisme pulmonaire, des atteintes neurologiques d'origine généralement vasculaire, des atteintes digestives, rénales et urologiques.

5. Traitement:

5.1. Atteintes cutanées :

– Colchicine :

Elle est proposée en première intention (1 à 2 mg/j) plus ou moins associée à l'aspirine (100 mg/j) (59). Elle est efficace également sur les atteintes articulaires. C'est un traitement généralement bien toléré au long cours.

– Thalidomide :

Elle est aussi efficace et mieux tolérée à la dose de 100 mg/j (60). Les aphtes buccaux guérissent en 4 semaines, les aphtes génitaux en 8 semaines. Les lésions à type d'érythème noueux peuvent être exacerbées pendant les 8 premières semaines de traitement.

– Disulone :

Dosé à 50 à 100 mg/j (61) L'efficacité semble voisine de celle de la thalidomide mais nécessite une surveillance hématologique en début de traitement. Les accidents d'hypersensibilité à la dapsone sont rares mais parfois sévères

5.2. Atteinte systémique :

La corticothérapie reste la pierre angulaire du traitement de la maladie de Behçet systémique. L'associations aux immunosuppresseurs est souvent nécessaire pour contrôler le taux de récives.



Chapitre III :
SARCOÏDOSE



I. Définition :

La sarcoïdose (maladie de Besnier, Boeck et Schaumann) est une inflammation granulomateuse chronique multi systémique d'origine inconnue qui peut toucher de nombreux organes : le poumon préférentiellement (localisation médiastinothoracique dans 90 % des cas) (62) mais aussi la peau, l'oeil puis la synoviale, l'os, le cœur, le rein ou le système nerveux central.

La lésion histopathologique élémentaire, bien que non pathognomonique, demeure le granulome épithélioïde et géantocellulaire sans nécrose caséuse. Son centre est constitué de cellules épithélioïdes abondantes groupées en amas et de cellules géantes multi nucléées contenant des inclusions cytoplasmiques. En périphérie, il existe une couronne lymphocytaire avec quelques monocytes et éosinophiles.

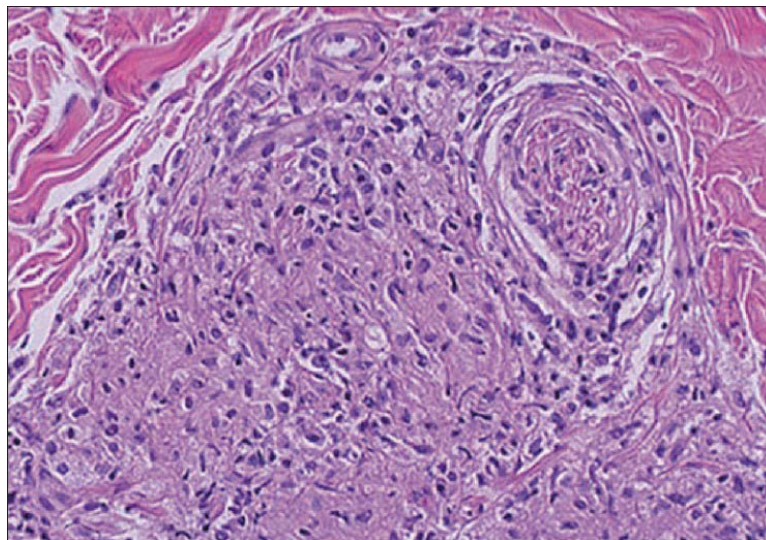


Figure 76 : Granulome épithélioïde et géantocellulaire (62)

II. Epidémiologie :

- Age de début 12 à 70 ans avec un pic moins de 40 ans
- Sexe : Incidence identique chez l'homme et la femme.
- Ethnie : Touche toutes les ethnies elle est légèrement plus fréquente chez les sujets noirs et les populations Scandinaves. La maladie peut avoir un trait familial. (63)

III. Manifestations dermatologiques :

1. L'érythème noueux :

L'érythème noueux est une hypodermite nodulaire, caractérisée par l'apparition brutale de nouures douloureuses principalement localisées sur les jambes. Les nouures sont des élevures fermes à la palpation, pleines, non fluctuantes, profondes, de surface érythémateuse ou de couleur normale. (Figures 77 et 78) Elles sont caractérisées histologiquement par une inflammation aiguë de la jonction dermo-hypodermique et des septums inter lobulaires de la graisse hypodermique, évoluant sans nécrose ni séquelles. L'aspect histologique est le même quelle que soit la cause de l'érythème noueux. Dans le cas de la sarcoïdose l'érythème noueux peut se présenter dans le cadre du Syndrome de Löfgren.

2. Lésions papuleuses ou sarcoïdes à petits nodules :

Très fréquentes, elles réalisent de petites élevures hémisphériques bien limitées de 2 à 5 mm de diamètre, de nombre variable (quelques-unes à plusieurs centaines). Elles sont roses jaunâtres initialement, violacées ou rouges brunâtres par la suite, fermes, infiltrées, enchâssées dans le derme, indolores, de surface lisse (Figure 79), lupoides à la vitropression, Il s'agit d'une teinte jaune de la lésion qui devient apparente lorsqu'on exerce une pression avec un objet transparent qui la vide de son contenu sanguin. Ces lésions sont isolées ou confluentes formant des plaques érythémateuses annulaires (Figure 80) ou lichénoïdes. L'évolution se fait progressivement en quelques semaines, après plusieurs poussées initiales, vers la stabilisation des lésions pendant des mois ou des années. Puis elles régressent en laissant parfois une cicatrice dépigmentée. L'ulcération est exceptionnelle.

3. Lésions nodulaires ou sarcoïdes à gros nodules :

Elles constituent la manifestation cutanée spécifique la plus fréquente. Il s'agit de nodules hémisphériques très saillants d'un à plusieurs centimètres de diamètre, violacés ou brunâtres, bien limités, fermes, indolores, de surface lisse, (Figures 81)lupoïdes à la vitropression. Ils sont peu nombreux (ne dépassant pas la dizaine), isolés ou confluents en lésions irrégulières circonscrites à centre déprimé (sarcoïdes annulaires), siégeant volontiers sur le visage (Figures 82 et 83).

4. Sarcoïdes en plaques :

Il s'agit de plaques tuméfiées, infiltrées, d'aspect serpiginieux, de couleur rouge brunâtre, mesurant plusieurs centimètres de diamètre et résultant de la confluence des sarcoïdes. (Figures 84 et 85). Elles apparaissent lupoïdes à la vitropression.

5. Le lupus pernio (lupus-engelures) :

C'est une forme particulière touchant avec prédilection les femmes. Elle est formée de larges nodules ou de plaques, infiltrés, bleu violacé, chroniques, localisés sur le visage (Figures 86 et 87) ou les extrémités avec déformation fréquente des ongles et des doigts. Son évolution est tenace et se fait vers une atrophie cicatricielle et pigmentée.

6. Sarcoïdes sur cicatrice ou « scarsaroidosis » :

Elles se développent au niveau de cicatrices, en général anciennes (20 ans d'évolution en moyenne) et quiescentes. Il s'agit de cicatrices post-traumatiques ou chirurgicales ou suite à d'autres lésions dermatologiques sarcoïdosiques ou non. Les cicatrices deviennent inflammatoires, augmentent de volume, s'infiltrent et s'indurent prenant une allure pseudo-chéloïdienne. (Figure 88)

De nombreuses autres lésions cutanées spécifiques sarcoïdiques ont été décrites, soulignant le polymorphisme de cette affection. Il est donc primordial d'avoir une vision générale et de prendre considération le contexte clinique et les données histologiques car l'atteinte cutanée peut être atypique ou trompeuse.

Les ulcérations peuvent être retrouvées (Figures 89 et 90) Elles peuvent se développer de novo ou compliquer secondairement des lésions spécifiques préexistantes.

La forme ichtyosiforme (Figure 91), associée ou non à l'érythrodermie (érythrodermie ichtyosiforme) (Figure 92) a été décrite.

L'atrophie cutanée (Figure 93) peut aussi être vue lors de la sarcoïdose. Ainsi que les formes psorasiformes (Figure 94) pseudo-tumorales (Figure 95) chalazodermiques, lichénoïdes, verruqueuses ... (64)



Figures 77 et 78: Erythème noueux : nouures inflammatoires indurées douloureuses localisées principalement sur les crêtes tibiales



Figure 79 : Sarcoidose à petits nodules



Figure 80: Lésions à petits nodules confluant en plaques avec un aspect lupoïde



Figure 81 : Sarcoidose à gros nodules



Figures 82 et 83 : Lésions granulomateuses confluent en des lésions d'aspect annulaires avec un aspect de cicatrisation centrale



Figure 84 : Lésions papuleuses brunâtres violacées confluentes formants des plaques irrégulières



Figure 85 : Sarcoïdose à gros nodules confluant en plaques irrégulière



Figures 86 et 87 : Lupus pernio : infiltration violacée chronique et indurée au niveau de la joue



Figure 88 : Sarcoidose sur cicatrice



Figure 89 : Forme ulcérée au niveau du nez



Figure 90 : Ulcérations multiples au niveau des membres inférieurs



Figures 91 et 92 : Erythrodermie sèche avec aspect ichthyosiforme



Figure 93 : Atrophie cutanée au niveau du tronc avec lac veineux sous cutanée visible



Figure 94 : Sarcoïdose psoriasiforme



Figure 95 : Sarcoïdose pseudo-tumorale

IV. Manifestations extra-cutanées :

Les manifestations systémiques de la sarcoïdose regroupent des signes non spécifiques observés chez un tiers des patients à type de fièvre, asthénie, malaise, perte de poids et des atteintes spécifiques d'organe (Tableau VIII) (65) (La fréquence des atteintes viscérales est très variable).

Tableau VIII : Les manifestations viscérales de la sarcoïdose (65)

	Localisations	Fréquence	Principales manifestations
	Poumons	> 90 %	Image thoracique normale Adénopathies médiastinales Atteinte parenchymateuse non fibrosante Atteinte fibro-emphysémateuse
	Ganglions	30 %	Adénopathies superficielles et/ou profondes
	Œil	20-30 %	Uvéites+++ Hypertrophie lacrymale et syndrome sec Nodules palpébraux et conjonctivaux Forme orbitaire et neuro-ophtalmique Vascularites
	Foie	20 %	Hépatomégalie, augmentation des phosphatases alcalines
	Glandes endocrines	17 %	Hypercalcémie Rarement diabète insipide, insuffisance antéhypophysaire
	Rate	10-25 %	Splénomégalie asymptomatique
	Reins	3-23 % 40 % (si ponction biopsie rénale faite)	Forme spécifique : néphropathie interstitielle chronique Formes secondaires : lithiase, néphrocalcinose Forme glomérulaire : glomérulite extramembraneuse
	Moelle	17 %	Anémie, leucopénie, thrombopénie
	Os	10-15 %	Dactylite sarcoïdique, autres atteintes plus rares
	Articulations	10 %	Polyarthrite aiguë non spécifique (Löfgren) Polyarthrite chronique spécifique, spondylodiscite, sacro-iliite
	Estomac	10 %	Épigastralgies, dyspepsie, syndrome sténosant
	Système nerveux	5-10 %	Nerfs crâniens (VII), polynévrite, convulsions
	Cœur	20-30 %	Myocarde : troubles du rythme, de conduction, insuffisance cardiaque congestive. Risque de syncope ou mort subite Péricardites, endocardites
	Glandes salivaires	5 %	Hyposialie
	Plevre	3 %	Pleurite, pneumothorax
	Muscles	Rare	Souvent asymptomatique

L'atteinte la plus commune est l'atteinte pulmonaire ; elle peut être classée en utilisant la radiographie standard (Figure 96) (66) ou la Tomodensitométrie en quatre stades

Stade I : adénopathies hilaires bilatérales et médiastinales isolées

Stade II : association d'adénopathies hilaires et médiastinales et d'une atteinte parenchymateuse pulmonaire

Stade III : atteinte parenchymateuse pulmonaire isolée

Stade IV : fibrose pulmonaire diffuse souvent à prédominance apicale

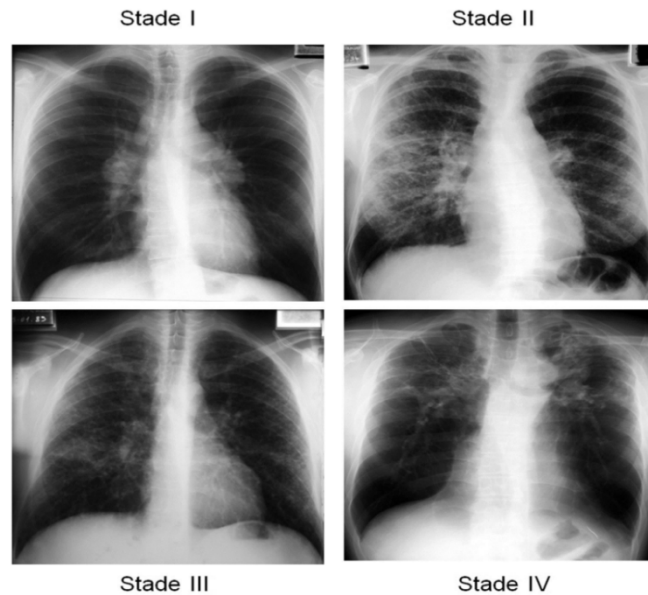


Figure 96 : Atteintes pulmonaires lors de la sarcoïdose (66)

V. Traitement :

- En cas d'érythème noueux, aucun traitement spécifique n'est nécessaire car son évolution est spontanément favorable.
- En cas de formes cutanées spécifiques minimales on pourra cependant recourir à un traitement local par corticothérapie topique, voire intralésionnelle. (67)
- En cas d'atteinte cutanée majeure et profuse, un traitement général s'impose d'emblée pour éviter l'évolution cicatricielle locale. Les APS seront proposés de première intention pendant une durée de 2 ans. En cas d'échec après 3 mois d'antipaludéens de synthèse, une corticothérapie générale est indiquée surtout en cas de préjudice esthétique majeur. (68)
- Le méthotrexate à faibles doses semble réduire le taux de récurrence
- Le thalidomide pourrait également constituer une alternative thérapeutique (69)
- Si l'atteinte cutanée est associée à une atteinte viscérale mettant en jeu le pronostic vital ou fonctionnel, la corticothérapie générale est indiquée de première intention remplacée ou associée aux immunosuppresseurs (méthotrexate, cyclophosphamide) en cas d'échec.



Chapitre IV :
MALADIES
INFLAMMATOIRES
CHRONIQUES
DE L'INTESTIN



I. Maladie de Crohn

1. Définition :

La maladie de Crohn (MC) est une affection inflammatoire d'étiologie inconnue, évoluant cliniquement de manière aiguë, subaiguë ou chronique, pouvant intéresser la totalité du tube digestif, de la bouche à l'anus mais prédominant au niveau de l'intestin. La MC est caractérisée histologiquement par Granulome sarcoïdosiqseudotuberculeux non caséifié, spécifique de la maladie mais non pathognomonique.

2. Epidémiologie :

L'augmentation de l'incidence de la maladie semble avoir atteint un plateau et se situe maintenant entre 1,3 et 5,3/100 000 habitants.

Le ratio hommes/femmes atteints de MC est d'environ 1

La maladie de Crohn apparaît le plus souvent à l'adolescence et chez le jeune adulte, entre 15 et 25 ans. Un certain nombre d'études ont découvert un deuxième pic d'incidence entre 50 et 80 ans. (72)

3. Manifestations extra-cutanées :

Cette affection est caractérisée :

- Par sa survenue chez l'adulte jeune
- Cliniquement par des signes digestifs associés ou non à des manifestations systémiques
- ❖ Signes digestifs :

La diarrhée est le symptôme le plus caractéristique ; elle est faite de selles fécales, parfois hydriques, rarement hémorragiques, en nombre variable, diurnes et nocturnes. Les douleurs

intéressent le quadrant inférieur droit de l'abdomen : ce sont des coliques ou des crampes, d'intensité et d'horaire variables souvent post prandiales ; elles précèdent parfois l'émission de la selle qui les calme plus ou moins complètement. Les nausées sont fréquentes : les vomissements accompagnent volontiers les crises douloureuses. L'hémorragie digestive extériorisée par voie basse à type de méléna ou de rectorragies est peu fréquente. Un syndrome d'obstruction intestinale intermittente (syndrome de Koenig) peut compléter le tableau (70)

❖ Signes extra- digestifs :

- Manifestations articulaires (arthralgies simples ou arthrites).
- Manifestations oculaires : Episclérite, iritis, kératite voire même uvéite antérieure.(71)
- Anatomiquement : par des lésions qui peuvent toucher la totalité de la paroi digestive, réalisant une inflammation transmurale remarquable par :
 - Une distribution générale asymétrique et discontinue des lésions avec des espaces de muqueuse saine alternant avec des zones pathologiques
 - Une grande fréquence des atteintes iléales et coliques
 - Des lésions anales caractéristiques et particulières
 - La fréquence de fistulisation interne ou externe et une tendance à la sténose

-Sur le plan évolutif la maladie est caractérisé par :

- Une réponse souvent insuffisante au traitement médical qui explique
- La fréquence des gestes chirurgicaux
- La tendance à la récurrence postopératoire qui est quasi constante

L'histopathologie est caractéristique mais non pathognomonique : elle objective les lésions suivantes :

- Infiltrat inflammatoire dense débordant largement la muqueuse, composé de plasmocytes, de lymphocytes et d'éosinophiles parfois regroupés en amas réalisant de véritables nodules lymphoïdes disposés au hasard.
- Microfissures ou fissures plus profondes et un œdème de la sous muqueuse (70).

II. Rectocolite hémorragique :

1. Définition :

La colite ulcéreuse (CU) ou RCH est une maladie inflammatoire chronique intestinale (MICI) continue du côlon, habituellement sans granulome à la biopsie, observée principalement dans les pays développés. Elle affecte le rectum et de manière continue le côlon, et se caractérise par une évolution récidivante. (73)

2. Epidémiologie :

La RCH a une prévalence estimée à 1 sur 1 500 personnes avec une incidence annuelle de 6 à 8 nouveaux cas pour 100 000 habitants.

La RCH peut survenir à tout âge, mais elle se déclare généralement chez les adultes jeunes, entre 15 et 35 ans. Elle touche aussi bien les hommes que les femmes, avec une légère prédominance masculine : Sexe ratio 0.8. (74)

3. Manifestations extra-cutanées :

Les symptômes de la RCH dépendent de l'étendue et de la gravité de la maladie :

- La diarrhée sanglante, les saignements rectaux, le ténesme, l'incontinence fécale, la défécation nocturne, les douleurs une colite sévère
- Les selles molles > 6 semaines différencient la RCH extensive des diarrhées infectieuses.
- La proctite (ou rectite) des saignements rectaux, un ténesme, et parfois une constipation sévère

D'autres manifestations extra digestives sont rencontrées lors de la RCH :

- Arthropathie périphérique

- Arthropathie axiale
- Maladie osseuse métabolique : Ostéoporose
- Manifestations oculaires (similaires aux atteintes de Crohn)
- Maladie hépato biliaire : Cholangite sclérosante primitive (73)

III. Manifestations cutanées des MICI :

Les manifestations cutanéomuqueuses sont plus nombreuses au cours de la Maladie de Crohn que la rectocolite hémorragique.

On peut différencier deux types d'atteintes :

1. Les dermatoses réactionnelles :

1-Erythème noueux (Figures 97 et 98)

2-Les dermatoses neutrophiliques :

*Pyodermangangrenosum : Le pyodermangangrenosum est une nécrose cutanée chronique, neutrophile et progressive d'étiologie inconnue souvent associée à une maladie systémique. Le pyodermangangrenosum débute comme une papule érythémateuse inflammée, une pustule ou un nodule, puis s'ulcère et s'étend rapidement, développe une ulcération nécrotique tuméfiée et un bord surélevé violacé. (Figures 99 et 100)

*Syndrome de Sweet qui se manifeste par des lésions érythémateuses douloureuses à la pression (papules, vésicules, pustules et plaques) confluentes et œdématisées localisées principalement au niveau visage, du cou et des bras, parfois aussi au niveau des jambes, de la bouche, plus rarement au niveau génital. (Figure 101),

- Abscesses aseptiques pustuleuses à IGA etc ...

3-La Pyo stomatite-pyodermite végétante, est une lésion relativement spécifique des MICI. L'aspect typique est celui de pustules donnant l'apparence de « traces d'escargots » disposées sur les gencives, la face interne des joues, les lèvres et le palais. Ce sont des lésions indolores facilement rompues.(Figure 102)

2. Les lésions granulomateuses spécifiques de la maladie de Crohn :

Elles sont définies par la présence du granulome géantocellulaire sans nécrose caséuse.

On trouve des lésions ano-périnéales et génitales avec des aspects très variés ; notamment des formes végétantes pseudo-tumorales à types de marisques (Figure 103) œdémateuse, ulcérations linéaire et profondes en coup de coup de couteau (Figure 104), abcès se compliquant de fistules anales ou périnéales ou recto vaginales.



Figures 97 et 98 : Erythèmes noueux au niveau des deux membres inférieurs



Figures 99 et 100 : Pyodermagangrenosum au stade ulcéré



Figure 101:Syndrome de Sweet



Figure 102 : Pustules avec aspect végétant au niveau des lèvres décrivant l'aspect typique de pyostomatite



Figure 103 : Lésions végétantes pseudo-tumorales à type de marisques oedémateuses



Figure 104 : Ulcérations périnéales et péri anales avec un aspect symétrique en coup de couteau avec des ulcérations satellites multiples



Chapitre V :
PROTEINOPATHIES



I. Amylose systémique:

1. Définition :

Les amyloses sont des pathologies rares liées au dépôt dans différents organes de substance amyloïde constituée de fibrilles ayant une structure particulière faites de feuilles plissés. Les mécanismes conduisant à la formation des fibrilles amyloïdes sont variables :

- Mutation du gène de certaines protéines dans les amyloses héréditaires ;
- Augmentation du taux de la protéine sérique amyloïde A du fait d'une inflammation chronique dans les amyloses AA ;
- Synthèse d'une chaîne légère monoclonale d'immunoglobuline capable de former des fibrilles dans les amyloses AL.

L'augmentation progressive de ces dépôts va perturber le fonctionnement normal des organes touchés, donnant, suivant les cas, une cardiopathie restrictive, un syndrome néphrotique, une atteinte digestive, hépatique, neurologique, articulaire, musculaire ou cutanée.

La classification des amyloses repose sur la nature biochimique de la protéine amyloïde impliquée dans la formation des dépôts. Une vingtaine de protéines peuvent former des fibrilles amyloïdes (Fibrinogène, apo A1 ...). (75)

Tableau IX : Classification des amyloses (75)

Type d'amylose	Amylose AL	Amylose à transthyréline		Amylose AA
		Héréditaire	Sénile	
Dépôts	Chaînes légères d'Ig(Kappa ou Lambda)	Transthyréline mutée	Transthyréline sauvage	Protéine inflammatoire
Source	Moelle osseuse	Foie	Foie	Protéine inflammatoire
Organes atteints	Cœur, rein, foie, système nerveux	Système nerveux périphérique, cœur	Cœur	Rein, Foie

Il est indispensable de disposer d'une preuve histologique de la présence de dépôts amyloïdes.

Elle peut être obtenue par la biopsie d'un organe atteint (rein, cœur, foie, tube digestif) ou, du fait de la dissémination habituelle des dépôts, par une biopsie de la graisse sous-cutanée ou des glandes salivaires accessoires, plus simples à réaliser et ayant une bonne rentabilité diagnostic.

Le diagnostic est établi par la mise en évidence de dépôts colorés par le rouge Congo, avec biréfringence jaune-vert en lumière polarisée, cette caractéristique étant indispensable pour affirmer l'amylose

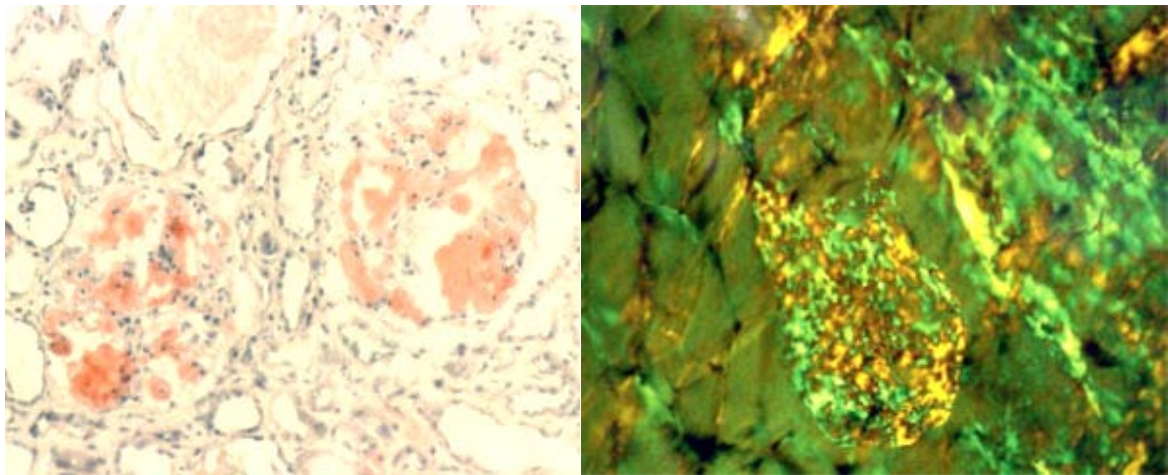


Figure 105 :Biopsie rénale : dépôts amyloïdes diffus avec biréfringence jaune-vert en lumière polarisée. (75)

2. Epidémiologie :

L'amylose AL systémique est une pathologie rare dont l'incidence est estimée entre six et dix cas par million d'habitants et par an.

L'amylose AA reste prédominante dans les pays en voie de développement, le plus souvent associée à des maladies infectieuses chroniques. L'amylose par dépôts de transthyrétine (ATTR) mutée est la plus fréquente des amyloses héréditaires. L'amylose sénile par dépôts de

transthyrétine non mutée, responsable d'une atteinte cardiaque souvent associée à un syndrome du canal carpien, chez les hommes âgés, est de plus en plus fréquemment diagnostiquée. (76)

3. Manifestations cutanées :

3.1. Amylose systémique :

Les signes cutanés et muqueux sont présents dans 29 à 40 % des cas (77).

- La macroglossie est la manifestation clinique la plus évocatrice, présente en moyenne dans 20 % des cas.
- Le purpura décrit chez 15 % des patients. Il touche avec prédilection les paupières, les faces latérales du cou mais également les aisselles, l'ombilic, la région orale et anogénitale. Il peut se disposer sous une forme striée linéaire ou se révéler sous la forme d'ecchymose.
- Des papules, des nodules, des plaques lisses, brillantes, d'aspect cireux parfois hémorragique constituent également des signes fréquents d'amylose AL et traduisent des dépôts amyloïdes du derme papillaire (Figure 106) L'atteinte de la région anogénitale peut mimer des condylomes et entraîne souvent un diagnostic tardif.
- Des lésions bulleuses parfois hémorragiques associées à une fragilité cutanée ont également été décrites (78). L'atteinte des phanères au cours de l'amylose peut être trompeuse. Une alopécie diffuse ou localisée liée à une infiltration du cuir chevelu avec un aspect de cutis verticisgyrata peut être présent. (79)



Figure 106:Amylose papuleuse au niveau des deux jambes

3.2. Amylose cutanée isolée :

Elles se différencient nettement de l'amylose systémique tant sur le plan clinique où l'atteinte cutanée est exclusive, qu'étiopathogénique où l'origine de la substance amyloïde semble être dermo-épidermique. Ces amyloses sont dues à des dépôts dermiques fibrillaires de certaines cytokératines (80). Il existe deux formes communément décrites :

a. Amylose papuleuse :

Aussi appelée lichen amyloïde. Elle se présente sous l'aspect de lésions papuleuses, de couleur chair ou brune, d'aspect sale, lisse ou hyperkératosique extrêmement prurigineuses siégeant électivement aux faces antérieures des jambes (Figure 107) et pouvant s'étendre aux mollets et au dos des pieds de façon plus ou moins symétrique. Des ulcérations sont décrites. (80)

b. Amylose maculeuse :

Elle se traduit par des plages prurigineuses brunâtres sur le tronc et les membres, avec une prédominance au niveau du dos. La lésion élémentaire est une macule hyperpigmentée de 2 à 3 mm de diamètre de couleur brun ou gris-noir, un peu brillante. Les lésions adoptent le plus souvent un caractère symétrique. L'évolution est chronique sur plusieurs années.



Figure 107 : Lichen amyloïde au niveau de la jambe avec lésions de grattage

4. Manifestations extra-cutanées :

Les symptômes initiaux associent de façon quasi constante une asthénie et un amaigrissement mais parfois également des paresthésies, des œdèmes, une dyspnée, une syncope par hypotension orthostatique.

- L'atteinte rénale (un tiers des cas) est marquée par le risque de protéinurie, de syndrome néphrotique et d'insuffisance rénale sans hypertension.
- L'atteinte cardiaque (un tiers des cas) est liée à une infiltration myocardique avec un risque d'insuffisance cardiaque congestive, d'angine de poitrine ou d'infarctus, de troubles du rythme.

- Les manifestations neurologiques sont fréquentes : syndrome du canal carpien (25 %), neuropathie périphérique sensitivo-motrice ou autonome
- Une hépatomégalie et une splénomégalie sont notés dans respectivement 50 et 10 % des cas.
- L'infiltration amyloïdienne du tube digestif peut être responsable d'une hémorragie digestive ou d'un syndrome de malabsorption.
- Des anomalies de l'hémostase de mécanismes divers peuvent être responsables d'un syndrome hémorragique dans 25 à 40 % des cas. D'autres localisations viscérales (pulmonaire, thyroïdienne, surrénalienne, vésicale, oculaire...) sont plus rarement rapportées. (76)

5. Traitement :

5.1. Amylose systémique :

Il n'y a pas de véritables traitements pour les Amyloses systémiques primitives la prise en charge repose en effet sur le traitement symptomatique

Pour les Amyloses systémiques secondaires AL Le traitement fait appel à une chimiothérapie classique type Melphalan-Dexaméthasone ou des thérapies ciblées.

5.2. Amylose cutanée :

Les dermocorticoïdes de classe 1 sous pansements occlusifs constituent le traitement de première intention, mais il existe souvent une rechute à leur arrêt. Les antihistaminiques sont souvent associés afin de diminuer l'intensité du prurit. L'association du diméthylsulfoxyde (DMSO) aux dermocorticoïdes sous occlusion peut potentialiser l'action de ces derniers. L'acide trichloracétique à 33 % en une application quotidienne permet une régression de la symptomatologie (80).

Les UVB constituent une alternative thérapeutique.

L'acitrétine peut aussi être efficace dans l'amylose cutanée isolée (81).



Chapitre VI :
MALADIES
AUTO INFLAMMATOIRES



I. Maladie de Still de l'adulte

1. Définition :

La maladie de Still de l'adulte (MSA) est une affection inflammatoire systémique rare, touchant préférentiellement les jeunes adultes. Elle se manifeste typiquement par des pics fébriles, des arthrites, une éruption cutanée évanescence, des maux de gorge et des adénopathies. On retrouve fréquemment une leucocytose avec neutrophilie, une ferritine très élevée et une perturbation des tests hépatiques. (82)

Le diagnostic de la maladie de Still de l'adulte repose sur les critères suivants :

Tableau X : Critère diagnostic de la MSA (83)

Yamaguchi et coll. ¹	Cush et coll. ²	Fautrel et coll. ³
Sensibilité 93,5-96,2% Spécificité 92,1%	Sensibilité 84%	Sensibilité 80,6% Spécificité 98,5%
Critères majeurs	Critères majeurs (2 points)	Critères majeurs
Fièvre $\geq 39^{\circ}\text{C}$, ≥ 1 semaine	Fièvre quotidienne $> 39^{\circ}\text{C}$	Pics fébriles $\geq 39^{\circ}\text{C}$
Arthralgies ≥ 2 semaines		Arthralgies
Eruption cutanée typique	Eruption cutanée évanescence	Erythème transitoire
Lc $\geq 10\,000/\text{mm}^3$, avec $\geq 80\%$ de PMN	Lc $> 12\,000/\text{mm}^3$ et VS > 40 mm/h	PMN $\geq 80\%$
	Absence d'ANA et de FR	
	Ankylose carpienne	
		Ferritine glycosylée $\leq 20\%$
		Maux de gorge
Critères mineurs	Critères mineurs (1 point)	Critères mineurs
Maux de gorge	Maux de gorge (prodromiques)	
Adénopathies significatives et/ou splénomégalie	Atteinte du système réticulo-endothélial ou perturbation des tests hépatiques	
Perturbation des tests hépatiques		
Absence d'ANA et de FR		
	Sérosite	
	Ankylose cervicale ou tarsienne	
	Début symptômes < 35 ans	
	Arthrite	
		Rash maculopapuleux
		Lc $\geq 10\,000/\text{mm}^3$
Critères d'exclusion		
Infections (sepsis, mononucléose, etc.)		
Néoplasies (lymphoma, etc.)		
Maladies systémiques (PR, LES, vasculites systémiques, etc.)		
Diagnostic	Diagnostic	Diagnostic
5 critères, dont au moins 2 majeurs et 0 critères d'exclusion	MSA probable : 10 points sur une observation de 12 semaines	4 critères majeurs, ou 3 critères majeurs et 2 mineurs
	MSA certaine : 10 points sur une observation de 6 mois	

Lc = Leucocytes; VS = Vitesse de sédimentation; PMN = Polymorphonucléaires sanguins; ANA = Anticorps antinucléaires; FR = Facteurs rhumatoïdes; LES = Lupus érythémateux systémique; PR = Polyarthrite rhumatoïde.

¹ Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T, et al. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. J Rheumatol 1992;19:424-30.

² Cush JJ, Medsger TA, Christy WC, et al. Adult-onset Still's disease. Clinical course and outcome. Arthritis Rheum 1987;30:186-94.

³ Fautrel B, Zing E, Golmard JL, et al. Proposal for a new set of classification criteria for adult-onset still disease. Medicine (Baltimore) 2002;81:194-200.

2. Epidémiologie :

L'épidémiologie de la maladie de Still de l'adulte n'est toujours pas bien élucidée vu les difficultés rencontrées lors du diagnostic.

L'incidence est estimée à 0.16 / 100,000 avec une prédominance féminine avec un ratio de 3 :2.

Cette pathologie touche généralement le jeune adulte avec une fourchette prédominante entre 17 et 42 ans. (84)

3. Manifestations cutanées :

- Le rash cutané de la MSA qui accompagne le plus souvent l'état fébrile est fugace, de couleur rosée-saumon et touche préférentiellement le tronc et les extrémités proximales. L'éruption est maculeuse ou maculopapuleuse (Figures 108, 109 et 110) et peut être prurigineuse. Des formes avec aspect flagellé peuvent être rencontrées.

De nombreuses atteintes cutanées atypiques ont été rapportées :

- La forme à type de plaques pigmentées fixes touche majoritairement le patient d'origine asiatique et se caractérise par des plaques persistantes pigmentées rouge foncé ou marron, squameuses ou croûteuses, d'allure lichénienne, disposées sur l'extrémité céphalique, le tronc et les surfaces d'extension des extrémités (85). Elles coexistent le plus souvent avec des lésions cutanées évanescents typiques.
- Des atteintes vésiculo-pustuleuses, acnéiforme, à type de syndrome de Sweet, de mucinose cutanée diffuse avec infiltration cutanée en « peau d'orange » ont également été décrites (86,87)



Figures 108,109 et 110 : Eruption maculo-papuleuse rose saumonée prurigineuse au niveau du dos et des deux épaules

4. Manifestations extra-cutanées :

Les patients se présentent classiquement avec une triade comprenant un état fébrile, une éruption cutanée évanescente et des symptômes articulaires. Cette triade n'est cependant pas constante et chez certains patients les symptômes peuvent apparaître de manière séquentielle. Les manifestations cliniques typiques sont détaillées ci-après par ordre de fréquence.

4.1. Fièvre

Elle est pratiquement toujours présente. On assiste typiquement à des pics fébriles dépassant 39° C qui surviennent en fin d'après-midi avec défervescence spontanée. Certains patients présentent deux pics fébriles journaliers. Ces caractéristiques ont un intérêt diagnostique.

4.2. Arthrites

La MSA débute souvent avec un tableau d'oligoarthrite. Les articulations préférentiellement touchées sont les genoux, poignets et chevilles. L'atteinte articulaire peut évoluer en polyarthrite par la suite. La forme articulaire chronique peut s'accompagner d'ankyloses et de destructions articulaires.

4.3. Maux de gorge

L'odynophagie dans le contexte fébrile contribue souvent à égarer le praticien. Le fond de gorge est normal ou ne montre qu'une pharyngite non exsudative.

4.4. Myalgies

Elles peuvent être sévères et invalidantes, confinant les patients au lit. Elles prédominent souvent dans les régions cervicales et lombaires et aux racines des membres. Les enzymes musculaires sont rarement élevées. EMG et biopsie musculaire sont souvent peu contributives. (88)

4.5. Adénopathies

Plus de la moitié des patients présente des adénopathies, souvent de localisation cervicale.

On retrouve fréquemment une splénomégalie modérée et dans un tiers des cas une hépatomégalie.

D'autres atteintes moins fréquents sont aussi décrite :

L'atteinte des séreuses fait partie des manifestations cliniques moins fréquentes. Les organes plus rarement atteints sont le muscle cardiaque, le parenchyme pulmonaire, les reins, le tube digestif ainsi que le système nerveux central et périphérique. (89)

5. Traitement :

Le traitement de la Maladie de Still de l'adulte repose sur la corticothérapie par voix générale et le méthotrexate en première intention, associées généralement à l'aspirine à dose anti inflammatoire.

D'autres thérapies de 2^{ème} ligne sont recommandées : Anti TNF alpha, Azathioprine, Ciclosporine, Cyclophosphamide et IG intra IV. (90)



CONCLUSION



La dermatologie et la médecine interne sont deux des plus complexes et vastes spécialités médicales, l'intersection entre les deux est une discipline à part entière.

A travers ce travail, nous avons essayé de présenter les grandes lignes ,en terme de, manifestations cutanées des maladies de système. Celles-ci peuvent être spécifiques et très évocatrices de certaines affections systémiques comme le LES, la Sarcoïdose, la dermatomyosite et la sclérodermie. Il est donc primordial d'avoir une bonne maîtrise des lésions dermatologiques des maladies systémiques, afin de retenir les bons diagnostics, d'assurer un bon suivi et par conséquent une bonne prise en charge.

Cet atlas a pour but d'aborder ce sujet complexe d'une manière simple et concrète , en insistant sur les atteintes dermatologiques les plus fréquentes et les plus spécifiques grâce à une iconographie colligée au service de dermatologie du CHU MOHAMED VI à Marrakech.

Nous espérons que ce livre trouvera son utilité chez le dermatologue, l'interniste, le généraliste, le résident, l'interne et l'étudiant.



RESUMES



Résumé :

Les maladies systémiques sont fréquemment associées à des atteintes cutanées. Celle-ci peuvent être spécifiques voir révélatrices de ces pathologies.

Le but de ce travail est d'explorer, classer et illustrer ces différentes manifestations en utilisant des photographies de cas colligés au CHU de Mohammed VI à Marrakech.

Cet atlas est un outil pédagogique pratique qui aborde de manière simple les grandes lignes définissant les maladies de système, classées en plusieurs chapitres : Connectivites, Vascularites, Sarcoïdose, Maladies inflammatoires chroniques intestinales, Protéinopathies, Maladies auto-inflammatoires. Tout en s'attardant principalement sur la description de la sémiologie clinique dermatologique.

Au total c'est un outil pédagogique, dédié au médecins généralistes, dermatologues et internistes ; visant à illustrer les différentes atteintes dermatologiques des maladies systémiques.

Summary :

Systemic diseases are frequently associated with skin disorders. These can, at times, be specific or revealing of these pathologies.

The purpose of this work is to explore, classify and illustrate these different manifestations using photographic data collected at the University Hospital of Mohammed VI in Marrakech.

This atlas is an educational and practical tool that addresses, in a simple way, the main defining traits of systemic diseases, classified into several chapters: Connective tissue disease, Vasculitis, Sarcoidosis, Inflammatory bowel disease, Autoinflammatory diseases. While focusing mainly on the description of dermatological semiology.

All in all, it is an educational tool, dedicated to general practitioners, dermatologists and internists. Aiming to illustrate the different dermatological manifestations of systemic diseases.

ملخص

كثيرا ما ترتبط الأمراض الجهازية بأعراض جلدية التي قد تكون سببا في تشخيصها. الهدف من هذه الأطروحة هو تصنيف وتوضيح هذه الأعراض الجلدية بالإستعانة بصور للمرضى تم التقاطها في قسم الأمراض الجلدية بمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش. حدا الأطلس هو أداة تعليمية وعملية تتناول بطريقة بسيطة الخطوط الرئيسية التي تحدد الأمراض الجهازية، مع التركيز بشكل أساسي على توصيف علم الأمراض الجلدية السريرية. بصفة عامة، إنه أداة بيداغوجية موجهة للأطباء العامين وأطباء الأمراض الجلدية وأطباء الأمراض الباطنية، بهدف توضيح الأعراض الجلدية المتعددة للأمراض الجهازية.



BIBLIOGRAPHIE



1. **Moyal-Barracco M, Debarre J-M, Petit A, Haddad L, Martin L, Penso-Assathiany D.**
La photographie en dermatologie. Questions éthiques. Ann DermatolVenereol.août2017;144(8-9):558-66.
2. **Norman G, Young M, Brooks L.**
Non-analytical models of clinical reasoning: the role of experience. Med Educ. 14 nov 2007;41(12):1140-5
3. **A. Mathian L. Arnaud Z.Amoura**
Physiopathologie du lupus systémique : le point en 2014La Revue de Médecine Interne 2014 ; 35 (8) : 503-511
4. **Martin Aringer 1, Karen Costenbader 2, David Daikh 3, Ralph Brinks 4, Marta Mosca 5, Rosalind Ramsey-Goldman 6 et al.**
2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus Ann Rheum Dis2019 Sep;78(9):1151-1159
5. **L. Arnaud**
Épidémiologie du lupus systémique : des approches traditionnelles aux méga-données 2022 206(1) ;17-22
6. **Michelle Petri, Ana-Maria Orbai,,Graciela S. Alarcón, Caroline Gordon, Joan T. Merrill, et al.**
Derivation and Validation of Systemic Lupus International Collaborating Clinics Classification Criteria for Systemic Lupus ErythematosusArthritis Rheum. 2012 Aug; 64(8): 2677-2686.
7. **Iman Hadj et Fatima Zahra Mernissi**
Lupus bulleux généralisé: présentation initiale rare du lupus érythémateux systémique PAMJ 2013 Oct 16;16:56
8. **Kraus A.**
Eythromyalgia in a patient with systemic lupus erythematosus treated with clonazepam. J Rheumatol1990 ; 17:120-122.
9. **Francès C, Niang S, Laffitte E et al.**
Dermatologic manifestations of the antiphospholipid syndrome: Two hundred consecutive cases. Arthritis Rheum2005 ; 52:1785-1793

10. **Grossberg EB, Scherschun L, Fivenson DP.**
Ulcerating plantar keratoderma in association with systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2001;10:650
11. **Manzil S, Urbach AH, McCune AB et al.**
Systemic lupus erythematosus in a boy with chronic granulomatous disease : case report and review of the literature. *ArthritisRheum* 1991 ; 34:101–105.
12. **E.HachullaD.Launay**
Sclérodémie systémique2005; 2 (5): 479–500
13. **Frank van den Hoogen, Dinesh Khanna, Jaap Fransen, Sindhu R Johnson, Murray Baron, Alan Tyndall**2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American College of Rheumatology/European League against Rheumatism collaborative initiative 2013 Nov;65(11):2737–47
14. **Julie Magnant, Elisabeth Diot**
Les Sclérodémies
2006, La presse médicale 35(12):1894–1901
15. **Pope JE.**
The diagnosis and treatment of Raynaud's phenomenon: a practical approach. *Drugs*2007;67(4):5 17–25.
16. **R. Ikhlek, S. Amal**
Sclérodémie systémique : à propos de 28 cas, services de Dermatologie et de Médecine Interne2011 ; FMPM Thèse n° 88
17. **G. Bussone, L.–H. Noël, L. Mouthon**
Manifestations rénales de la sclérodémie systémique2009 ; EMC Néphrologie 18–055–C–10
18. **R.Klil.ChaabeneM.KechidaS.HammamiM.Jguiriml.Khochtali**
Atteinte pulmonaire au cours de la sclérodémie systémiqueRevue des Maladies Respiratoires2018 ; 35 : 119
19. **Isabelle Marie**
Mise au point – Atteinte digestive au cours de la sclérodémie systémique.
La presse médicale2006 ; 35, 12–C2 :1952–1965

20. **Yannick Allanore, André Kahan**
Mise au point – Atteinte cardiaque de la sclérodémie systémique La presse médicale
2006 ; 35, 12-C2 : 1938-1942

21. **Zachariae H, Halkier-Sorensen L, Bjerring P, Heickendorff L.**
Treatment of ischaemic ulcers and prevention of gangrene with intravenous iloprost in systemic sclerosis. ActaDermVenereol (Stockh) 1996 ; 76:236-238

22. **B. Lioger**
Dermatomyosite 2019 EMC Dermatologie ; [98-500-A-10]

23. **Bohan et al**
Bohan and Peter criteria for the diagnosis of DM Medicine 1977;56:255

24. **Cheeti A, Brent LH, Panginikkod S.**
Autoimmune Myopathies. [Updated 2022 Jun 21]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-

25. **Solans R, Cortes J, Selva A et al.**
Panniculitis :
A cutaneous manifestation of dermatomyositis. J Am Acad Dermatol 2002 ; 46(Suppl): S148-50

26. **L E Shulman**
Diffuse fasciitis with hypergammaglobulinemia and eosinophilia: a new syndrome?
J Rheumatol 1984 Oct;11(5):569-70

27. **S Lakhanpal 1, W W Ginsburg, C J Michet, J A Doyle,**
S B Moore Eosinophilic fasciitis: clinical spectrum and therapeutic response in 52 cases
SeminArthritisRheum 1988 May;17(4):221-31

28. **David Lebeaux, Camille Francès, Stéphane Barete, Bertrand Wechsler,**
Odile Dubourg Eosinophilic fasciitis (Shulman disease): new insights into the therapeutic management from a series of 34 patients Rheumatology, 2012 51(3) : 557-561

29. **D.Sène**
Fasciite à éosinophiles (maladie de Shulman) : mise au point diagnostique et thérapeutique La Revue de Médecine Interne 2015 ;36(11) : 738-745

30. **S. Lakhanpal, W.W. Ginsburg, C.J. Michet, J.A. Doyle, S.B.**
MooreEosinophilic fasciitis: clinical spectrum and therapeutic response in 52 cases
SeminArthritisRheum, 17 (1988), pp. 221–231
31. **L. Guillevin et al.**
Systemic necrotizing vasculitides: classifications and therapeutic strategies La revue de
médecine interne
24 (2003) 172–182
32. **É.PilleboutJ.Verine**
Purpura rhumatoïde de l'adulteLa Revue de Médecine Interne 2014 ;35(6) : 372–381
33. **Watts RA, Lane S, Scott DG.**
What is known about the epidemiology of the vasculitides?Rheumatol 2005;19(2):191–
207
34. **Olfa Berriche ,Yosra Cherif**
Purpura rhumatoïde du sujet âgé et infection à Hélicobacter Pylori : à propos d'un cas
Researchfr2014;1:915
35. **Rieu P, Noel LH.**
Henoch–Schonlein nephritis in children and adults. Morphological features and
clinicopathological correlations.Ann Med Interne (Paris) 1999;150(2):151–9
36. **Garcia–Porrua C, Calvino MC, Llorca J, Couselo JM, Gonzalez–Gay MA.**
Henoch–Schonlein purpura in children and adults: clinical differences in a defined
population.SeminArthritisRheum2002;32(3):149–56
37. **Rostoker G.**
Schonlein–Henoch purpura in children and adults : diagnosis, pathophysiology and
management.BioDrugs 2001 ; 15:99–138.
38. **Michael E Lindquist , Mark D Hicar**
B Cells and Antibodies in Kawasaki DiseaseInt J Mol Sci 2019 Apr 13;20(8):1834
39. **Sabrina Bressieux–Degueldre Damien Schaffner Michael Hofer Nicole Sekarski Federica
Vanoni**
Maladie de Kawasaki: mise à jour2018 Pédiatrie 594 : 1660–9379

40. **Nobuko Makino, Yosikazu Nakamura, Mayumi Yashiro, Takashi Sano, Ryusuke Ae, Koki Kosami,**
Takao Kojo Epidemiological observations of Kawasaki disease in Japan, 2013–2014
Pediatr Int 2018 Jun ;60(6) :581–587
41. **Jane W. Newbur, Masato Takahashi, Jane C.**
Burns Kawasaki Disease *Journal of the American College of Cardiology*, 2016 ;67(31) :
2563
42. **Desbois AC, Cacoub P, Saadoun D.**
Les cryoglobulinémies. *Revue du Rhumatisme*. 2019;86(3):241-8. 43.
43. **Jenish Bhandari; Mashal Awais; Narothama R. Aeddula.**
Cryoglobulinemia [Updated 2022 Aug 10]. In: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022
44. **De Virgilio A, Greco A, Magliulo G, Gallo A, Ruoppolo G, Conte M, et al.**
Polyarteritis nodosa: A contemporary overview. *Autoimmunity Reviews*. 1 juin
2016;15(6):564-70.
45. **Park ES, Ahn SS, Jung SM, Song JJ, Park YB, Lee SW.**
Reclassification of polyarteritis nodosa based on the 1990 ACR criteria using the 2007
EMA algorithm modified by the 2012 CHCC definitions. *Clin Exp Rheumatol*. 2018;36
Suppl 111(2):165-6.
46. **Guillevin L, Lhote F, Gayraud M, Cohen P, Jarrousse B, Lortholary O, et al.**
Prognostic Factors in Polyarteritis Nodosa and Churg–Strauss Syndrome A Prospective
Study in 342 Patients. *Medicine*. janv 1996;75(1):17-28.
47. **Matsuo S, Hayashi K, Morimoto E, Kato A, Sada KE, Watanabe H, Takano–Narazaki M,
Sunahori–Watanabe K, Kawabata T, Wada J.**
The Successful Treatment of Refractory Polyarteritis Nodosa Using Infliximab. *Intern Med*.
2017;56(11):1435–1438
48. **Behçet’s Disease Research Committee of Japan.**
Behçet’s disease: guide to diagnosis of Behçet’s disease.
Jpn J Ophthalmol 1974; 18:291–4.
49. **International Study Group for Behçet’s disease: criteria for diagnosis of Behçet’s disease.**
Lancet 1990; 335: 1078–80.
50. **Marshall SE. Behçet’s disease. Best Practice & Research Clinical Rheumatology.**
1 juin 2004;18(3):291-311.

51. **emirkesen C, Tuzuner N, Mat C et al.**
Clinicopathologic evaluation of nodular cutaneous lesions of Behçet syndrome. *Am J Clin Pathol* 2001 ; 116:341–346
52. **Sakane T, Takeno M, Suzuki N et al.**
Behçet's disease. *N Engl J Med* 1999 ; 341:1284–1291.
53. **Wechsler B, Le Thi Huong D, Massin I et al.**
[Behçet's disease in France. Apropos of 60 autochthonous subjects]. *Ann Med Interne (Paris)* 1988 ; 139:315–319
54. **Francès C.**
[Dermato–mucosal manifestations of Behçet's disease]. *Ann Med Interne (Paris)* 1999 ; 150:535–541.
55. **Cassoux N, Fardeau C, Lehoang P.**
[Ocular manifestations of Behçet's disease]. *Ann Med Interne (Paris)* 1999 ; 150:529–534.
56. **Benamour S.**
[Rheumatic manifestations of Behçet's disease]. *Ann Med Interne (Paris)* 1999 ; 150:562–570.
57. **Lakhanpal S, Tani K, Lie JT et al.**
Pathologic features of Behçet's syndrome : a review of Japanese autopsy registry data. *Hum Pathol* 1985 ; 16:790–795.
58. **Wechsler B, Du LT, Kieffer E.**
[Cardiovascular manifestations of Behçet's disease]. *Ann Med Interne (Paris)* 1999 ; 150:542–554
59. **Yazici H, Chamberlain MA, Tuzun Y et al.**
A comparative study of the pathergy reaction among Turkish and British patients with Behçet's disease. *Ann Rheum Dis* 1984 ; 43:74–75.
60. **Davies PG, Fordham JN, Kirwan JR et al.**
The pathergy test and Behçet's syndrome in Britain. *Ann Rheum Dis* 1984 ; 43:70–73
61. **Bang D, Lee JH, Lee ES et al.**
Epidemiologic and clinical survey of Behçet's disease in Korea : the first multicenter study. *J Korean Med Sci* 2001 ; 16:615–618

62. **Bargagli E, Prasse A.**
Sarcoidosis: a review for the internist. *InternEmerg Med.* 1 avr2018;13(3):325–31.
63. **English JC, Patel PJ, Greer KE. Sarcoidosis.**
J Am AcadDermatol 2001 ; 44:725–743.
64. **Yoo SS, MimouniD, Nikolskaia OV et al.**
Clinicopathologicfeatures of ulcerative–atrophic sarcoidosis. *Int J Dermatol* 2004 ; 43:108–112.
65. **Suresh L, Radfar L.**
Oral sarcoidosis : a review of literature. *Oral Dis* 2005 ; 11:138–45
66. **Badarani O, Affif H.**
Atteintes pulmonaires graves de la sarcoïdose. *Revue des Maladies Respiratoires Actualités.* 1 juin 2016;8(2):148–50.
67. **Crickx B, Djandji A.**
Sarcoïdose. *Thérapeutique dermatologique, Médecine–Sciences Flammarion,* 2001.
68. **Baughman RP, Lower EE.**
Newer therapies for cutaneous sarcoidosis. The role of thalidomide and other agents. *Am J Clin Dermatol* 2004 ; 5:385–394
69. **Jones E, Callen JP.**
Hydroxychloroquine is effective therapy for control of cutaneous sarcoidal granulomas. *J Am AcadDermatol* 1990 ; 3:487–489.
70. **Ranasinghe IR, Hsu R.**
Crohn Disease. In: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 [cité 27 nov 2022]. Disponible sur:<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK436021/>
71. **Coward S, Clement F, Benchimol EI, Bernstein CN, Avina–Zubieta JA, Bitton A, Carroll MW, Hazlewood G, Jacobson K, Jelinski S, Deardon R, Jones JL, Kuenzig ME, Leddin D, McBrien KA, Murthy SK, Nguyen GC, Otley AR, Panaccione R, Rezaie A, Rosenfeld G, Peña–Sánchez JN, Singh H, Targownik LE, Kaplan GG.** Past and Future Burden of Inflammatory Bowel Diseases Based on Modeling of Population–Based Data. *Gastroenterology.* 2019 Apr;156(5):1345–1353.e4.

72. **Greuter T, Piller A, Fournier N, Safroneeva E, Straumann A, Biedermann L, Godat S, Nydegger A, Scharl M, Rogler G, Vavricka SR, Schoepfer AM.,**
Swiss IBD Cohort Study Group. Upper Gastrointestinal Tract Involvement in Crohn's Disease: Frequency, Risk Factors, and Disease Course. *J CrohnsColitis*. 2018 Nov28;12(12):1399–1409.
73. **H. Elloumi, M. Ben Hmida, S. Ben Hmida, A. Belkhamza, S. Bouaziz, I.**
Cheikh, Les manifestations extra-digestives au cours des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin : étude de 76 patients, *La Revue de Médecine Interne* ; 2016 ; 37(1) :A148–A149
74. **C. Gilletta de Saint Joseph , G. Le Cosquer, L.**
BuscaillPôle–Hospitalo–Universitaire des maladies de l'appareil digestif, CHU de Toulouse Rangueil, 1, avenue Jean–Poulhès, 31059 Toulouse cedex 9, Franc Rectocolite hémorragique : épidémiologie et physiopathologie Elsevier Masson 2021 ; 24(2) : 512–514.
75. **Grateau G, Verine J, Delpech M, Ries M.**
[Amyloidosis : a model of misfolded protein disorder]. *Med Sci (Paris)* 2005 ; 21:627– 633
76. **Westermark P.**
Diagnosing amyloidosis. *Scand J Rheumatol*1995 ; 24:327–329
77. **Wong CK.**
Mucocutaneous manifestations in systemic amyloidosis. *Clin Dermatol* 1990 ; 8: 7–12.
78. **Robert C, Aractingi S,**
Prost C et al. Bullous amyloidosis. Report of 3 cases and review of the literature. *Medicine* 1993 ; 72:38–44
79. **Northcutt AD,**
Vanover MJ. Nodular cutaneous amyloidosis involving the vulva. Case report and literature review. *Arch Dermatol* 1985 ; 121:518–521
80. **Modiano P. Amyloses cutanées. Encycl Méd Chir, Dermatologie, 98–720–A–10, 2003, 10 p.**
81. **Modiano P.**
[Amyloses cutanées]. *Ann DermatolVenerol* 2005 ; 132:62–70.

82. **Bywaters EG.**
Still's disease in the adult. *Ann Rheum Dis* 1971;30:121–33.
83. **Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T, Kasukawa R, Mizushima Y, Kashiwagi H, Kashiwazaki S, Tanimoto K, Matsumoto Y, Ota T, et al.**
Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. *J Rheumatol.* 1992 Mar;19(3):424–30.
84. **Magadur-Joly G, Billaud E, Barrier JH, Pennec YL, Masson C, Renou P, Prost A.**
Epidemiology of adult Still's disease: estimate of the incidence by a retrospective study in west France. *Ann Rheum Dis.* 1995 Jul;54(7):587–90.
85. **ThienHuong NT, Pitche P, Minh Hoa T, Laurent R.**
[Persistent pigmented plaques in adult-onset Still's disease.] *Ann DermatolVenereol* 2005 ; 132:693–696.
86. **Lee JY, Yang CC, Hsu MM.**
Histopathology of persistent papules and plaques in adult-onset Still's disease. *J Am Acad Dermatol* 2005 ; 52: 1003–1008.
87. **Bachmeyer C, Blum L, Petitjean B et al.**
Vesiculopustules in adult-onset Still's disease. *J Am Acad Dermatol* 2006 ; 54:S247–8.
88. **Pouchot J.**
Kahn MF, Viceneux P. Maladie de Still de l'adulte. In : Kahn MF, ed. *Maladies et syndromes systémiques.* Paris : Flammarion, 2000;449–69.
89. **Cush JJ, Medsger TA, Christy WC, et al.**
Adult-onset Still's disease. Clinical course and outcome. *Arthritis Rheum* 1987;30:186–94.
90. **Akritidis N, Giannakakis I, Giouglis T.**
Ferritin levels and response to treatment in patients with Adult Still's disease. *J Rheumatol* 1996;23:201–2.



قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف والأحوال باذل

وسعي في إنقاذها من الهلاك والمرض والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلة رعايتي الطبية للقريب والبعيد،

للسالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثار على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان.. لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرني، وأكون أختاً لكل زميل في المهنة

الطبية متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلانيتي، نقيّة مما يُشِينها تجاه الله

ورسوله والمؤمنين.

أقول ما على والله



أطلس الأمراض الجلدية: الأمراض الجهازية

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2022/12/15

من طرف

السيد أمل بدر

المزداد في 16/01/1998 بللدار البيضاء

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

الأمراض الجلدية - الطب الباطني - الأمراض الجهازية.

اللجنة

الرئيس

ل.السعدوني

السيدة

أستاذة في الطب الباطني

المشرف

س.أمل

السيد

استاذ في الأمراض الجلدية

ر. نعمان

السيد

أستاذ في أمراض الروماتيزم

و.حكار

استاذة في الأمراض الجلدية

الحكام

ل.بنجيلالي

السيدة

أستاذة في الطب الباطني