

# Découverte tardive d'une drépanocytose homozygote au cours d'un Pyoderma gangrenosum avec atteinte squelettique

Saer Diadie<sup>1</sup>, Mouhamed Dieng<sup>3</sup>, Maimouna Sow<sup>3</sup>, Khadim Diop<sup>1</sup>, Assane Diop<sup>2</sup>, Ndeye Bougoul Seck<sup>1</sup>, Aminata Deh<sup>1</sup>, Boubacar Ahy Diatta<sup>1</sup>, Maodo Ndiaye<sup>1</sup>, Moussa Diallo<sup>1</sup>, Mame Thierno Dieng<sup>1</sup>, Souzanne Oumou Niang<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service de Dermatologie CHU Aristide Le Dantec, Dakar, Senegal, <sup>2</sup>Service de Dermatologie, Institut d'hygiène social, Dakar, Senegal, <sup>3</sup>Service de Médecine interne CHU Aristide Le Dantec, Dakar, Senegal

**Corresponding author:** Dr. Saer Diadie, E-mail: diadie\_saer@yahoo.fr

## RÉSUMÉ

Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 22 ans suivie en Dermatologie pour un Pyoderma gangrenosum (PG) qui avait bien évolué sous Prednisone à dose d'entretien de 5mg/j. L'évolution était marquée par la survenue de douleurs osseuses avec lacunes et ictère. Ce tableau avait initialement orienté le diagnostic vers un myélome, une histoplasmose africaine et une cholécystite lithiasique. L'électrophorèse des protéines sériques, la calcémie, la sérologie histoplasmienne ainsi que le scanner abdominal étaient normaux. Cependant l'électrophorèse de l'hémoglobine avait mis en évidence un tracé de type SS. La patiente est décédée dans un tableau de douleurs thoraciques aiguës non étiquetées. Nous discutons l'imputabilité du PG et de la drépanocytose sur la survenue des lésions osseuses.

**Mots clés:** Pyoderma gangrenosum, Drépanocytose, Atteinte osseuse

**How to cite this article:** Diadie S, Dieng M, Sow M, Diop A, Seck NB, Diop K, Deh A, Diatta BA, Ndiaye M, Diallo M, Dieng MT, Niang SO. Découverte tardive d'une drépanocytose homozygote au cours d'un Pyoderma gangrenosum avec atteinte squelettique. Our Dermatol Online. 2019;10(e):e39.1-e39.4.

**Submission:** 01.11.2019; **Acceptance:** 24.11.2019

**DOI:**10.7241/ourd.2019e.39

# Late discovery of homozygous sickle cell disease during Pyoderma gangrenosum with skeletal involvement

Saer Diadie<sup>1</sup>, Mouhamed Dieng<sup>3</sup>, Maimouna Sow<sup>3</sup>, Khadim Diop<sup>1</sup>, Assane Diop<sup>2</sup>, Ndeye Bougoul Seck<sup>1</sup>, Aminata Deh<sup>1</sup>, Boubacar Ahy Diatta<sup>1</sup>, Maodo Ndiaye<sup>1</sup>, Moussa Diallo<sup>1</sup>, Mame Thierno Dieng<sup>1</sup>, Souzanne Oumou Niang<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service de Dermatologie CHU Aristide Le Dantec, Dakar, Senegal, <sup>2</sup>Service de Dermatologie, Institut d'hygiène social, Dakar, Senegal, <sup>3</sup>Service de Médecine interne CHU Aristide Le Dantec, Dakar, Senegal

**Corresponding author:** Dr. Saer Diadie, E-mail: diadie\_saer@yahoo.fr

---

## ABSTRACT

We report the case of a 22-year-old patient followed in Dermatology for a Pyoderma gangrenosum (PG) who had evolved well under Prednisone at a maintenance dose of 5 mg/d. The evolution was marked by the occurrence of bone pain with gaps and jaundice. This chart had initially directed the diagnosis towards myeloma, African histoplasmosis and lithiasic cholecystitis. Serum protein electrophoresis, serum calcium, histoplasmic serology, and abdominal CT were normal. However, the electrophoresis of hemoglobin revealed an SS-like pattern. The patient died in a chart of non-labeled acute chest pain. We discuss the imputability of PG and sickle cell disease on the occurrence of bone lesions.

**Key words:** Pyoderma gangrenosum; Sickle cell disease; Bone involvement

---

**How to cite this article:** Diadie S, Dieng M, Sow M, Diop A, Seck NB, Diop K, Deh A, Diatta BA, Ndiaye M, Diallo M, Dieng MT, Niang SO. Late discovery of homozygous sickle cell disease during Pyoderma gangrenosum with skeletal involvement. Our Dermatol Online. 2019;10(e):e39.1-e39.4.

**Submission:** 01.11.2019; **Acceptance:** 24.11.2019

**DOI:**10.7241/ourd.2019e.39

## INTRODUCTION

Le pyoderma gangrénoeux (PG) est une dermatose neutrophilique caractérisée par un infiltrat cutané de neutrophiles cytotoxiques. Si les envahissements spléniques, pulmonaires et hépatiques ont été déjà décrits au cours de la maladie, une atteinte osseuse n'a cependant jamais été rapportée [1,2]. Les complications squelettiques de la drépanocytose sont dominées par les infections et l'ostéonécrose de la tête fémorale. Les infarctus osseux sont exceptionnels et se traduisent essentiellement par des géodes osseuses [3]. Nous rapportons une découverte tardive d'une drépanocytose homozygote au cours d'un PG avec lacunes osseuses et discutons l'imputabilité des deux pathologies sur l'atteinte squelettique.

## OBSERVATION

Il s'agissait d'une patiente âgée de 22 ans qui était suivie en Dermatologie pour un pyoderma gangrénoeux multiple (Fig. 1). Elle était traitée par Prednisone à raison de 1mg/kg/j (60mg/j) avec dégression progressive pendant 5 mois jusqu'à une dose d'entretien de 5 mg/j. L'évolution était marquée par une cicatrisation complète des lésions cutanées devenant dystrophiques. Quatre mois plus tard, elle a présenté une récurrence des lésions associée à des douleurs osseuses humérales, fémorales et lombaires. L'examen notait un ictère avec splénomégalie type II de Hackett sans hépatomégalie. Le diagnostic de myélome multiple associé à une cholécystite lithiasique ou colique néphrétique avait été évoqué. La radiographie des os mettait en évidence des lacunes osseuses sans ostéo-condensation (Fig. 2). Luro-scanner et l'échographie abdomino-pelvienne étaient sans particularités.

Il existait sur le plan biologique, une hyperleucocytose à 15.000éléments/mm<sup>3</sup> à prédominance neutrophilique. Le test au quantiféron, l'électrophorèse des protéines sériques (EPS), la calcémie et la sérologie histoplasmienne étaient normaux. L'électrophorèse de l'hémoglobine montrait un tracé de type SS. L'évolution était marquée par un décès dans un tableau de douleurs thoraciques d'origine non identifiée.

## DISCUSSION

Le pyoderma gangrénoeux est une dermatose neutrophilique caractérisée par un infiltrat dermique



Figure 1: Pyoderma gangrenosum de la jambe.



Figure 2: Géode sans ostéocodensation.

de polynucléaires neutrophiles avec destruction tissulaire [4]. Il s'agit d'une pathologie rare dont la fréquence est estimée entre 3 et 10 cas par million d'habitant par an [5]. L'affection atteint habituellement l'adulte d'âge moyen sans préférence de sexe [6,7]. L'étiologie de la maladie est inconnue. Cependant des facteurs immunologiques et une dysfonction du chimiotactisme des polynucléaires neutrophiles sont incriminés. Ces anomalies chimiotactiques seraient sous l'influence de certaines cytokines dont l'interleukine 8, puissant agent chimiotactique des neutrophiles qui est sur-exprimée dans les lésions de PG [5,8,9]. La maladie peut être isolée ou associée dans 50% à une pathologie [10]. Il peut s'agir de pathologies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) (5,9%), de la polyarthrite rhumatoïde (PR) (3,6%), des hémopathies dans 8,6% [11]. Ces dernières sont le plus souvent représentées par le myélome multiple, les leucémies et les syndromes

myéloprolifératifs [12]. Nous rapportons ici un PG associé à une hémoglobinopathie. Notre patiente constitue le deuxième cas rapporté d'une association entre pyoderma gangrenosum et drépanocytose. Le premier cas était un Sénégalais âgé de 12 ans [3]. Nous pensons que cette association est fortuite car il n'est établi ce jour aucune anomalie génétique rapportée dans la pathogénie du PG.

Cette observation est particulière par la découverte tardive d'une drépanocytose majeure à l'âge de 22 sans aucune crise vaso-occlusive antérieure. Le diagnostic est facilité par la survenue de l'ictère indiquant une électrophorèse de l'hémoglobine qui a porté le diagnostic de drépanocytose homozygote. En effet, les douleurs et lacunes osseuses avaient dérouté le diagnostic vers un myélome à cause de sa fréquente association avec le PG mais les explorations à savoir l'EPS, la calcémie et les protéines urinaires avaient permis de l'éliminer formellement. IL se pose ici le problème de l'imputabilité de la drépanocytose ou du PG dans la survenue des anomalies osseuses. La première peut en être responsable car en dehors de ses complications osseuses classiques que sont les ostéomyélites et la nécrose de la tête fémorale, il a été décrit des infarctus osseux se traduisant sous forme de géodes superposables à celles présentées par la patiente [13]. Ce pendant le PG quoiqu'étant une pathologie initialement cutanée peut avoir des localisations en dehors de la peau dont les poumons et le foie sont les plus fréquemment atteints par cet infiltrat de neutrophile cytotoxique se traduisant par des abcès aseptiques [12]. La localisation de ces derniers dans l'architecture osseuse peut se traduire sous forme de géode. Il s'agirait ici du premier cas de PG avec envahissement osseux rapporté.

## CONCLUSION

Nous rapportons la découverte tardive d'une drépanocytose majeure au cours d'un pyoderma gangrenosum avec atteinte osseuse inhabituelle.

## Contributions Des Auteurs

Les auteurs ont pris en charge la patiente et ont contribué à l'élaboration de cet article.

## Consent

The examination of the patient was conducted according to the Declaration of Helsinki principles.

The authors certify that they have obtained all appropriate patient consent forms. In the form the patient(s) has/have given his/her/their consent for his/her/their images and other clinical information to be reported in the journal. The patients understand that their names and initials will not be published and due efforts will be made to conceal their identity, but anonymity cannot be guaranteed.

## RÉFÉRENCES

1. Ruocco E, Sangiuliano S, Gravina AG, Miranda A, Nicoletti G. Pyoderma gangrenosum: An updated review. *J Eur Acad Dermatol Venerol.* 2009;23:1008-1.
2. Callen JP. Pyoderma gangrenosum. *Lancet.* 1998;351:581-5.
3. Fall AL, Ndiaye I, Diagne S, Diouf M, Guèye MG, Sall H, D Sow. Pyoderma gangrenosum chez un enfant drépanocytaire homozygote. *Arch Pédi.* 2007;14:197-8.
4. Powell FC, Hackett BC. Pyoderma Gangrenosum. In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SL, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ, editors. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*, 7<sup>th</sup> ed. Vol. 1. New York: McGraw Hill; 2007. p. 296-302.
5. Bhat RM, Nandakishore B, Sequeira FF, Sukumar D, Kamath GH, Martis J, et al. Pyoderma Gangrenosum: An Indian perspective. *Clin Exp Dermatol.* 2011;36:242-7.
6. Powell FC, Perry HO. Pyoderma gangrenosum in childhood. *Arch Dermatol.* 1984;120:757-61.
7. Prystowsky JH, Kahn SN, Lazarus GS. Present status of pyoderma gangrenosum: Review of 21 cases. *Arch Dermatol.* 1989;125:57-64.
8. Su WP, Davis MD, Weenig RH, Powell FC, Perry HO. Pyoderma gangrenosum: clinicopathologic correlation and proposed diagnostic criteria. *Int J Dermatol.* 2004;43:790-800.
9. Ruocco E, Sangiuliano S, Gravina AG, Miranda A, Nicoletti G. Pyoderma gangrenosum: An updated review. *J Eur Acad Dermatol Venerol.* 2009;23:1008-17.
10. Prystowsky JH, Kahn SN, Lazarus GS. Present status of pyoderma gangrenosum: Review of 21 cases. *Arch Dermatol.* 1989;125:57-64.
11. Zuo KJ, Fung E, Tredget EE, Lin AN. A systematic review of post-surgical pyoderma gangrenosum: Identification of risk factors and proposed management strategy. *J Plastic Rec Aesth Surg.* 2015;68:295-303.
12. Ramesh M. Bhat Pyoderma gangrenosum: An update. *Indian Dermatol Online J.* 2012;3:7-13.
13. Oufroukhi Y, Biyi A, Zekri A, Doudouh A. Aspects des complications ostéoarticulaires de la drépanocytose en scintigraphie osseuse planaire (infection exclue). À propos de trois observations. *Med Nucl.* 2008;32:361-6.

Copyright by Saer Diadie, et al. This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.

Source of Support: Nil, Conflict of Interest: None declared.