

LA MALADIE DERMATOPHYTIQUE

D. EL EUCH- A. BEN OSMAN

Service de Dermatologie- EPS La Rabta

INTRODUCTION

- Les dermatophytes → dermatophyties superficielles
- Les dermatophyties profondes: + rares
 - * Localisées: le granulome dermatophytique
(Majocchi 1983)
les mycétomes à dermatophytes
 - * Disséminées: la maladie dermatophytique

- MD ou maladie de Hadida et Schousboë: infection chronique à dermatophytes banals caractérisée par un envahissement sous-cutané et viscéral
- Badillet: « l'extension au-delà de la surface cutanée du parasitisme dermatophytique »
- Littérature: rapportée sous des appellations variées:
 - Maladie dermatophytique (Hadida et Schousboë)
 - Trichophytie verruqueuse généralisée
 - Deep generalized trichophytosis

HISTORIQUE

- 1^{er} cas décrit en 1912 par Sequeira
- 2^{ème} observation : décrite par Pelevine et al en 1927 dans une famille atteinte de dermatophytie superficielle sous l'appellation « Trichophytie chronique de la peau et des phanères chez tous les membres d'une même famille »
- 1959 Hadida et Schousboë : font une mise au point de la maladie : des atteintes cutanées exubérantes associées à des localisations viscérales multiples

Algérie Med 1959: 303-337

- 1973 Liautaud et Marill décrivent une maladie dermatophytique à évolution mortelle à *T.schoenleinii* chez une patiente algérienne dont 2 frères décédés de la même maladie
- * 1977 dans sa thèse « mécanismes de défense au cours des dermatophytoses » souligne l'importance du terrain immunitaire dans ces dermatophytoses chroniques
- * 1984: une mise au point des observations de MD (37 cas dont 9 DSE) : 18 au Magrheb: 13 cas en Algérie, 4 cas au Maroc, 1 cas en Tunisie

Bull Soc Pathol Exot 1984; 77 : 637-648

- 1978 Puissant et Badillet : 1^{er} cas Tunisien H âgé de 35 ans à *T.violaceum* et *T.schoenleinii* avec atteinte cutanéophanarienne et gg

Bull Soc Fr Mycol Med TomeVII 1978; n°2: 149-151

- 1987 Ben Salem : 2^{ème} cas tunisien H de 42 ans sous forme d'érythrodermie squameuse et atteinte gg

Bull Soc Fr Mycol Med 1987; 1: 270-280

- Boudghène-Stambouli: plusieurs publications concernant des cas algériens et une revue de la littérature

Répartition géographique

- Littérature: 50 observations
- 32 cas Maghrébins: 17 Algériens, 8 Marocains, 7 Tunisiens
- Pourtour méditerranéen

TERRAIN

- Sexe masculin: 72%
- Terrain familial avec consanguinité parentale : 35%
- Atteinte de plusieurs membres de la famille: 54%
- Dermatophytose chronique dans la fratrie

Ann Dermatol Venereol 1991; 118: 17-21



CLINIQUE

- MD évolue en 2 phases
- Début: Phase d'extension superficielle: DSE
 - *5 à 37 ans
 - *H la Rabta: 10 cas DSE
 - 2 cas MD: 14 et 37 ans
- Phase d'envahissement en profondeur: MD

- Début: 11 ans (5- 20 ans)
- Début à l'âge adulte: rare: FF/ tt corticoïde ou maladie auto-immune
- **teigne** : 82,35%

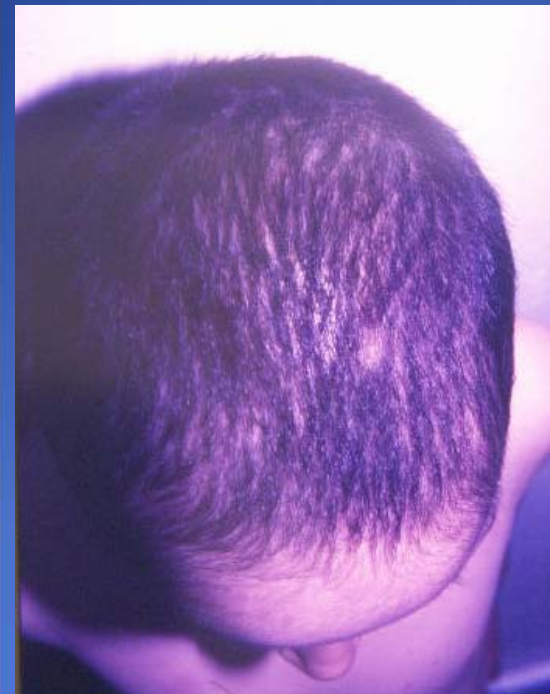


Teigne trichophytique++

Cheveux coupés plus long que dans une trichophytie habituelle

Teigne favique :+rare

Ann dermatol Venereol 2007 134:



Teigne trichophytique





Teigne favique



- **D circinées**: caractère chronique et extensif++
- Aspect psoriasiforme
- Aspect inflammatoire vésiculo-pustuleux
- Erythrodermie
- Prédominance au tronc
- Atteinte des plis: +rare
- Prurit++: lésions lichénifiées (grattage favorise la dissémination du dermatophyte en profondeur)



Dermatophyties
extensives au
tronc



Aspect vésiculo-pustuleux



Aspect psoriasiforme



Aspect ichtyosiforme



Aspect
pityriasique



Aspect érythrodermique



Lésions de grattage



- **Onychomycoses**: constantes, souvent précoces
- OM et OO: hyperkératose, onychodystrophie
- OO: La dernière à disparaître sous ttt et svt à l'origine de la reprise de la symptomatologie en cas de rechute
- Doit attirer l'attention: survient chez l'enfant











- Kératodermie palmo-plantaire
- Atteinte cutanéophanarienne généralisée en 8 à 12 mois à plusieurs années, **d'évolution chronique**
- DSE = au cours de l'évolution le malade doit présenter les 3 atteintes: peau glabre + **cc** + **ongles**





- DSE → MD:

- *l'état immunitaire du patient

- *la notion d'antécédent familiaux de dermatophytose atypique (Afrique du nord)

- *la longue évolution de l'atteinte cutanée et onychomycose avant l'âge de 16 ans

- **Localisations dermo-hypodermiques:** constantes
 - ◆ Papulo-nodules
 - ◆ Nodosités dermo-hypodermiques pouvant se fistuliser
 - ◆ Abscès S/C
 - ◆ Placards végétants, verruqueux
 - ◆ Tumeurs ulcéro-végétantes
 - ◆ Tuméfactions polyfistulisées (mycétomes)
 - ◆ Nodules et infiltration cutanée: aspect léonin
 - ◆ Hyperkératose avec cornes cutanées

- Localisations dermo-hypodermiques: constantes
 - Papulo-nodules



JOURNAL OF CLINICAL MICROBIOLOGY, 2003: 5298–5301

- **Localisations dermo-hypodermiques:** constantes
 - Papulo-nodules



Riahi B et Denguezli: Nouv Dermatol 2002; 21:508-510

- **Localisations dermo-hypodermiques:** constantes
- **Nodosités dermo-hypodermiques** pouvant se fistuliser



- **Localisations dermo-hypodermiques:** constantes
 - ◆ Nodosités dermo-hypodermiques pouvant se fistuliser



- **Localisations dermo-hypodermiques:** constantes
 - Nodosités dermo-hypodermiques pouvant se fistuliser



A. Souissi, N. Ezzine: Med Trop 2005; 65, 5: 482-486

- **Localisations dermo-hypodermiques:** constantes

- ◆ Abscès s/c, placards verruqueux
- ◆ Tumeurs ulcéro-végétantes





Tumeur végétante

- **Localisations dermo-hypodermiques:** constantes
 - Nodules , plaques infiltrées, abcès et des plaques ulcéro-croûteuses



J.Q.Gong: Mycose 2007; 50: 102-108



J.Q. Gong: Mycose 2007; 50: 102-108

- **Localisations dermo-hypodermiques:** constantes
 - ◆ Nodules , plaques infiltrées, abcès et des plaques ulcéro-croûteuses



- **Localisations dermo-hypodermiques: constantes**

- ◆ Papulo-nodules
- ◆ Nodosités dermo-hypodermiques pouvant se fistuliser
- ◆ Abscès S/C
- ◆ placards végétants, verruqueux
- ◆ Tumeurs ulcéro-végétantes
- ◆ Tuméfactions polyfistulisées : aspect de mycétomes
- ◆ Nodules et infiltration cutanée: aspect léonin
- ◆ Hyperkératose avec cornes cutanées

- **Localisations dermo-hypodermiques:** constantes
- **Hyperkératose exubérante avec cornes cutanées**



Boudghène-Stambouli O: Ann Dermatol Venereol 1998; 125; 705-707

- Alopécie: tous les aires pilaires (non obligatoirement trichophytique)

Ann Dermatol Venereol 1998; 128: 705-7

- **Atteinte ganglionnaire**: fréquente
- Adénopathies volumineuses voire des adénites ramollies et fistulisées
- Parfois micro-polyadénopathies
- Tous les aires gg , gg profonds plus tardivement





Boudghène-Stambouli O: Ann Dermatol Venereol 1988; 115; 933-935



Boudghène-Stambouli O: Ann Dermatol Venereol 1989; 116; 725-727

- **Atteintes viscérales sont multiples**
- Splénique- hépatique
- Ms- aponévrose- tissu cartilagineux
- Déformations osseuses (vertèbres, crâne, os du pied)
- Testiculaire
- Cérébrale- cérébelleuse: autopsie

- **Peau= porte d'entrée aux infections** bactériennes, champignons: (*M.canis*, granulome cutané à dématié, candidose buccale et génitale)

EVOLUTION

- Chronique
- Durée d'évolution MD: varie de 5 à 48 ans: moyenne 14.5 ans
- phase terminale: état général s'altère et dissémination viscérale
- Mort par cachexie avec atteinte poly systémique
- 7 décédés: décès imputable à la MD dans 5 fois
- Guérison a été affirmée dans 3 cas sous griséofulvine: recul?

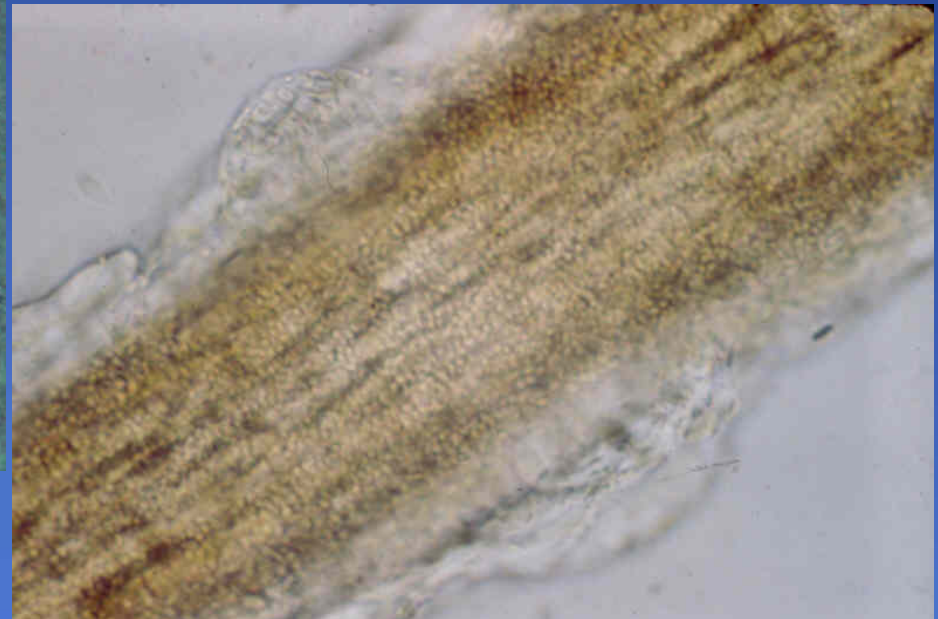
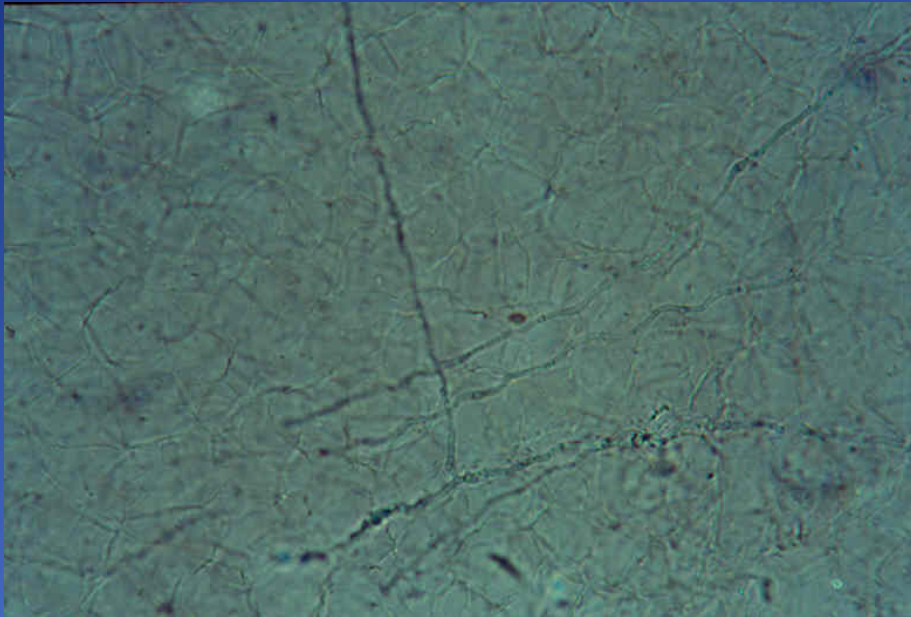
Ann Dermatol Venereol 1991; 118: 17-21

BIOLOGIE

- Hyperleucocytose : quasi-constante avec éosinophilie de 10 à 30%
- Syndrome inflammatoire: VS accélérée
 $\uparrow\alpha_2$, $\uparrow\gamma$, $\downarrow\text{alb}$
- IgE \uparrow

EXAMEN MYCOLOGIQUE

- Examen direct:



Culture sur milieu de Sabouraud:

T. violaceum ++

T. verrucosum

T. tonsurans

T. schoenleinii

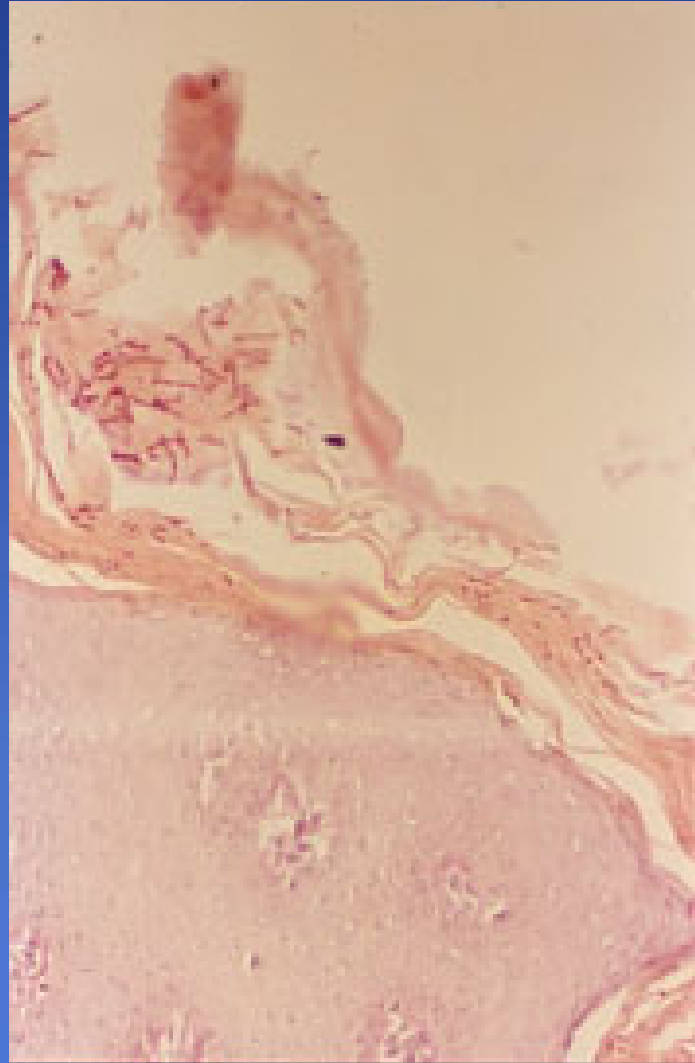
T. rubrum

T. mentagrophytes



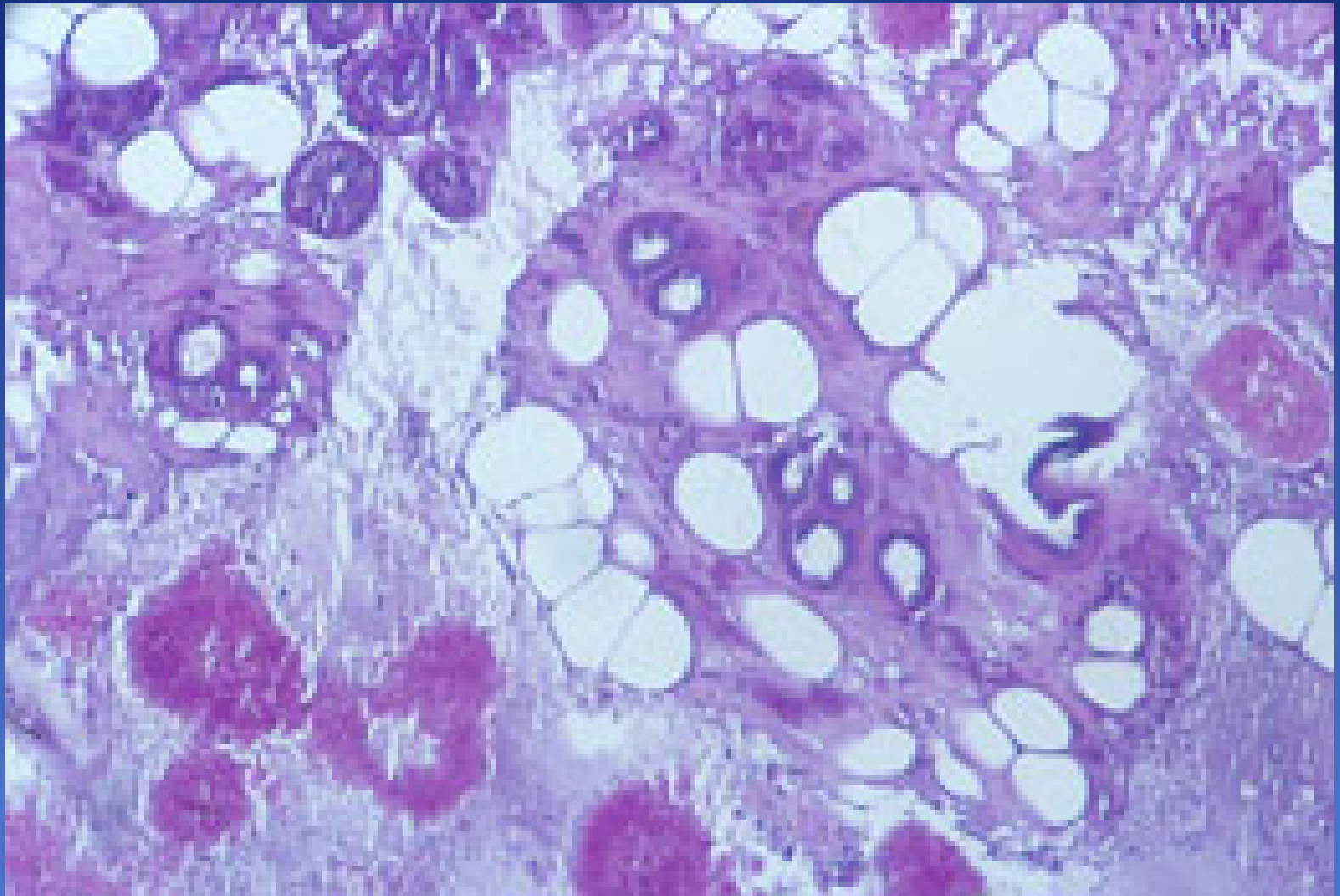
EXAMEN HISTOLOGIQUE

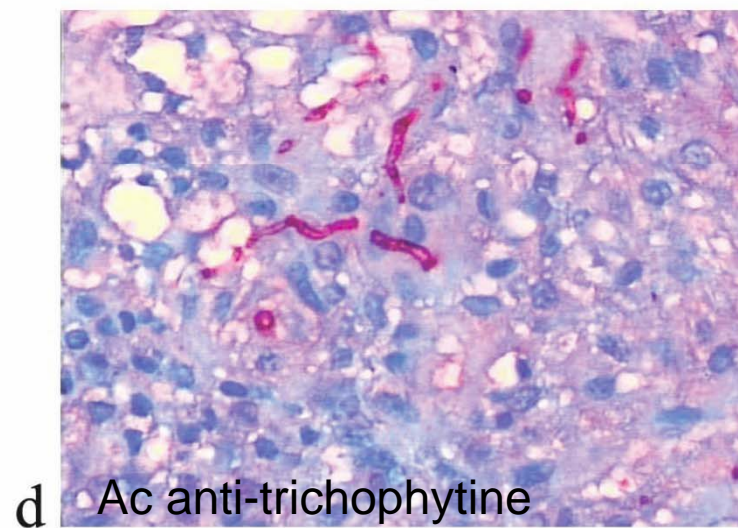
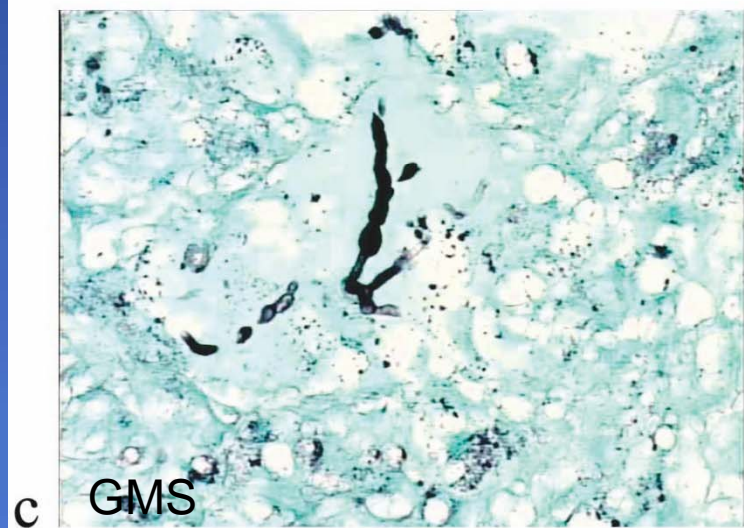
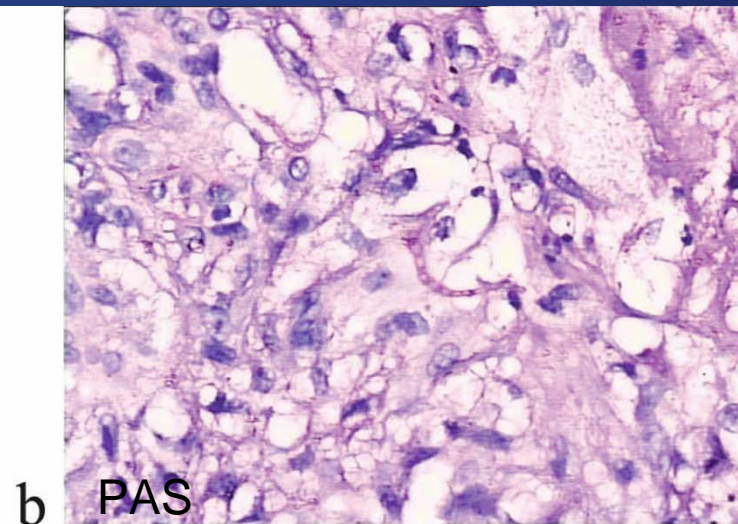
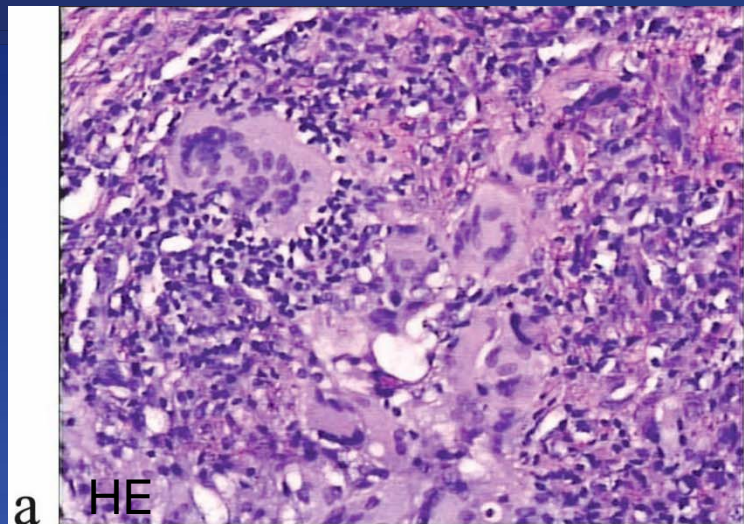
DSE



EXAMEN HISTOLOGIQUE: MD

- Epiderme: hyperacanthose
hyperkératose + foyers de spongiose
- Derme++
granulomes: nombreuses cellules géantes
contenant parfois de mycélium, de monocytes et des
cellules épithéloïdes
organisation tuberculoïde centrée par une nécrose
riche en FM: PAS + Gomori-Grocott+





PATHOGENIE

- Mal connue
- Terrain ayant un trouble immunitaire: déficit de l'immunité cellulaire
- Négativité de l'HSR à la trichophytine et autres antigènes /la candidine, la tuberculine
- TTL en présence de phytohémagglutinine (PHA) concanavaline (Con A), trichophytine: peuvent être altérés
- ↓LT (test de rosette)
- Echec des tentatives de sensibilisation au DNCB

- Déficit IMC : lié à une perturbation surtout fonctionnelle des cellules T
- Fonction des PNN: normale
- Présence de LCD8 anormaux type TC2 suppresseurs synthétisant IL4 et IL5: à l'origine du déficit immunitaire
- Déficit IMC précède la mycose?
 - *déficit IMC cong (prédominance MD dans les zones à forte endogamie) trans mode autos récessif

Ann Dermatol Venereol 1995; 122: S55

Br J Dermatol 2001; 145: 344- 348

- La dermatophytose chronique induit le déficit de l'IMC?



Ann Dermatol Venereol 1995; 122: S55

Br J Dermatol 2001; 145: 344- 348

- **Rôle du parasite:** évoqué devant l'amélioration du statut immunitaire par le ttt antifongique
- Excès d'antigène trichophytique: paralysant le système immunitaire
- Hémolysine : produite par l'espèce *Trichophyton*
- Enzymes extra- ϕ / kératinase, élastase, collagénase et lipase à la couche cornée: favorise la persistance du champignon et la chronicité de l'infection

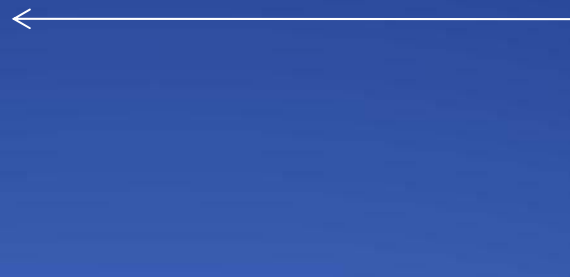
Mycose 2007; 50: 102-108

PATHOGENIE

Déficit immunitaire



Inefficacité thérapeutique



aggravation mycose

PATHOGENIE

- **Immunité humorale:** peu impliquée
IgE totale ou spécifique augmentée
Ac anti-trichophytine: pf retrouvé
- **Facteur sérique: rôle de la transferrine**
Dosage du fer sérique et de la transferrine

Facteurs favorisants

- Maladies héréditaires de kératinisation: ichtyose
- SIDA
- Trisomie 21
- Affections immuno-déprimantes: leucoses, lymphomes, diabète
- Immunodépression iatrogène: corticostéroïdes, immunosuppresseurs
- Terrain atopique: incidence élevée des dermatophytoses chez les atopiques

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- **Tuberculose:** scrofuloderme
- **Syphilis** tertiaire: gommés
- **Mycétome à dermatophyte:** cc après teigne+tr
Tm s/c + grains blancs
- **Granulome trichophytique de Majocchi**
 - *Trichophytie nodulaire chronique rare
 - *Siège: cc , la barbe, dos des mains , poignets et dos des pieds, patients tt par dermocorticoïdes
 - * ch pénètre par effraction folliculaire sur trichophytie aigue

- Nodule cyanotique de consistance pâteuse
- Ulcérer (liquide hémattique), végétant
- Pas d'adénopathie
- Histo: granulomes centrés par un poil parasité et histiocytes en périphérie
- *T.rubrum*++



Granulome de Majocchi
Mycose 2007; 50: 102-108

- Dermatophytie étendue ≠ SE



TRAITEMENT

- Griséofulvine: ass au ttt local
 - *3 guérisons dans la littérature: recul?
 - * retarder l'évolutivité de la maladie
- Amphotéricine B: utilisée brièvement
- Terbinafine: 250 à 750 mg/j
- Kétoconazole: 200-600 mg/j

Amélioration cutanée mais ongles non stérilisés

N'a pas empêché l'évolution, l'extension du processus nodulaire, atteinte cérébrale

- Fluconazole: 200 mg/j ou 150 à 300mg/sem

- Itraconazole: 200 à 600 mg/j

amélioration passagère

Efficacité 80% dans les mycoses superficielles et profondes sur le modèle animal

Antifongique de choix dans la prévention des rechutes

- Nouveaux triazolés (voriconazole): actifs sur les champ dimorphiques

- Exérèse chirurgicale

- Effet suspensif des antifongiques
- Echappement aux antifongiques
- Etude sur dermatophytie chronique: absence de résistance de *T.rubrum* in vitro

PCR: même génome *T.rubrum*

————→ la chronicité de l'infection n'est pas due à une résistance aux antifongiques

L'évolution est conditionné par l'état immunitaire du patient

Clinical and Experimental Dermatology 2005; 31: 122-124

- Immunostimulants:

- *Isoprinosine: intervient sur la composante humorale et cellulaire

- Cp à 500mg ; 100mg/kg/j en attaque puis 50 mg/kg/j

- Cures de 5j et arrêt de 7-10j

- *Lévamisole (solaskil*): anti-helminthique, a une action immuno-stimulante

- * Facteur de transfert

- *Interféron: activité antivirale, cytostatique et antiproliférative, immuno-modulatrice

















LA MALADIE DERMATOPHYTIQUE EN TUNISIE

- 9 cas MD dont 7 publiés
- 3H/6F
- Age: 29 ans (13-50)
- Consanguinité: 6/8
- Cas familiaux: 4/8
- Age de début: 3.75 ans (1-10ans)
- Début: une teigne: 7/8 + DC: 8/8

Clinique

- Papulo-nodules
- Nodules , tuméfactions du cc et du corps
- Plaques végétantes
- Abcès du cc
- Adénopathies: 5cas



- Culture: *T. violaceum*: 7/8
 - T. violaceum*+ *T.schoenleinii*: 1 cas
 - T. violaceum* +*T. rubrum*: 1 cas
- IgE↑ : 6/8
- GB et E ↑: 5/8
- Déficit de l'immunité cellulaire: 7/8
- Biopsie: 8/8

Traitement

- Griséofulvine : 1g à 1.5g/j
- Terbinafine: 250- 750 mg/j
- Itraconazole: 200- 800 mg/j
- Fluconazole: 150- 300 mg/j- 200mg/j
- Exérèse chirurgicale: 4 cas

Récidive et échappement au traitement: 6/8

Pas de récidive: 2cas après recul de 3-4 ans

CONCLUSION

- Près de 50 ans après sa description par Hadida et Schousboë
- MD: pathogénie reste encore mal connue
- Pronostic réservé malgré l'apparition des nouveaux antifongiques et tt immunostimulants
- Seule l'étude du statut immunitaire des rares familles à dermatophytose peut y répondre

Espoir de guérison