

ROYAUME DU MAROC

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH



SYNDROME DE SWEET

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Dr. SAKKAH Abdessamad

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

Option : DERMATOLOGIE

SOUS LA DIRECTION DE :

Pr. El Benaye Jalal

Session Mai 2019

ABREVIATIONS

SS	: Syndrome De Sweet
PNN	: Polynucléaires Neutrophiles
DNAF	: Dermatose Neutrophilique Aigue Fébrile
G-CSF	: Granulocyte Colony Stimulating Factor
DN	: Dermatose Neutrophilique
CRP	: C-Reactive Protein
FCV	: Frottis Cervico-Vaginal
PSA	: Prostate-Specific Antigen
RCH	: Rectocolite Hémorragique
VIH	: Virus De L'immunodéficience Humaine

LISTE DES FIGURES :

Figure 1: Fiche d'exploitation des dossiers	13
Figure 2 : Lésions papuleuses de la région cervicale	19
Figure 3: Plaques érythémateuses au niveau des membres supérieurs	19
Figure 4 : Nodules +plaques érythémato-violacées du dos des main	20
Figure 5 : Lésions du syndrome de Sweet siégeant au niveau des mains	21
Figure 6: Lésions du syndrome de Sweet siégeant au niveau du visage	22
Figure 7: Lésions du syndrome de Sweet siégeant au niveau des membres inférieurs.....	23

LISTE DES TABLEAUX :

Tableau 1 : Critères majeurs et mineurs pour le diagnostic de syndrome de Sweet 34

Tableau 2 : Critères diagnostiques de syndrome de Sweet d'origine médicamenteuse 35

LISTE DES DIAGRAMMES :

Diagramme 1 : Le nombre des cas en fonction des années	14
Diagramme 2: Répartition de l'échantillon en fonction du sexe	15
Diagramme 3: Répartition de l'échantillon selon l'âge	15
Diagramme 4: Répartition en fonction de la symptomatologie	16
Diagramme 5: Les antécédents retrouvés chez nos patients.....	17
Diagramme 6: Les différents aspects clinique du syndrome de Sweet	18
Diagramme 7: Répartition de l'échantillon selon le siège de la lésion	21
Diagramme 8: Répartition en fonction de l'atteinte muqueuse.....	23
Diagramme 9: Répartition en fonction de l'atteinte phanérienne.....	24
Diagramme 10: Répartition en fonction de l'étiologie	27

PLAN :

ABREVIATIONS	2
LISTE DES TABLEAUX :.....	4
LISTE DES DIAGRAMMES :.....	5
PLAN :.....	6
Introduction :	7
Objectif :.....	8
Matériel et méthodes :	9
Résultats :	14
Discussion :	28
Limites et perspectives :.....	37
CONCLUSION :	38
RESUME :.....	39
BIBLIOGRAPHIE	40

Introduction :

Le syndrome de Sweet (SS), ou dermatose aiguë fébrile neutrophilique, a été décrit pour la première fois par Robert Douglas Sweet en 1964.

C'est une dermatose caractérisée par une éruption cutanée papulonodulaire, aiguë, secondaire à une infiltration de la peau par des PNN intacts, sans cause infectieuse décelable.

De ce fait, il fait partie des dermatoses neutrophiliques. Il peut être considéré comme la plus typique des entités de ce groupe [1].

Différentes nominations décrivent la même affection: DAAF, maladie de Gomm-Button (évoquant par leurs noms les deux premières patientes examinées dans le service du Dr SWEET), et syndrome de Sweet comme précité.

Depuis sa description, plusieurs centaines de cas ont été rapportés sous forme de cas cliniques isolés, de séries de cas ou de petites études épidémiologiques permettant de préciser ses caractéristiques cliniques et histologiques [2].

Il est caractérisé par le polymorphisme de son expression clinique et la diversité des maladies qui peuvent lui être associées [1].

Selon la localisation de l'infiltrat, on identifie trois formes cliniques : superficielle (épidermique), en plaque (dermique), et profondes (dermohypodermique) [3].

Nous avons mené une étude au sein du service de dermatologie de l'Hôpital Militaire Moulay Ismail de Meknès afin d'étudier le profil épidémio-clinique, thérapeutique et évolutif du syndrome de Sweet au Maroc, et de confronter nos résultats avec les données de la littérature.

Objectif :

Très peu d'études ont été menées sur le syndrome de Sweet dans notre pays, on a opté alors de réaliser ce travail afin d'avoir l'opportunité de positionner et de ficeler les points suivants :

- * Le profil épidémiologique marocain actuel du syndrome de Sweet et sa fréquence parmi l'ensemble des dermatoses neutrophiliques,
- * Les différents aspects et formes cliniques et histologiques du syndrome de Sweet,
- * Le profil évolutif,
- * Les facteurs pronostiques,
- * La fréquence et le type des maladies associées au syndrome de Sweet dans notre contexte.
- * Le bilan minimal à demander systématiquement
- * Les perspectives thérapeutiques.
- * L'évaluation de l'efficacité des traitements et des conduites pratiques devant un syndrome de Sweet.

Matériel et méthodes :

A- Enquête :

A travers une étude rétrospective, au sein du service de dermatologie de l'Hôpital Militaire Moulay Ismail de Meknès, nous avons recruté tous les patients présentant un syndrome de Sweet, sur une période de 10 ans étendue entre Janvier 2008 et Décembre 2017.

B- Echantillon :

Représentés par des dossiers médicaux, les patients de notre série ont fait l'objet d'un screening approfondi.

1- Les critères d'inclusion :

Nous avons inclus tous les patients dont le diagnostic de syndrome de Sweet a été confirmé sur un faisceau d'arguments :

*Cliniques : aspect clinique évocateur et caractéristique d'une dermatose neutrophilique aigue fébrile associée à une fièvre.

*Biologiques : neutrophilie, augmentation de la CRP

*Histologiques : infiltrat à prédominance PNN.

Nous avons considéré comme dermatose neutrophilique aigue fébrile toute maladie inflammatoire de la peau, répondant aux critères majeurs et mineurs d'un syndrome de Sweet.

2- Critères d'exclusion :

Toute dermatose neutrophilique infectieuse (pyodermite) et toute dermatose inflammatoire ne répondant pas aux critères diagnostiques (comme la maladie de Behçet, l'érythème noueux, l'érythème polymorphe) a été exclue.

C- Méthodologie :

1. Fiche d'exploitation :

Les dossiers médicaux ont été exploités d'une manière méthodique et pratique grâce à une fiche de recueil de données bien structurée et assez ficelée, ciblant les éléments suivants :

-Un aperçu sur les données générales du patient (âge, sexe, habitat ...),

-Une analyse de la situation anamnestique (ATCD personnels et familiaux...),

Syndrome de Sweet

- Les facteurs influençant l'apparition et l'évolution de la maladie (prise médicamenteuse...)
- Des spécificités cliniques et paracliniques,
- Les traitements instaurés ainsi que l'évolution de la maladie.

Fiche de recueil de données : syndrome de SWEET.

Date : N° Dossier : Cas N°

Identité :

*Nom-Prénom :

*Age ans

*Sexe : Féminin Masculin

*Statut social :

*Habitat : Urbain Rural

Mode de recrutement : Urgences Consultation

Motif de consultation : Eruption cutanée Signes généraux Autres

ATCD : *Personnels : Tares connues. Préciser :

Diabète-HTA-polyarthrite-MICI

Néoplasie

Prise médicamenteuse

Chirurgicaux

Gynéco-obstétriques

Habitudes toxiques

*Familiaux : Tares, néoplasies, infection

Cas similaires Autres

HDM :

*Début : Brutal Insidieux

*Délai de consultation par rapport au début :

Syndrome de Sweet

*Signes généraux : Fièvre Asthénie Arthralgie AEG

*Signes cutanés : - Apparition par rapport aux signes généraux :

- Evolution :

-Traitement instauré :

*Autres signes : Pulmonaires Digestifs Urinaires

Examen clinique :

*Examen général : Poids Taille IMC TA Fièvre

*Examen dermatologique :

-Lésions cutanées : Aspect : Papule Nodule Pustule Bulle Plaque

Taille :

Nombre :

Localisation : Tête Cou MS Tronc MI PP

Symptomatologie : Douleur Prurit Asymptomatique

-Atteinte muqueuse :

-Atteinte phanérienne : Cheveux Ongles

*Les aires ganglionnaires :

*Examen des autres appareils : Atteinte digestive A. pleuro-pulmonaire

A. Articulaire A. ophtalmologique

Les examens paracliniques :

*Biopsie cutanée :

*NFS : Hyperleucocytose Neutrophilie

*Bilan inflammatoire : VS CRP Autres

*Bilan infectieux : Prélèvement ASLO ECBU IDR

Syndrome de Sweet

Recherche des BK crachat Coproculture Sérologie Hépatite B et C HIV
Sérologie Syphilis

*Bilan para-inflammatoire : Anticorps demandés Electrophorèse des protéines

*Bilan paranéoplasique : Radio poumon Echographie abdominale PSA

Examen gynéco-obstétrique Mammographie FCV

*Autres bilans (en fonction du terrain) :

Diagnostic étiologique: SWEET Post-infectieux Paranéoplasique
Para-inflammatoire Médicamenteux Idiopathique

Prise en charge :

Traitement : Durée :

Evolution : Rémission complète Séquelles

Suivi -----<

Clinique :

Paraclinique :

Récidive-----<

Durée :

Cause :

Traitement :

Recul : -----<

Figure 1: Fiche d'exploitation des dossiers

⋮

Syndrome de Sweet

2. Analyse statistique :

Les variables de distribution qualitatives ont été exprimées en effectif et en pourcentage ; et les variables quantitatives ont été exprimées en moyenne.

Résultats :

A- Résultats épidémiologiques :

1. Répartition annuelle de l'échantillon :

16 cas de syndrome de Sweet ont été étudiés durant la période janvier 2008 - décembre 2017, au sein du service de dermatologie de l'Hôpital Militaire Moulay Ismail de Meknès (HMMI). Le nombre varie de 1 à 2 cas/an.

Les années 2009 et 2013 ont été stériles en matière de cas diagnostiqués.

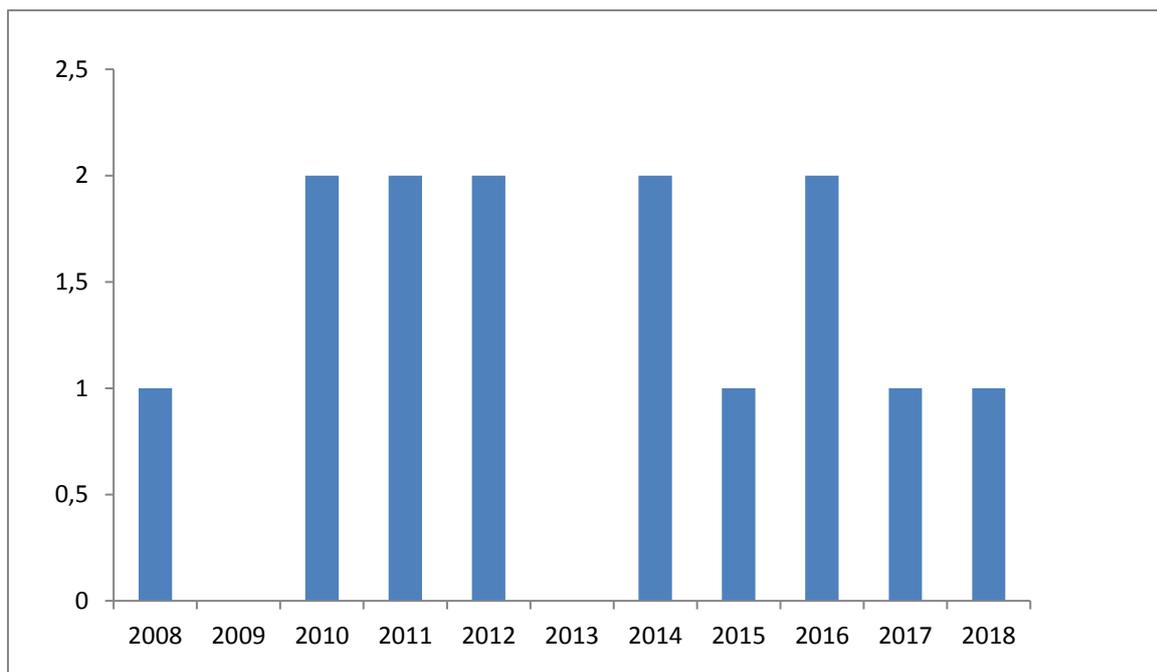


Diagramme 1 : Le nombre des cas en fonction des années

Syndrome de Sweet

2. Répartition en fonction du sexe :

Le sexe féminin était le plus touché avec un taux de 68.75 %. L'effectif masculin représentait un pourcentage de 31.25 % et par conséquent, le sex-ratio H/F était à l'ordre de 0.45.

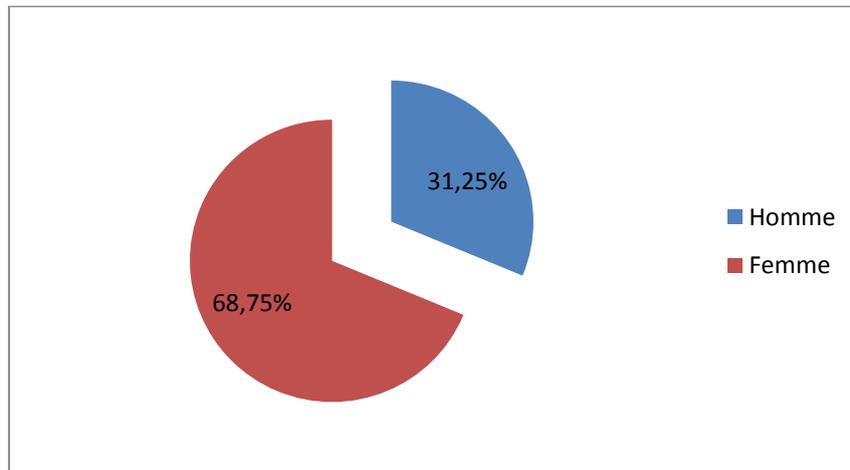


Diagramme 2: Répartition de l'échantillon en fonction du sexe

3. Répartition selon l'âge :

Sur les 16 malades étudiés, La variance d'âge débutait à partir de 36 ans jusqu'à l'âge de 68 ans.

La moyenne d'âge était 52 ans chez les deux sexes. Plus spécifiquement, l'âge moyen chez le sexe féminin était 49,5 ans, alors que celui du sexe masculin se situait à l'ordre de 52 ans.

Aucun cas de syndrome de Sweet de l'enfant n'a été constaté dans notre série.

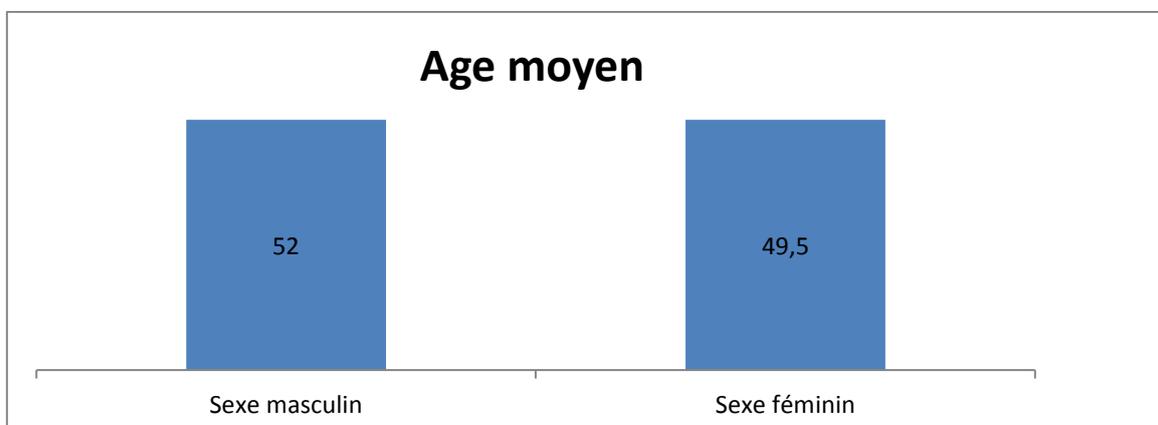


Diagramme 3: Répartition de l'échantillon selon l'âge

Syndrome de Sweet

4. Répartition en fonction de la monographie :

Dans notre étude, tous les patients provenaient de zones urbaines (100%). Personne n'était d'origine rurale.

B- Résultats cliniques :

1- Le mode de recrutement :

Onze patients ont été recrutés dans le service de dermatologie par le biais des urgences (68,75%), alors que cinq seulement étaient hospitalisés en passant par la consultation de dermatologie. (31,25 %).

2- Le motif de consultation :

Tous les patients ont consulté pour une éruption cutanée, dont onze avaient des signes généraux associés.

Alors que deux patients ont consulté pour triade faite d'éruption cutanée, des signes généraux et d'adénopathies.

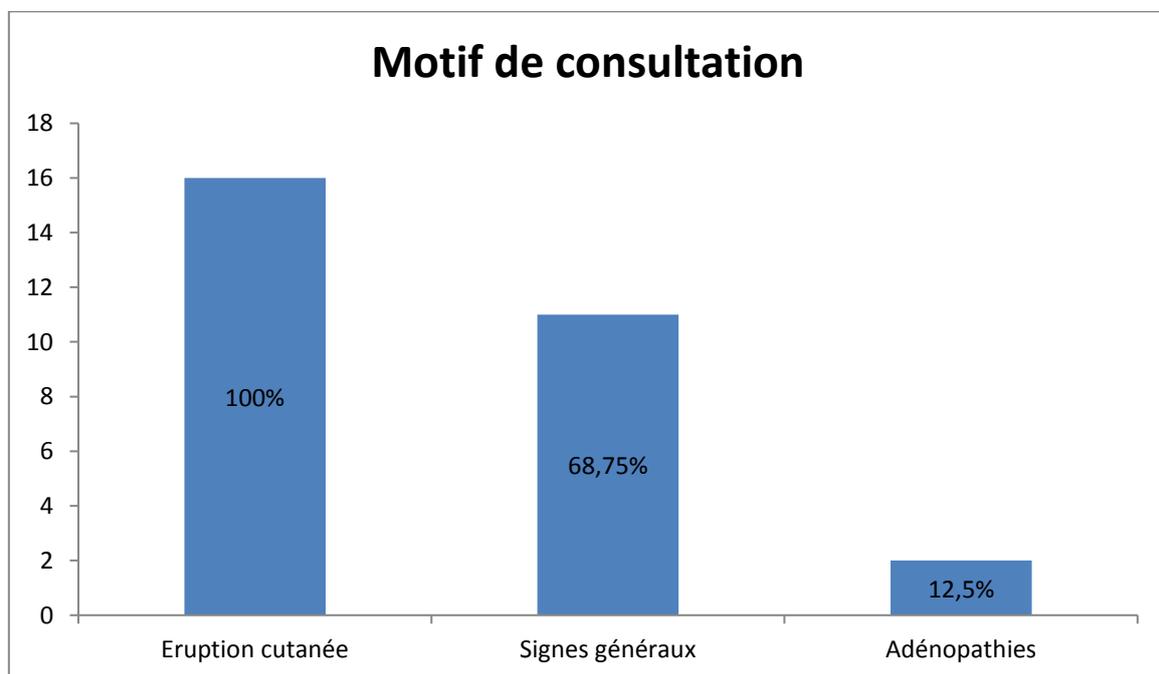


Diagramme 4: Répartition en fonction de la symptomatologie

Syndrome de Sweet

3- Les antécédents personnels :

8 patients (soit 50 %) de notre étude n'avaient aucun antécédent pathologique.

Néanmoins, chez l'autre moitié des cas, des antécédents ont été décelés :

- Le diabète était retrouvé chez 4 cas (25%).
- L'hypertension artérielle chez 2 cas (12,5%).
- 1 cas (6,25%) avait un myélome multiple.
- 1 cas (6,25%) était atteint de polyarthrite.
- 3 cas (18,75%) ; en dehors des pathologies sus citées, prenaient un ou plusieurs médicaments.
- Aucun cas de grossesse ou d'allaitement n'a été retrouvé dans notre série.

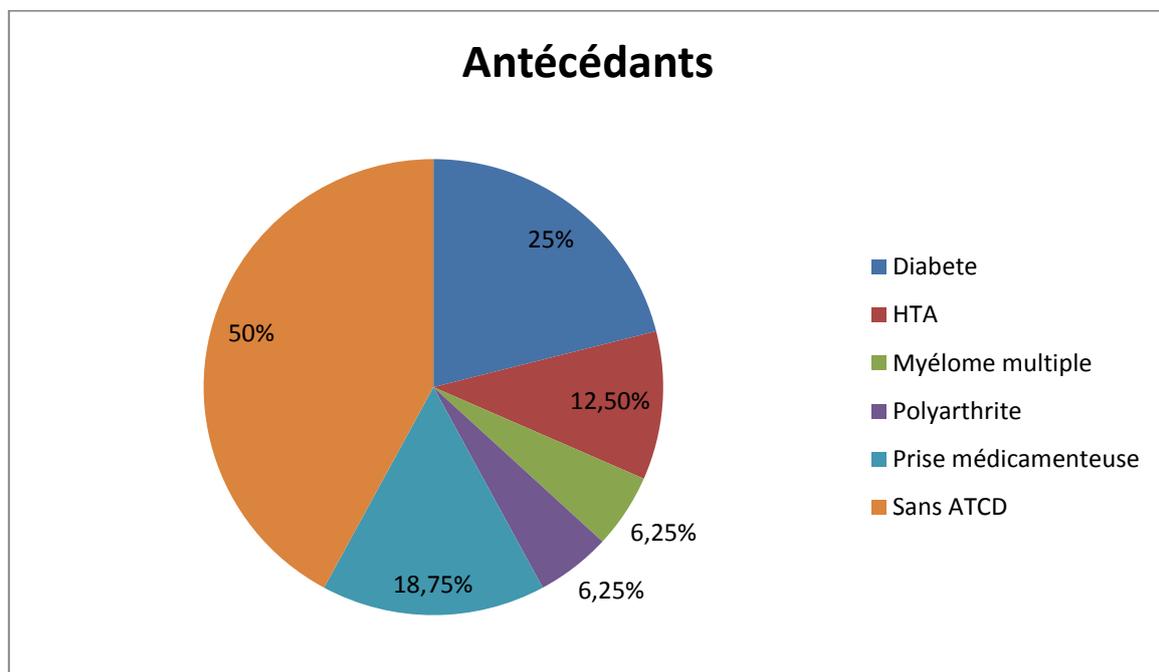


Diagramme 5: Les antécédents retrouvés chez nos patients

Syndrome de Sweet

4- Le délai de consultation :

Le délai entre les premiers signes cliniques remarqués par le patient et sa consultation varie entre 03 et 20 jours avec un délai moyen de consultation de 12 jours.

5- Les lésions cutanées :

a- Aspect clinique :

Dans notre série, le syndrome de Sweet s'est manifesté par l'association de trois lésions élémentaires à la fois chez cinq patients (31,25%), tandis que chez la moitié des cas (50 %) il s'est manifesté par l'association de deux lésions (papule-nodule, papule-plaque ou nodule-plaque), le reste des cas soit (18, 75 %) présentaient une seule lésion élémentaire (papule , nodule ou plaque) (Figure 2, 3, 4).

Aucune lésion pustuleuse ou bulleuse n'a été retrouvée.

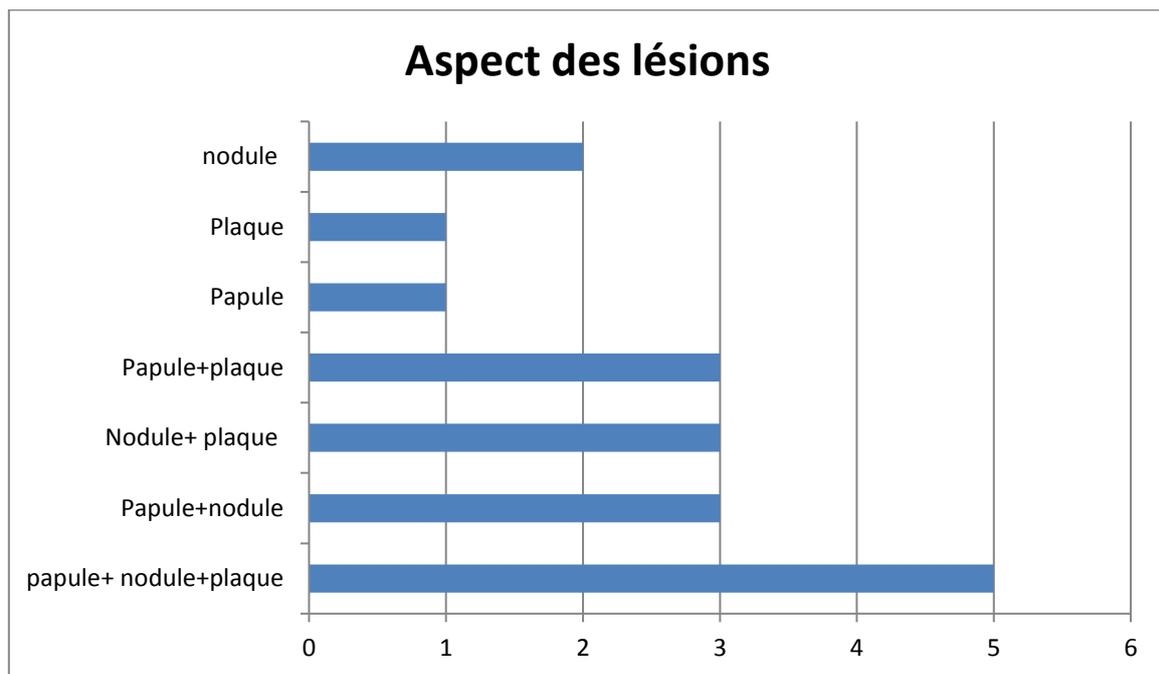


Diagramme 6: Les différents aspects clinique du syndrome de Sweet



Figure 2 : Lésions papuleuses de la région cervicale



Figure 3: Plaques érythémateuses au niveau des membres supérieurs



Figure 4 : Nodules +plaques érythémato-violacées du dos des main

b- Taille des lésions :

La taille de la lésion cutanée variait de quelques millimètres à plusieurs centimètres, avec une taille moyenne de 3,5cm.

c- Nombre des lésions :

Les lésions cutanées étaient nombreuses chez tous nos patients et variaient entre cinq et une vingtaine de lésions.

Aucun patient ne présentait une lésion unique.

d- Siège :

La localisation au niveau des membres supérieurs était largement majoritaire, représentant 37,5 %, suivie par l'atteinte cervicale et palmo-plantaire avec des pourcentages égaux (18,75% chacune), puis celle de la tête (12,5 %) et enfin les membres inférieurs et le tronc (6,25% chacune) (Figure 5, 6 ,7).

Syndrome de Sweet

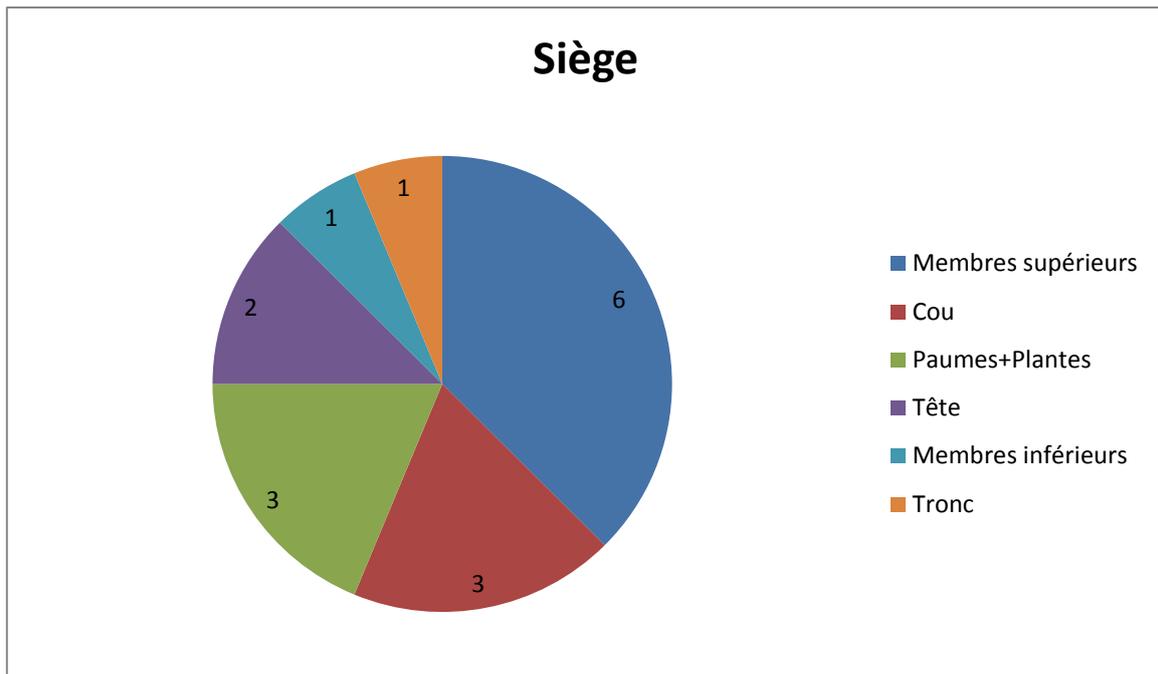


Diagramme 7: Répartition de l'échantillon selon le siège de la lésion



Figure 5 : Lésions du syndrome de Sweet siégeant au niveau des mains

Syndrome de Sweet



Figure 6: Lésions du syndrome de Sweet siégeant au niveau du visage



Syndrome de Sweet



Figure 7: Lésions du syndrome de Sweet siégeant au niveau des membres inférieurs

6- Atteinte muqueuse :

Dans notre série faite de 16 cas, 15 n'avaient aucune atteinte muqueuse (93,75%). Une seule patiente présentait une ulcération buccale (6,25%).

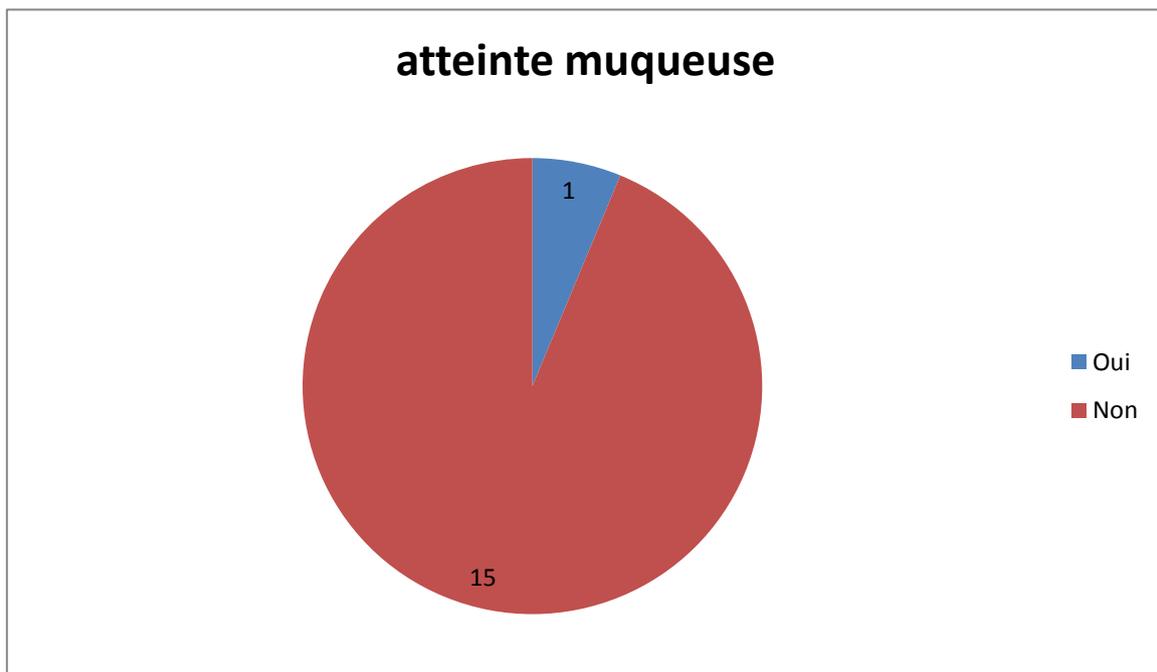


Diagramme 8: Répartition en fonction de l'atteinte muqueuse.

Syndrome de Sweet

7- Atteinte phanérienne :

Dans notre série faite de 16 cas, 15 patients n'avaient aucune atteinte phanérienne (93,75%). Une seule patiente présentait une paronychie (6,25%).

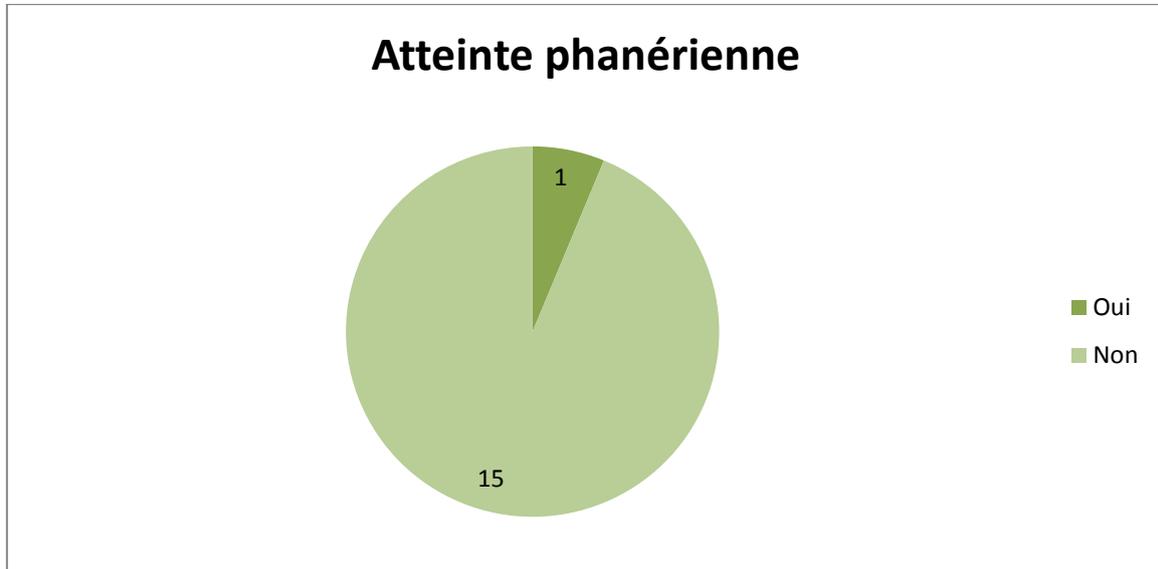


Diagramme 9: Répartition en fonction de l'atteinte phanérienne

C- Résultats paracliniques :

1. Examens à visée diagnostique :

1.1. Biopsie cutanée :

L'étude anatomopathologique est un critère majeur d'inclusion, tous nos patients ont bénéficié de cet examen indispensable qui a permis de confirmer la dermatose neutrophilique aigue fébrile.

1.2. Hémogramme :

La numération formule sanguine a révélé chez les deux tiers des cas une hyperleucocytose avec neutrophilie soit, respectivement, une moyenne de 14805 et 9018.

1.3. Bilan inflammatoire :

Tous nos patients ont bénéficié d'un bilan inflammatoire fait de VS et de CRP avec une moyenne de 65 et 90,11 avec des extrêmes allant de (15-115), (0,23 - 180), respectivement.

Syndrome de Sweet

La VS et la CRP étaient élevées chez tous nos patients sauf chez deux malades soit 12,5 % où la CRP était normale.

2. Examens à visée étiologique :

2.1. Bilan infectieux :

- . IDR et BK crachats : Ces deux examens sont revenus anormaux chez deux patients soit 12,5%.
- . ECBU : L'examen cytobactériologique des urines était stérile chez tous les patients (100 %)
- . Coproculture : L'examen bactériologique des selles était stérile chez tous les patients (100 %).
- . Sérologie des IST :

A la recherche d'une IST qui pourrait être à l'origine du syndrome de Sweet, tous les patients ont bénéficié de sérologies de l'hépatite B et C, de syphilis et celle du VIH. Le bilan est revenu négatif chez tous nos patients.

2.2. Bilan para-inflammatoire :

- . Une électrophorèse des protéines a été faite pour tous nos patients, et est revenue sans anomalies.
- . Aucun patient n'a bénéficié d'anticorps.

2.3. Bilan paranéoplasique :

- . Radio poumon :

Cet examen radiologique est revenu normal pour tous les patients.

- . Echographie abdominale :

L'examen échographique est revenu sans aucune anomalie pour tous les patients.

- . Marqueurs tumoraux :

Syndrome de Sweet

Les marqueurs tumoraux ont été demandés chez deux patients hommes soit 12.5 % des cas, afin de dépister un cancer lié au tabagisme chronique. Les deux sont tous revenus négatifs.

↳ PSA pour les hommes :

L'antigène spécifique de la prostate était normal chez tous les hommes de notre série.

. Examen gynéco-obstétrical, mammographie et FCV pour les femmes :

*L'examen gynéco-obstétrical n'a pas trouvé d'anomalie.

*La mammographie était normale chez toutes les patientes.

*Le FCV était normal chez toutes les femmes de notre série, excepté une chez qui le FCV a trouvé un remaniement métaplasique en rapport avec une flore pathogène de cocci.

D- Analyse étiologique :

D'après la recherche étiologique, le syndrome de Sweet dans notre série était :

- . Idiopathique dans onze cas, soit 68,75%.
- Post-infectieux (tuberculose) dans deux cas, soit 12,5%.
- Para-inflammatoire (lupus érythémateux chronique et polyarthrite) dans deux cas, soit 12,5%.
- . Para-néoplasique (myélome multiple) dans un seul cas soit 6,25%.
- Aucun cas de Sweet médicamenteux, ni associé à une grossesse ou chez l'enfant n'a été trouvé dans notre série.

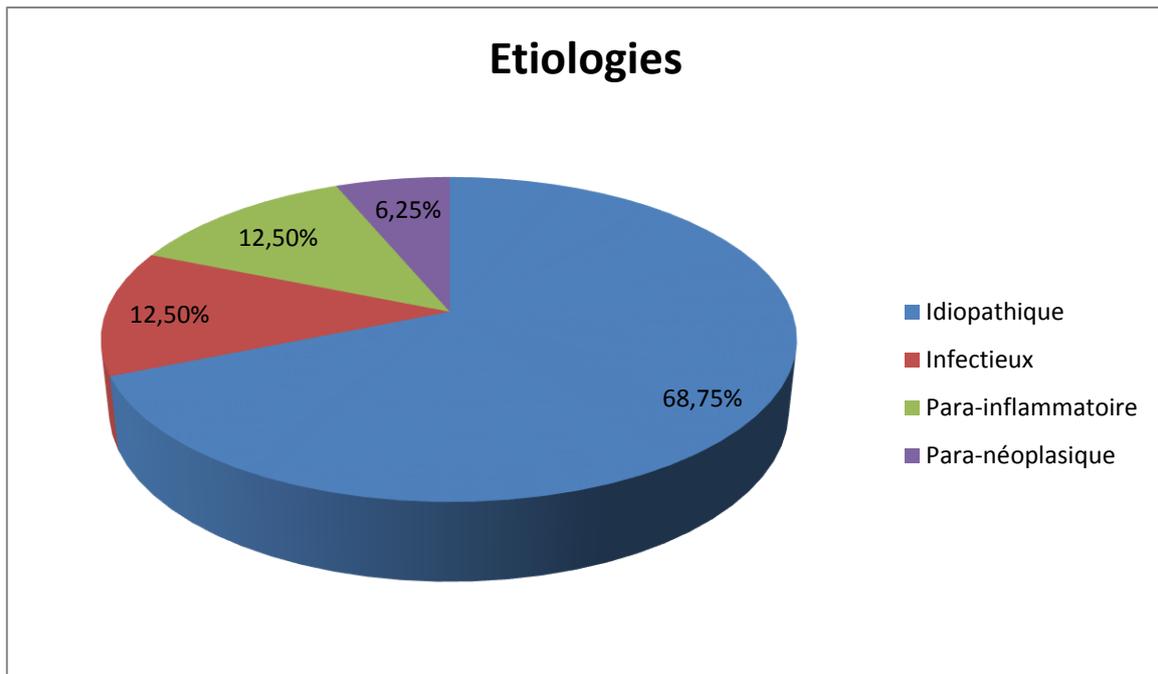


Diagramme 10: Répartition en fonction de l'étiologie

E- Traitement :

1. Traitement de base :

- Treize patients (81,25 % des cas) n'ont reçu que la corticothérapie générale comme traitement de base.
- Deux patients (12,5 % des cas) ont eu des corticoïdes associés aux antibacillaires.
- Un patient (6,25 %) a eu la dapsone seule, mais il recevait simultanément sa chimiothérapie.

2. Surveillance :

Le suivi était clinique chez tous les patients, aucun examen paraclinique n'a été demandé.

Tous les patients de notre série ont présenté une rémission complète après traitement et aucune séquelle n'a été trouvée. Le recul variait de trois mois jusqu'à six ans.

Néanmoins, quatre patients soit 25 % ont récidivé après rémission complète. Différentes causes ont été incriminées soit un épisode infectieux, soit un arrêt brutal de la corticothérapie ou encore ça reste méconnue.

Discussion :

A. Données épidémiologiques :

1- L'incidence annuelle :

Bien qu'il soit la forme la plus fréquente des dermatoses neutrophiliques, le syndrome de Sweet reste une affection rare avec une incidence annuelle évaluée à trois cas par million d'individus [1].

2- Sex-ratio (H/F):

Au Maroc ; deux études ont été réalisées.

D'après une étude rétrospective descriptive de 25 cas observés dans les services de dermatologie et d'anatomie pathologique du centre hospitalier universitaire de Fès sur une période de 5 ans, le sexe ratio H/F était de 0,25 [4].

Alors qu'il était de 0,68 d'après une autre étude réalisée au service de dermatologie de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat, portant sur 27 cas durant une période de 13 ans [5].

En Tunisie, deux études rétrospectives ont été menées. Les sex-ratios (H/F) étaient de 0,36 selon l'étude de CHELLY [1] et 0,24 selon CHEMLI [6];

• Dans notre série la prédominance féminine est nette et est représentée par 68.75 % avec une sex-ratio (H/F) de 0.45; elle concorde alors avec la littérature et avec les autres séries.

3- Répartition selon l'âge :

D'après l'étude du CHU de Fès ; l'âge moyen était de 47 ans avec des extrêmes allant de 11 à 75 ans. Alors qu'il était de 41 ans lors de l'étude réalisée à l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat.

. Selon les études tunisiennes ; l'âge moyen de survenue du SS selon CHELLY était de 47 ans avec des extrêmes allant de 28 à 74 ans. Il est survenu rarement chez l'enfant (8 %). Et selon CHEMLI la moyenne d'âge était de 51 ans.

. Dans notre série, l'âge moyen était de l'ordre de 52 ans avec des extrêmes allant de 36 à 68 ans. Il se rapproche alors aux moyennes d'âge des séries étudiées.

Syndrome de Sweet

. Selon les données de la littérature, le SS prédomine à l'âge moyen de la vie mais peut survenir à tout âge [6]. Il survient rarement chez l'enfant (8 %), et est exceptionnellement rapporté chez le nourrisson (une vingtaine de cas publiés) [7].

B. Données cliniques :

Le syndrome de Sweet est caractérisé par le polymorphisme de son expression clinique et la diversité des maladies qui peuvent lui être associées. Il peut être révélateur ou précéder des maladies associées.

1. La symptomatologie fonctionnelle :

Conformément à l'étude de CHELY, une symptomatologie fonctionnelle était rapportée dans chez 80,8 % des cas. Il s'agissait d'une fièvre (51,06 % des cas), d'un syndrome pseudo-grippal (14,89 % des cas), d'arthralgies (46,80 % des cas), d'une conjonctivite (31,91 % des cas), ou d'une toux sèche (2,12 % des cas).

Selon les données de la littérature, le SS débute brutalement, parfois annoncé par des prodromes non spécifiques, respiratoires ou digestifs, avec une fièvre, des myalgies, des arthralgies, des douleurs abdominales ou une conjonctivite. À la phase d'état, la fièvre est accompagnée d'une nette altération de l'état général [1].

68,75 % de nos patients avaient des signes généraux associés, ce résultat concorde ainsi avec les données de la littérature et les autres séries.

2. Les antécédents personnels :

Selon l'étude de CHELY, des antécédents étaient retrouvés chez 23,40 % des cas. Dans 6,38 %, il s'agissait d'une maladie systémique : polyarthrite rhumatoïde (2,12 %), lupus érythémateux systémique (2,12 %) et syndrome de Gougerot-Sjögren (2,12 %). Une maladie de Crohn était notée chez 4,25 % des cas, une tuberculose dans 6,38 % des cas, et un diabète dans 6,38 % des cas. Par ailleurs, une femme était enceinte, à 26 semaines de grossesse (2,12 %).

Dans une étude récente faite au service de dermatologie du CHU Hédi Chaker, en Tunisie et portant sur 140 cas, 12,8 % avaient une pathologie associée à savoir à savoir : leucémie aiguë myéloïde ($n = 4$), myélome multiple ($n = 4$), maladie de Crohn ($n = 3$), rectocolite hémorragique ($n = 2$), maladie de Hodgkin ($n = 2$), adénocarcinome pulmonaire ($n = 1$),

Syndrome de Sweet

primo-infection à CMV ($n = 1$), septicémie à *Pseudomonas aeruginosa* ($n = 1$). Un cas de SS médicamenteux (benzylthiouracile) et un cas sur envenimation scorpionique étaient rencontrés [8].

La moitié de nos patients avaient un antécédent pathologique ou de prise médicamenteuse, concordant ainsi avec les données des autres séries.

3. Les lésions cutanées :

3.1 Aspect clinique des lésions :

D'après l'étude du CHU de Fès, une éruption cutanée était présente chez tous les patients. Des aspects atypiques étaient présents dans 18 cas (72 % des cas) : des lésions en cocarde ou en pseudo-cocarde (7cas), des bulles (4 cas), des pustules (4 cas) ou des vésicules (deux cas).

Selon une étude tunisienne réalisée au CHU Hédi Chaker de Sfax, un aspect clinique atypique a été observé dans 37,03 % des cas [9].

→Ces deux études se différencient des autres séries par une fréquence importante des aspects atypiques.

Selon la littérature, L'éruption du SS est faite de plaques et de papules érythémateuses infiltrées, surélevées, bien limitées, à surface bosselée, de siège dermique et hypodermique. Ces plaques ne sont pas prurigineuses, mais sensibles et douloureuses. Il peut s'agir d'une lésion unique ou de lésions multiples, asymétriques [10,11].

Les lésions ulcérées survenant au niveau des muqueuses sont souvent rapportées dans les formes associées à des hémopathies [12].

Les formes vésiculo-pustuleuses du syndrome de Sweet sont plus fréquemment paranéoplasiques, chose qu'on n'a pas authentifiée dans notre série [13].

3.2 Siège des lésions :

Selon l'étude de Fès, les lésions étaient retrouvées sur les membres supérieurs dans 15 cas, sur les membres inférieurs dans 11 cas, dans la région de la tête et du cou dans 19 cas et du tronc dans deux cas.

Selon CHEMLI, la localisation des lésions cutanées était strictement acrale dans 77,4 %, acro-faciale dans 6,5 % des cas, faciale dans 3,2 % et étendue dans 12,9 %.

Syndrome de Sweet

Dans notre série, l'atteinte des membres supérieurs se plaçait en 1ère position suivie par l'atteinte cervicale et palmo- plantaire, de la tête et des membres inférieurs, et enfin celle du tronc.

→Nos résultats semblent concordants avec ceux de ces deux études précédentes.

Selon la revue de la littérature, les lésions du SS prédominent au visage, au cou, aux membres supérieurs, mais peuvent atteindre tout le tégument [10,11].

Depuis la description initiale en 1964 du syndrome de Sweet [14], de nombreux cas atypiques sont venus enrichir la littérature. En 1995, Strutton et al. décrivent une nouvelle entité caractérisée par une topographie localisée aux dos des mains [15].

4- Atteinte muqueuse :

- Aucune atteinte des muqueuses n'était par ailleurs trouvée dans les séries de des études tunisiennes sus citées [1,6, 9].

- Par ailleurs, l'atteinte muqueuse a été notée dans notre série avec un pourcentage de 6,25%, et aussi dans deux cas de la série de Fès.

- . Les lésions ulcérées survenant au niveau des muqueuses sont souvent rapportées dans les formes associées à des hémopathies, et posent un problème de diagnostic différentiel notamment avec les maladies infectieuses, certaines vascularites ou maladies systémiques [16].

5- Atteinte phanérienne :

Aucun cas d'atteinte phanérienne n'a été décelé dans les séries auxquelles on a comparé la nôtre.

5.1 Données paracliniques :

a. Biopsie cutanée :

La biopsie cutanée est nécessaire à la confirmation du diagnostic.

D'après CHELLY ; histologiquement, le derme était le siège d'un infiltrat dense et diffus riche en polynucléaires neutrophiles dans tous les cas. Une nécrose fibrinoïde et une inflammation de la paroi des vaisseaux étaient observées dans huit cas.

Syndrome de Sweet

D'après Malone et al., dans leur série de 21 cas, montrent que la vascularite n'est pas un processus immunitaire primitif, mais survient secondairement pour donner suite à la libération des métabolites toxiques libérés par des neutrophiles activés dans des lésions anciennes [17].

Dans notre série, toutes les biopsies avaient montré un aspect typique de SS. A savoir : un important œdème du derme papillaire, un infiltrat plus ou moins dense de PNN matures dans le derme superficiel et moyen.

Histologiquement, l'épiderme peut être normal, acanthosique ou être le siège d'une exocytose de PNN, parfois si intense qu'elle détermine la formation de pustules sous-cornées uniloculaires. Il peut exister un décollement sous-épidermique résultant d'un œdème massif [1].

Au niveau du derme superficiel, il existe un œdème d'intensité variable. L'infiltrat se dispose en une large bande avec une tendance à la formation de nodules plus ou moins coalescents à renforcement péri-vasculaire [18]. Il peut s'étendre dans le derme profond, formant des amas plus ou moins denses de topographie péri-vasculaire et péri-annexielle.

Cet infiltrat est majoritairement formé de PNN. Néanmoins, sa composition dépend du stade évolutif des lésions : un contingent de cellules lymphocytaires peut apparaître dans les stades débutants en particulier dans les formes associées à un syndrome myélodysplasique [19].

Actuellement, la présence d'une vascularite n'est plus un critère d'élimination du diagnostic [1]. En effet, une nécrose fibrinoïde de la paroi des vaisseaux et une leucocytoclasie peuvent être observées dans des formes typiques de SS.

Le SS histiocytoïde est une forme de SS particulièrement riche en macrophages décrite pour la première fois en 2005 par Requena et al. Contrairement au SS classique neutrophilique, l'œdème du derme papillaire est discret avec un infiltrat lymphohistiocytaire et un marquage caractéristique de la lignée myéloïde (CD163+, CD68+ et MPO +) [20].

Les problèmes du diagnostic différentiel avec d'autres dermatoses neutrophiliques, notamment le pyoderma gangrenosum et les dermatoses infectieuses, étaient facilement résolues par la confrontation de l'aspect histologique et des données clinico-biologiques.

Syndrome de Sweet

b. Biologie :

D'après la littérature, la biologie montre dans la grande majorité des cas (90 %) un syndrome inflammatoire avec accélération de la vitesse de sédimentation et augmentation de la CRP.

Classiquement une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles caractérise le syndrome de Sweet mais elle est inconstante (>70 %) [1], et donc elle peut être absente notamment dans le cadre d'une myélodysplasie [13]

Dans notre étude, la numération formule sanguine a révélé chez les deux tiers des cas une hyperleucocytose avec neutrophilie.

La VS et la CRP étaient élevées chez tous nos patients sauf chez deux malades soit 12,5 %, où la CRP était normale. Ces deux patients étant jeunes, n'avaient aucun antécédent et présentaient un Sweet idiopathique tous les deux.

C. Analyse étiologique :

Selon les données de la littérature, plusieurs formes de SS ont été distinguées. Les formes classiques ou idiopathiques sont les plus fréquentes (75 %). Elles surviennent souvent chez la femme de la quarantaine et comportent presque toujours une polynucléose sanguine [3]. Les formes paranéoplasiques ne représentent que 10 à 20 % des cas.

Selon une revue de la littérature portant sur 15 études détaillées concernant l'association d'une pathologie maligne d'un syndrome de Sweet, il ressort que 21 % des patients présentant un syndrome de Sweet avaient un néoplasie solide ou hématologique associée [21]. La leucémie serait responsable de 42 % des syndromes de Sweet associés aux néoplasies. Les tumeurs solides les plus fréquemment associées à ce syndrome seraient les cancers pulmonaires, génito-urinaires et gastro-intestinaux [22].

Les SS para-inflammatoires sont associés à une maladie du groupe dys-immunitaire telle que la RCH et la maladie de Crohn [1].

L'apparition d'un syndrome de Sweet au cours ou au décours d'une maladie infectieuse est rare, observée essentiellement avec les infections respiratoires streptococciques et les infections gastro-intestinales à salmonelles ou à yersinia [23-24].

Syndrome de Sweet

L'association d'un syndrome de Sweet et d'une tuberculose a rarement été décrite dans la littérature, généralement sous forme de cas isolés. Pourtant la possibilité d'une tuberculose doit être toujours gardée à l'esprit, surtout dans les régions de forte endémie tuberculeuse [25].

Les formes secondaires à une prise médicamenteuse incriminent plusieurs classes thérapeutiques et notamment les facteurs de croissance hématopoïétique [1]. En effet plusieurs cas de SS secondaires à l'administration de filgrastim (G-CSF) chez des patients neutropéniques ont été décrits, surtout en présence d'une hémopathie maligne [26]. Autres drogues sont aussi incriminées ; les anti-inflammatoires non stéroïdiens et la décitabine [21]. Les antibiotiques et les vaccins seraient également pourvoyeurs [13].

→ Les résultats de notre étude sont concordants avec ces données de littérature.

D. Diagnostic positif :

Au terme de cette analyse, le diagnostic du SS est basé sur des critères cliniques et histopathologiques [26]. (Tableau 1, 2).

Critères majeurs	Critères mineurs
- Apparition brutale de plaques ou de nodules érythémateux douloureux évocateurs - Infiltrat dermique dense avec prédominance de polynucléaires neutrophiles sans vasculite leucocytoclasique	- Fièvre > 38 °C - Précédée par une infection respiratoire ou gastro-intestinale ou associée à une maladie inflammatoire ou à un cancer (hémopathie ou tumeur solide) - Excellente réponse à la corticothérapie générale ou à l'iodure de potassium - Anomalies biologiques (3 anomalies sur 4 au moins) - VS > 20 mm/h CRP augmentée - Leucocytes à 8000/mm ³ Dont > 70 % de PNN.

Tableau 1 : Critères majeurs et mineurs pour le diagnostic de syndrome de Sweet

Pour poser le diagnostic d'un syndrome de Sweet, il faut la présence de 2 critères majeurs et au moins 2 critères mineurs.

Critères diagnostiques du syndrome de Sweet d'origine médicamenteuse

- Apparition brutale de plaques ou de nodules érythémateux douloureux
- Preuve histopathologique d'une infiltration neutrophilique dense sans vasculite
- Température > 38 °C
- Relation entre l'administration du médicament et l'apparition des symptômes ou récurrence des symptômes lors de la reprise du médicament
- Résolution grâce à l'arrêt du médicament ou après traitement par corticostéroïdes

Tableau 2 : Critères diagnostiques de syndrome de Sweet d'origine médicamenteuse

Les 5 critères doivent être présents pour poser le diagnostic d'un syndrome de Sweet d'origine médicamenteuse.

E. Données thérapeutiques :

Selon l'étude de Fès, les patients ont été traités par des anti-inflammatoires non stéroïdiens en particulier par de l'indométacine à la dose de 150 mg/J la première semaine et 100 mg/J les deux semaines suivantes. Dans la majorité des cas, la réponse était favorable avec rémission en quelques jours, dans les rares cas résistants ou répondant d'une manière incomplète on a eu recours aux corticoïdes dans le cas du Sweet profond avec atteinte neurologique, et à la colchicine dans un autre cas de Sweet typique avec atteinte articulaire.

Tous nos patients ont été traités que par la corticothérapie sauf un seul qui a reçu la dapsone ; ce dernier se faisait traiter pour un myélome multiple.

En effet, et selon la revue de la littérature, l'approche thérapeutique dépend de l'extension et la profondeur des lésions, de l'état général du patient et des maladies associées. L'évolution spontanée peut être favorable en quelques semaines à quelques mois notamment dans les formes idiopathiques.

Le traitement de la maladie associée, quand elle est curable, peut influencer favorablement le pronostic.

La corticothérapie systémique avec décroissance lente et progressive en quelques semaines est le traitement de choix. La corticothérapie intra-lésionnelle et les dermocorticoïdes sont efficaces dans les formes localisées. D'autres alternatives

Syndrome de Sweet

thérapeutiques peuvent être proposées en première intention telles que la colchicine ou l'iodure de potassium [1].

Certains auteurs suggèrent que dans les SS associées à des désordres hématologiques ou aux MICI, le cyclophosphamide semble efficace après échec de la corticothérapie [27].

F. Surveillance :

D'après l'étude de CHELLY, les patients étaient suivis sur des périodes variables allant de 20 jours à 2 ans. Le suivi reposait sur un interrogatoire, un examen physique et une numération formule sanguine. L'évolution était favorable chez 84,4 % des patients avec résolution des signes généraux et locaux. Des récurrences locales étaient rapportées dans 6,7 % des cas. Au cours de l'évolution, il n'y a pas eu de localisation neutrophilique extra-cutanée observée.

Selon l'étude de l'Hôpital Militaire de Construction de Rabat, l'évolution a été favorable chez tous les cas étudiés.

Quant aux 16 patients de notre étude, l'évolution était marquée par une bonne réponse clinique.

D'après la littérature, l'évolution spontanée du SS peut être favorable en quelques semaines à quelques mois notamment dans les formes idiopathiques [1].

Les récurrences sont fréquentes [27]. Selon les séries, le pourcentage de récurrence est de 21 à 45 %, ces pourcentages sont nettement augmentés en cas de néoplasie ou de SS gravidique.

Au cours de l'évolution d'un SS, tous les organes et les muqueuses peuvent être le siège du même infiltrat neutrophilique aseptique et se manifester par des symptômes variés selon l'organe atteint. L'atteinte oculaire peut être la première manifestation du syndrome. Il s'agit d'une conjonctivite, d'une épisclérite ou une iridocyclite. L'atteinte articulaire est fréquente et très polymorphe. Elle survient dans 33 à 62 % des cas. Il s'agit d'une arthrite aseptique qui peut être aiguë ou chronique, mono- ou polyarticulaire, atteignant les membres supérieurs ou inférieurs [16]. L'atteinte neurologique ou neuro-Sweet peut se manifester par une encéphalite ou une méningite et pose un problème diagnostique avec le neuro-Behcet. Les autres manifestations extracutanées sont rares et peuvent être pulmonaire, neurologique, cardiaque, osseuse [1].

Syndrome de Sweet

→ Le suivi se base alors sur un interrogatoire, un examen physique et des examens complémentaires orientés selon les signes d'appel du patient.

Limites et perspectives :

Au cours de notre étude rétrospective, plusieurs difficultés ont entravé ce travail:

* Une population d'études réduite et qui n'englobe pas tous les cas de la région, notamment les patients civils qui sont souvent non adressés à l'Hôpital Militaire Moulay Ismail. L'étude a été menée sur une population comprenant essentiellement des patients militaires avec un mode de vie propre à cette tranche de malades.

* Beaucoup de nos patients n'étaient pas originaires de la région Meknès-Fès, ce qui a entravé d'avantage le suivi et l'évolution au long cours.

* D'autre part, le problème des rendez-vous, trop éloignés, constitue également un véritable obstacle au recrutement des malades.

* La majorité des publications étaient faites sur des cas isolés ou de petites séries de syndrome de Sweet aussi bien au Maroc que partout ailleurs, a été une des difficultés majeures auxquelles nous avons eu à faire face. Ceci peut être le résultat de la situation épidémiologique indéterminée au Maroc en ce qui concerne les pathologies dermatologiques et aussi l'inattention à une pathologie assez fréquente nécessitant dans certains cas une prise en charge multidisciplinaire.

→ Vu ces limites, nous considérons les résultats de notre travail comme étant des résultats préliminaires nécessitant d'être mieux étayés à l'avenir par des larges études prospectives comparatives et multicentriques avec un échantillonnage plus représentatif, sur une durée plus longue et surtout avec un suivi prolongé

CONCLUSION :

Le Syndrome de Sweet est la dermatose neutrophilique la plus fréquente. Il est caractérisé par son polymorphisme clinique avec une expression cutanée prédominante.

Etant une pathologie assez rare dans notre contexte, aussi bien que dans le monde, l'incidence annuelle mondiale du syndrome de Sweet est approximativement de 2,7 à 3 cas par million d'individus.

Sa reconnaissance est indispensable car il pourrait être un mode de révélation de plusieurs pathologies inflammatoires et néoplasiques.

Son diagnostic est clinico-histologique reposant sur des critères bien établis.

L'étiopathogénie du syndrome de Sweet reste encore inconnue. De nombreuses hypothèses pathogéniques ont été émises, faisant intervenir principalement : une altération de la fonction des PNN avec activation inappropriée, des lymphocytes T et certaines cytokines qu'ils produisent.

Sur le plan thérapeutique, le traitement se base sur la corticothérapie seule en cas de Sweet idiopathique et corticothérapie associée à une antibiothérapie en cas de forme infectieuse.

Le pronostic du Syndrome de Sweet a été considérablement amélioré avec le traitement étiologique.

Nos résultats sont vraisemblablement similaires à ceux décrits dans la littérature sauf l'aspect bulleux qui est le plus souvent associé à une étiologie néoplasique, lequel on n'a pas pu authentifier cette relation dans notre étude, ceci pourrait être expliqué par la taille réduite de notre population.

RESUME :

Le syndrome de Sweet est une maladie inflammatoire appartenant au groupe des dermatoses neutrophiliques. Il est caractérisé par le polymorphisme de son expression clinique et la diversité des maladies qui peuvent lui être associées.

Le but de ce travail était d'étudier les particularités épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives de cette dermatose.

Nous rapportons une étude rétrospective portant sur les cas du syndrome de Sweet diagnostiqués au sein de l'Hôpital Militaire de Meknès sur une période de 10 ans (janvier 2008 – décembre 2017).

16 cas de syndrome de Sweet ont été colligés durant cette période, dont l'âge était entre 36 et 68 ans avec une moyenne d'âge de 52 ans et une sex-ratio (H/F) de 0,45.

Des maladies associées étaient retrouvées chez 5 patients: pathologie inflammatoire (2 cas), tuberculose (2 cas), hémopathie (un cas). Aucune patiente n'était enceinte au moment du diagnostic. Les manifestations cutanées étaient polymorphes avec atteintes muqueuses dans un cas. Les lésions siégeaient le plus souvent au niveau des membres supérieurs.

Nos résultats rejoignent ceux décrits dans la littérature, tant sur le plan épidémiologique et clinique ; pourtant l'aspect bulleux qui est souvent décrit associé à une pathologie néoplasique, n'a pas été retrouvé chez notre seul cas étudié.

L'approche thérapeutique dépend de l'extension et la profondeur des lésions, de l'état général du patient et des maladies associées. La corticothérapie systémique étant le traitement de choix.

Une surveillance rigoureuse s'impose alors, car le syndrome de Sweet peut être révélateur ou précéder des pathologies associées.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Chelly I, Zehani A, Mbazaa A, Azouz H, Nfoussi H, Kchir N, Haouet S, Zitouna M. Syndrome de Sweet : étude rétrospective de 47 cas. La Revue de médecine interne.2013;34:197–201.
- [2] Cohen P, Kurzrock R. Sweet's syndrome: A neutrophilic dermatosis classically associated with acute onset and fever. Clin Dermatol. 2000;18:265-282.
- [3] Soutou B, Vignon-Pennamen D, Chosidow O. Les dermatoses neutrophiliques. La revue de médecine interne. 2011 ;32 :306-313.
- [4] Hanae Bouzidi, Salim Gallouj, Nissrine Amraoui, Fatima Zahra Mernissi, Taoufiq Harmouch. Syndrome de Sweet : étude clinique et anatomopathologique sur une période de 5 ans. The Pan African Medical Journal. 2015; 20: 362.
- [5] LAMSYAH H, ALIOUA Z, HJIRA N, BOUDI O, ELHAOURI M, GHFIR M, EL BOUZIDI A, RIMANI M, SEDRATI O. Syndrome de Sweet : à propos de 27 patients. Médecine du Maghreb .2007 Juin 147 :35-40.
- [6] Chemli N, Youssef M , Klii R , Mohamed M, Akkari H , Soua Y , Amri M , Belhadjali H , Zili J . Profil étiologique et clinique du syndrome de Sweet. La Revue de médecine interne .2015; 36S :A76– A185.
- [7] Ben Rejeb M, Boudaya S, Bahloul E , Sellami K , Gouiaa N, Masmoudi A, Hachicha M, Boudawara T, Turki H . Une forme particulière de syndrome de Sweet chez un nourrisson de 45 jours. Annales de dermatologie et de vénéréologie .2018 Décembre ;145:S192.
- [8] Chaker H, Bahloul E, Boudaya S, Frikha F, Turk H. Manifestations extra-cutanées du syndrome de Sweet : une série de 140 cas. Annales de Dermatologie et de Vénéréologie.2018 Décembre ; 145 : s233-s234.

Syndrome de Sweet

- [9] Abderrahmen Masmoudi, Hend Chaaben, Karim Hamdouni, Sonia Boudaya, Samir Bouassida, Hamida Turki, Abdelmajid Zahaf. Syndrome de Sweet : Étude rétrospective de 54 cas. *Presse Med.* 2007; 36: 419–24.
- [10] Wallach D. Les dermatoses neutrophiliques. *Rev Med Interne* .2005;26: 41–53.
- [11] Cohen PR. Sweet’s syndrome – a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. *Orph J R Dis* .2007; 2:2–34.
- [12] Bonamigo RR, Razera F, Olm GS. Neutrophilic dermatoses – part I. *An Bras Dermatol* .2011;86:11–25.
- [13] Janssens P, Courtin C, Saint-Remy A, Voogeleer M, Ngendahayo P, Bouffioux B. Syndrome de Sweet vésiculo-bulleux. *Annales de dermatologie et de vénéréologie*. 2016.08.005.
- [14] SWEET, R.D. AN ACUTE FEBRILE NEUTROPHILIC DERMATOSIS. *Br. J. Dermatol.*1964; 76: 349-356.
- [15] Borregaard N, Sorensen OE, Theilgaard-Monch K. Neutrophil granules: a library of innate immunity proteins. *Trends Immunol* .2007; 28(8):340-5.
- [16] Bonamigo RR, Razera F, Olm GS. Neutrophilic dermatoses – part I. *An Bras Dermatol* 2011; 86:11–25.
- [17] Malone JC, Slone SP, Wills-Frank LA, Fearneyhough PK, Lear SC, Goldsmith LJ, et al. Vascular inflammation (vasculitis) in sweet syndrome: a clinicopathologic study of 28 biopsy specimens from 21 patients. *Arch Dermatol*. 2002; 138:345– 9.
- [18] Nischal KC, Khopkar U. An approach to the diagnosis of neutrophilic dermatoses: a histopathological perspective. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.*2007;73:222–30.

Syndrome de Sweet

- [19] Vignon-Pennamen MD, Juillard C, Rybojad M, Wallach D, Daniel MT, Morel P, et al. Chronic recurrent lymphocytic Sweet Syndrome as a predictive marker of myelodysplasia. *Arch Dermatol* .2006; 142:1170–6.
- [20] Castel M, Samain A, Carvalho P, Joly P .Une forme particulière de syndrome de Sweet : le syndrome de Sweet histiocytoïde. 2017.09.313.
- [21] Kasirye Y, Danhof R, Epperla N, Garcia-Montilla R. Sweet’s syndrome: one disease, multiple face. *Clin Med Res*. 2011; 9:134—6.
- [22] Trickett HB, Cumpston A, Craig M. Azacitidine-associated Sweet’s syndrome. *Am J Health Syst Pharm*. 2012; 69:869—71.
- [23] Cohen PR. Sweet’s syndrome. *Orphanet Encyclopedia*. 2003:1–11.
- [24] Cohen PR, Kurzrock R. Sweet’s syndrome revisited: a review of disease concepts. *Int J Dermatol* .2003; 42:761–78.
- [25] Agharbia F.Z, Meziane M , Harmouche T , Elhatimi A , Bennani A , Belghiti H , Mikou O , Amarti A , Mernissi F.Z . Syndrome de Sweet révélant une tuberculose ganglionnaire. *Annales de dermatologie et de vénéréologie*.2011;138:605–607.
- [26] Nelis S, Azerad M-A, Drowart A, Lewalle P, Efira A. Syndrome de Sweet induit par le pegfilgrastim au cours d’un syndrome myélodysplasique AREB2 : à propos d’un cas clinique. *Rev Med Interne* .2018.11.007.
- [27] Dahbi N , Hocar O, Akhdari N , Amal S, Rais H , Belaabidi B. Syndrome de Sweet : étude de 65 cas. *JDP*. 2012.10.269.