

de rémissions entrecoupées de poussées avec une extension ganglionnaire ou extra-ganglionnaire [2]. Différents moyens thérapeutiques ont été décrits [2]: La corticothérapie orale [2], l'acitrétine [2], les corticoïdes en intra lésionnel [2], la radiothérapie [2], la cryothérapie, le laser CO2 [4] et le méthotrexate [2]. L'excision chirurgicale reste l'indication de choix pour les formes localisées et peu étendues [4].

Le but de ce travail était de rapporter trois cas originaux de MRD avec des manifestations essentiellement cutanées.

Observations

Observation N°1

Un homme âgé de 29 ans, nous a consulté initialement pour un placard papulo-nodulaire du bras gauche évoluant par poussée depuis trois ans. Au cours de l'évolution, des lésions similaires apparaissaient au niveau de la cuisse gauche. L'examen physique trouvait, au niveau du bras gauche, de multiples papulo-nodules érythémato-violacés indolores regroupés en placards à surface bosselée associés à des cicatrices atrophiques (Fig. 1 a).



Figure 1: (a) : De multiples lésions papulo-nodulaires érythémato-violacées indolores regroupées en placards à surface bosselée associés à des cicatrices atrophiques siégeant au niveau du bras gauche. (b) : Une éruption cutanée faite de lésions papulo-nodulaires violines fermes étendues au tronc. (c) : Des lésions papulonodulaires érythémateuses indolores au niveau du visage. (d) : Des lésions papulonodulaires érythémateuses indolores au niveau du sein.

Le même aspect lésionnel était retrouvé au niveau de la cuisse gauche. Il n'y avait pas d'adénopathie. Une biopsie cutanée montrait une infiltration lympho-histiocytaire au niveau du derme et de l'hypoderme avec conservation de l'épiderme (Fig. 2 a).

Au sein de cet infiltrat, il y avait de nombreuses images d'empériolèse avec des histiocytes phagocytant des polynucléaires neutrophiles et des plasmocytes (Fig. 2 b).

Les mitoses étaient absentes. L'étude immunohistochimique (IHC) montrait des histiocytes exprimant le CD68 et la protéine S100 mais n'exprimant pas CD1a (Fig. 3 a) (Fig. 3 b) (Fig. 3 c). L'anamnèse, l'examen clinique et l'étude immunohistologique étaient évocateurs d'une MRD. Le malade était traité par acitrétine à la dose journalière de 20 mg pendant trois mois avec disparition des lésions cutanées au bout d'un mois. Le patient n'avait aucune récurrence avec un recul de deux ans.

Observation N°2 :

Une fille de 12 ans nous a consultés pour une éruption papulo-nodulaire profuse non prurigineuse évoluant depuis trois mois. L'examen cutané trouvait de multiples lésions papulo-nodulaires violines fermes étendues au visage, au tronc et aux membres (Fig. 1 b). Le reste de l'examen somatique était sans anomalies notamment il n'y avait pas d'adénopathie palpable. Le diagnostic de MRD de forme cutanée pure était retenu après confirmation immuno-histologique. Devant la profusion des lésions cutanées, la patiente était traitée par acitrétine à la dose journalière de 20 mg pendant quatre mois avec résolution complète avec un recul de neuf ans.

Observation N°3 :

Une femme de 43 ans sans antécédents particuliers était hospitalisée au service de dermatologie pour exploration de lésions nodulaires étendues. L'examen dermatologique trouvait des lésions papulonodulaires érythémateuses télangiectasiques indolores au niveau du visage, des jambes et des deux seins (Fig. 1 c) (Fig. 1 d). Il y avait des nodules endonarinaires bilatéraux, ainsi qu'au niveau du palais et de la luette. L'examen somatique ne trouvait pas d'adnépathie palpable. L'examen immuno-histologique d'une lésion papulonodulaire confirmait le diagnostic de MRD. La patiente était mise sous méthotrexate 20 mg par semaine. Ce traitement a été arrêté au bout de dix mois devant son inefficacité. La patiente a refusé le traitement par acitrétine. Cependant, elle a gardé un état stationnaire avec un recul de trois ans.

Conclusion

Les manifestations cutanées, au cours de la MRD, comme celles qui ont été décrites chez nos patients sont

rares et polymorphes. Ainsi, nous avons rapporté trois observations originales d'une part par la présentation clinique atypique faisant évoquer plutôt une mycobactériose chez notre premier patient, un molluscum contagiosum pour la deuxième patiente et une tuberculose cutanée chez notre troisième patiente qui avait en plus une atteinte endo-nasale inhabituelle, d'autre part par la réponse favorable à l'acitrétine chez deux de nos patients qui est exceptionnellement rapportée à travers la littérature.

Références

1. Kong Y, Kong JC, Shi DR, Lu HF, Zhu XZ, Wang J, Chen ZW. Cutaneous Rosai-Dorfman Disease: a clinical and histopathologic study of 25 cases in china. *Am J Surg Pathol* 2007; 31:341-50.
2. Laplaud AL, Leroy D, Comoz F, Morice A, Pacioncia M, Allabert C et al. Maladie de Rosai Dorfman cutanée pure évoluant depuis 19 ans. *Ann Dermatol Venerol* 2007; 134:843-6.
3. Komaragiri M, Sparber LS, Santos Zabala M, Dardik M, Chamberlain RS. Extranodal rosai dorfman disease: a rare soft tissue neoplasm masquerading as a sarcoma. *World J Surg Oncol* 2013;11: 63.
4. Leal PA, Adriano AL, Breckenfeld MP, Costa IS, de Soussa AR, Gonçalves Hde S. Rosai-Dorfman disease presenting with extensive cutaneous manifestation-case report. *An Bras Dermatol* 2013; 88: 256-9.
5. Vanhaecke C, Vignon Pennamen MD. Maladie de Rosai-Dorfman. *Ann Dermatol Venerol* 2012; 139:761-4.

Anophtalmie congénitale, carence affective et troubles d'allure autistique: A propos d'un cas

Imen Hadjkacem, Hela Ayadi, Chema Sahnoun, Adel Walha, Yousr Moalla, Farhat Ghribi

Service de pédopsychiatrie - CHU Hédi Chaker de Sfax.

L'anophtalmie congénitale bilatérale est une malformation très rare dont les conséquences fonctionnelles et esthétiques sont majeures [1,2]. Il s'agit d'une pathologie qui touche la vision; un des canaux les plus importants de l'interaction mère-enfant. Etre privé de cette modalité interactive serait à l'origine de difficultés relationnelles manifestes voire de carence affective. C'est alors le modèle d'attachement qui est interrogé [3]. Certains enfants ayant souffert durant leurs premières années de vie, d'un climat affectif fortement carencé peuvent présenter aussi des comportements « quasi autistiques ». L'observation que nous rapportons illustre ces constats et nous amène à s'interroger sur le lien entre le déficit visuel congénital, la carence affective et les troubles d'allure autistiques.

Observation

Il s'agit de l'enfant M. qui nous a consultés à l'âge de 5 ans et demi pour tendance à l'isolement et passivité. Le diagnostic d'anophtalmie congénitale bilatérale a été porté chez M à la naissance. A propos de son vécu, la mère disait qu'elle était traumatisée et a eu du mal à

accepter ce handicap. Dès les premiers mois de sa vie, M. a été soumis à un traitement chirurgical contraignant, vécu avec une angoisse importante par les deux parents. M. a présenté un retard du langage et de l'acquisition de la propreté sphinctérienne et pour le développement psychoaffectif, une non accession au « je » et au « non » avec une exagération de l'intensité de l'angoisse de l'étranger. M. a été élevé par sa grand-mère vu que la mère était très occupée par son travail et ne récupérait son fils que le soir. Les interactions avec l'enfant étaient pauvres voire absentes dominées par la pauvreté de la stimulation langagière et comportementale et un désinvestissement de cet enfant qui était laissé seul pendant de longues heures avec la radio perpétuellement allumée. M. est décrit par sa mère comme trop passif exprimant ses demandes et ses besoins par des pleurs, des grognements, des colères mais jamais par des mots. Il reste souvent silencieux ou répète inlassablement les mêmes mots. Il présente des difficultés importantes de communication, un retrait relationnel et des stéréotypies gestuelles à type d'autobalancement. Au premier entretien, M. était collé à sa mère, manifestant de l'angoisse au moindre rapprochement ou sollicitation rendant le contact avec lui difficile avec des manifestations de terreur et des stéréotypies gestuelles en réaction à tout bruit non familier. Il présentait des anomalies manifestes du langage avec une écholalie immédiate et différée, des stéréotypies verbales et une inversion pronominales. L'évaluation du niveau cognitif, réalisée après amélioration du contact a conclu à une intelligence normale. Notre conduite était d'orienter l'enfant vers une école spécialisée pour les non voyants et d'entamer une psychothérapie mère- enfant afin d'aider la mère à accepter le handicap de son fils et à avoir de lui une représentation autre que celle de l'intouché - intouchable-tout- puissant; et donc de mieux l'investir. La passation de l'échelle résumée du comportement autistique (ERCA-III) avant et 6 mois après une prise en charge intensive, régulière et rapprochée a conclu à une amélioration notable au niveau du score qui est passé de 35 à 12 et des progrès spectaculaires dans le domaine de l'interaction sociale, de l'autonomie et de la communication. Ce ci parallèlement au changement de l'attitude de la mère envers son fils et une prise de conscience de l'intérêt de son accompagnement et de sa stimulation.

Conclusion

L'annonce du diagnostic de cécité à la naissance peut être à l'origine d'un désinvestissement de l'enfant et d'un tableau de carence affective grave et des troubles d'allure autistique. Soulignons la nécessité d'adapter la prise en charge thérapeutique en fonction des troubles éventuels de l'interaction parents-bébé et de la prévention de la carence affective chez tout bébé présentant une malformation congénitale, notamment quand elle est à

l'origine d'un déficit sensoriel grave et d'un impact esthétique important. Ce ci passe par une psychothérapie mère- bébé mais aussi un accompagnement des parents dans le processus de l'annonce de l'handicap et un travail qui permettra son acceptation.

Références

1. Kong Y, Kong JC, Shi DR, Lu HF, Zhu XZ, Wang J, Chen ZW. Cutaneous Rosai-Dorfman Disease: a clinical and histopathologic study of 25 cases in china. *Am J Surg Pathol* 2007; 31:341-50.
2. Laplaud AL, Leroy D, Comoz F, Morice A, Paciencia M, Allabert C et al. Maladie de Rosai Dorfman cutanée pure évoluant depuis 19 ans. *Ann Dermatol Venerol* 2007; 134:843-6.
3. Komaragiri M, Sparber LS, Santos Zabala M, Dardik M, Chamberlain RS. Extranodal rosay dorfman disease: a rare soft tissue neoplasm masquerading as a sarcoma. *World J Surg Oncol* 2013;11: 63.
4. Leal PA, Adriano AL, Breckenfeld MP, Costa IS, de Soussa AR, Gonçalves Hde S. Rosai-Dorfman disease presenting with extensive cutaneous manifestation-case report. *An Bras Dermatol* 2013; 88: 256-9.
5. Vanhaecke C, Vignon Pennamen MD. Maladie de Rosai-Dorfman. *Ann Dermatol Venerol* 2012; 139:761-4.

Acute generalized exanthematic pustulosis induced by spiramycin : usefulness of patch testing.

Sarrah Kastalli, Ons Charfi, Sihem El Aïdli, Ahmed Zaiem, Riadh Daghfous

Centre national de pharmacovigilance / Faculté de médecine de Tunis

Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP) is a rare cutaneous reaction. It is drug-induced in more than 90% of cases and mainly associated with antibiotics. AGEP is characterized by acute, extensive formation of nonfollicular sterile pustules on an erythematous and edematous substrate, fever ($>38^{\circ}\text{C}$), leukocytosis with an elevated neutrophil count, and spontaneous resolution in less than 15 days [1]. Patch testing may be useful in confirming the association between AGEP and the culprit drugs. [2]

We report a case of AGEP induced by spiramycin, confirmed by a positive patch test. This case was notified to the National Centre of Pharmacovigilance of Tunis (Tunisia) on October 24th, 2011.

Case report

A 23-year-old man had ichthyosis vulgaris that appeared few days following birth. He was treated for a dental abscess, with spiramycin, metronidazole, paracetamol, and tiaprofenic acid. Seven days after drugs intake, he developed a generalized pruritic eruption accompanied by fever at 39°C . He was admitted to the department of dermatology. Skin examination revealed a generalized, erythematous, infiltrated rash, with numerous, small and nonfollicular pustules, over the trunk and upper extremities. Mucous membranes were not involved.

Laboratory studies showed leukocytosis ($14,390/\text{mm}^3$) with neutrophil count of $8,150/\text{mm}^3$, eosinophil count of $120/\text{mm}^3$ and a C reactive protein level at 21.9 mg/l (normal <8). Liver function tests were abnormal with elevated Alanine aminotransferase 178 IU (normal <55) and gamma glutamyl transpeptidase 140 UI (normal <64). Results of bacterial and fungal cultures of pustules were negative. A skin biopsy specimen showed subcorneal pustules containing neutrophils and perivascular infiltrate composed of neutrophils and eosinophils, consistent with AGEP.

All drugs were withdrawn and betamethasone cream was started. Five days later, the rash resolved with desquamation followed by complete healing within 12 days.

Patch tests were performed 6 weeks later with crushed tablets of spiramycin, metronidazole, paracetamol, and tiaprofenic acid at 10% in petrolatum and in normal saline. Only patch tests with spiramycin were positive at 48h (Figure 1). With the patient consent, oral challenge test with metronidazole, paracetamol, and tiaprofenic acid, done separately, showed good tolerance.

Based on the Begaud's method of imputation, the responsibility of spiramycin in inducing AGEP was classified as "likely" (I₃).



Figure 1: positive patch-test to spiramycine

Conclusion

The diagnosis of AGEP was made based on clinical, biological and histological findings. Patch tests to all taken drugs were made. Only the test with spiramycin was positive. Oral rechallenge test with the other suspected drugs was negative. In this case patch tests were helpful to determinate the culprit drug.

References

1. Roujeau JC, Bioulac-Sage P, Bourseau C, et al. Acute generalized exanthematous pustulosis. Analysis of 63 cases. *Arch Dermatol* 1991; 127:1333-8.
2. Barbaud A, Collet E, Milpied B et al. A multicentre study to determine the value and safety of drug patch tests for the three main classes of severe cutaneous adverse drug reactions. *Br J Dermatol* 2013; 168:555-62.