

Cas clinique

Faciès léonin chez un patient de 53 ans

→ **C. LEPELLETIER**
Service de Dermatologie,
Hôpital Saint-Louis, PARIS.

Observation

Un patient de 53 ans consultait en dermatologie pour un érythro-œdème fébrile du visage (**fig. 1**). Il rapportait depuis 6 mois la survenue d'épisodes d'érythro-œdème fébriles fluctuants du visage et de la partie supérieure du tronc, allant parfois jusqu'à l'érythrodermie. Le premier épisode était survenu 24 heures après la prise de Bactrim. Ces

épisodes survenaient par poussées de quelques jours, de rémission spontanée, mais un fond érythémateux permanent s'installait ainsi qu'un faciès léonin (**fig. 2**). Il existait lors des poussées des troubles du transit à type de douleurs abdominales et de diarrhées, ainsi que des sueurs profuses.

L'hypothèse d'une toxidermie à type de DRESS (syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse) au Bactrim avec récurrences subintrantes avait initialement été proposée, mais il n'y avait pas d'adénopathies, pas d'anomalies de la formule sanguine, pas de cytolysé hépatique, et

la biopsie cutanée répétée à 2 reprises était subnormale (discrets remaniements inflammatoires non spécifiques). Les autres hypothèses évoquées étaient un lymphome angio-immunoblastique, une dermatomyosite paranéoplasique, éventuellement une maladie de Still atypique ou un syndrome de Sézary. Il n'existait toutefois pas d'adénopathies superficielles ou profondes, l'immunophénotypage lymphocytaire était normal, il n'y avait pas d'auto-immunité, la ferritine glycosylée était normale. Il existait en revanche, au scanner thoraco-abdomino-pelvien, un foie multinodulaire et de multiples nodules pulmonaires.



Fig. 1.

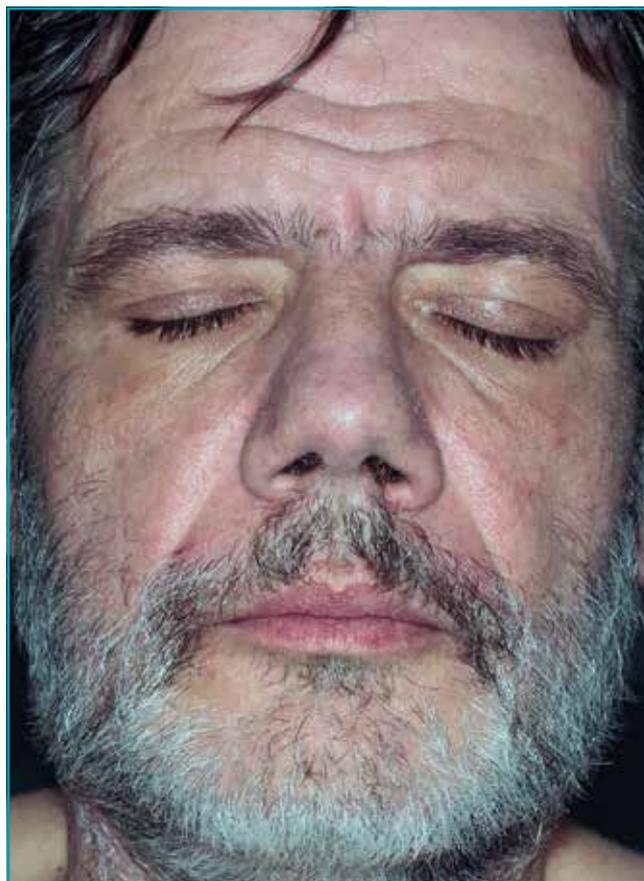


Fig. 2.

Quel autre diagnostic expliquant le tableau évoquez-vous et comment confirmer ce diagnostic ?

1. Réponse

Il s'agissait d'un **syndrome carcinoïde**, confirmé par le dosage de 5HIAA urinaire et de la sérotonine plasmatique, qui étaient très élevés. La biopsie d'un nodule pulmonaire confirmait qu'il s'agissait d'un carcinome pulmonaire neuroendocrine. Un traitement spécifique par sunitinib et analogues de la somatostatine était introduit. Sur le plan symptomatique, un traitement par ondansétron permettait une rapide amélioration avec régression des *flushes* et des diarrhées.

2. Discussion

Nous avons raisonné à partir du faciès léonin, qui correspond à une infiltration dermique diffuse du visage. Celui-ci a historiquement été décrit dans les lèpres lépromateuses, mais doit également faire évoquer les pathologies suivantes : syndrome de Sézary, scléromyxœdème et autres maladies de surcharge, syndrome

carcinoïde, pachydermatopériostose, leishmaniose (liste non exhaustive). L'association du faciès léonin aux *flushes* prolongés et aux diarrhées nous a fait évoquer le diagnostic de syndrome carcinoïde.

Le syndrome carcinoïde correspond aux manifestations cliniques liées à la libération de substances bioactives par une tumeur carcinoïde. Il n'est présent que chez 2 à 5 % des patients atteints de tumeur carcinoïde et est fréquemment en lien avec la masse tumorale. Les symptômes évocateurs de syndrome carcinoïde sont des *flushes* cutanés, une diarrhée motrice, des sueurs profuses, une tachycardie. De la fièvre peut être présente même si elle est rarement rapportée. Ces *flushes* peuvent être prolongés et durer plusieurs jours, comme c'était le cas chez notre patient. Des *flushes* violacés, voire cyanotiques, associés à un œdème du visage, des téléangiectasies et une injection conjonctivale sont également rapportés. Ces manifestations peuvent aboutir à un syndrome sclérodermiforme, qui prédomine souvent sur le haut du corps, et à des tableaux de pseudo-rhinophyma, voire de faciès léonin.

Le diagnostic repose sur le dosage de 5HIAA urinaire sur 24 heures et sur celui de la sérotonine plasmatique. Un diagnostic précoce permet d'éviter l'évolution vers les complications potentiellement mortelles du syndrome carcinoïde : bronchospasme, cœur carcinoïde, crise aiguë carcinoïde au cours d'une anesthésie générale.

Le traitement est celui de la tumeur neuroendocrine. L'ondansétron peut être utile à visée symptomatique.

Conclusion

L'association d'un syndrome sclérodermiforme ou d'un faciès léonin avec un érythème évoluant par poussées, même prolongées, doit faire évoquer un syndrome carcinoïde.

Remerciements au Pr Martine Bagot, au Dr Laure Frumholtz, au Dr Naeda Haddad, à la photothèque de l'Hôpital Saint-Louis, Paris.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.