DERMATOLOGIE

CA 119

ULCÈRE CORNÉEN ASSOCIÉ À UNE DERMATOPATHIE RÉTICULAIRE PIGMENTAIRE: UNE OBSERVATION

- **Faten FRIKHA, professeure Service de Médecine interne Sfax TUNISIE,**
- Mariem GHRIBI, AHU Service de Médecine interne Sfax TUNISIE,
- Abir DERBEL, AHU Service de Médecine interne Sfax TUNISIE,
- Mouna SNOUSSI, Professeure Service de Médecine interne Sfax TUNISIE,
- Sameh MARZOUK, Professeure Service de Médecine interne Sfax TUNISIE,

INTRODUCTION

La dermatopathie réticulaire pigmentaire (DPR) est une génodermatose autosomique dominante très rare, caractérisée par une pigmentation cutanée réticulée, associée à une hyperkératose palmoplantaire. *Des atteintes oculaires peuvent s'associer comme* des infiltrats cornéens nodulaires *, unedystrophie réticulée de l'épithélium pigmentaire rétinien , un nystagmus, un strabisme, une altération cornéenne, un pseudogliome, une papillite et une atrophie optique.* Nous rapportons une observation de DPR avec une atteinte oculaire à type d'infiltrats cornéens nodulaires et un syndrome sec oculaire sévère compliquée d'un ulcère cornéen.

OBSERVATION

❑ Une patiente âgée de 29 ans suivie pour DPR retenue devant la triade clinique : une hyperpigmentation réticulée généralisée sur tout le corps qui évoluait depuis l'enfance, une des plaques d'alopécie non cicatricielle de cuir chevelu avec raréfaction des cils et des sourcils et une onychodystrophie.

❑ Elle a était adressée en médecine interne pour un syndrome sec oculaire bilatéral sévère compliqué d'un ulcère cornéen avec présence d'infiltrats cornéens blanchâtres sous épithéliaux de l'oeil gauche.

❑ À l'examen, on notait la présence d'une hyperpigmentation réticulée généralisée, une onychodystrophie sans hyperkératose palmoplantaire et quelques plaques d'alopécie cicatricielles. Le bilan biologique était normal : absence de syndrome inflammatoire, numération formule sanguine, bilan hépatique et rénal normaux. Les prélèvements infectieux étaient négatifs, de même que le bilan immunologique (AAN, ANCA, FR, anti-CCP). La biopsie des glandes salivaires accessoires a objectivé une sialadénite chronique légère.

❑ L'atteinte oculaire à type d'infiltrats cornéens blanchâtres, et l'ulcère cornéen ont été rattachés à cette maladie. La prise en charge était basée sur une corticothérapie locale à forte dose L'évolution ophtalmologique était partiellement favorable sous traitement.

COMMENTAIRES

La dermatopathie réticulaire pigmentaire (DPR) est une Maladie génétique rare (dysplasie ectodermique) caractérisée par une hyperpigmentation de la peau en réseau, une perte de cheveux non cicatricielle et des dystrophies des ongles.

Elle est souvent associée à des mutations dans le gène de la Kératine 14. Elle a été décrite pour la première fois en 1958 par Hauss et Oberste-Lehn.

•Le principal diagnostic différentiel se pose avec le syndrome Naegeli-Franceschetti-Jadassohn (NFJ). Cependant, la DRP s'en distingue par la persistance de l'hyperpig-mentation tout au long de la vie, alors qu'elle tend à disparaître avec l'âge dans le NFJ.

•**Symptômes oculaires** : Dans certains cas, des manifestations oculaires sont rapportées, comme des infiltrats cornéens nodulaires. *D'autres symptômes tels que: une dystrophie réticulée de l'épithélium pigmentaire rétinien , un nystagmus, un strabisme, une altération cornéenne, un pseudogliome, une papillite et une atrophie optique.*

•Notre observation exceptionnelle se caractérise par une atteinte oculaire à type d'infiltrats cornéens nodulaires et un syndrome sec oculaire sévère compliquée d'un ulcère cornéen. Le mécanisme physiopathologique peut être expliqué par des mécanismes immunologiques réactionnels à la pathologie chronique sous-jacente.

CONCLUSION

A travers cette observation exceptionnelle d'ulcère cornéen au cours de la DPR , nous insistons sur la précocité du diagnostic et de la prise en charge qui sont deux facteurs déterminants pour éviter les séquelles visuelles.

Références

Heimer WL II, Brauner G, James WD "Dermatopathia pigmentosa reticularis: a report of a family demonstrating autosomal dominant inheritance". J Am Acad Dermatol.1992

O. Naegeli, dermatologue suisse (1927),

A. Franceschetti, dermatologue suisse et J. Jadassohn, dermatologiste allemand (1954)