

■ Revues générales

Actualités dans le syndrome de Wells

RÉSUMÉ : Le syndrome de Wells est une dermatose éosinophilique qui se présente sous forme de placards inflammatoires prurigineux pouvant mimer une cellulite infectieuse.

L'hyperéosinophilie est retrouvée dans 67 % des cas.

De nombreux facteurs déclenchants sont décrits, tels que des infections. Des hémopathies peuvent être associées à ce syndrome.

L'histologie indispensable au diagnostic retrouve les images en "flammèches" typiques mais non pathognomoniques.

Le traitement de première ligne est la corticothérapie. L'évolution clinique est souvent favorable avec régression des lésions en quelques semaines. Des récurrences sont possibles.



P. MODIANO
Service de Dermatologie,
hôpital Saint-Vincent-de-Paul, LILLE.

Le syndrome de Wells décrit pour la première fois en 1971 est une dermatose inflammatoire faisant partie du spectre des dermatoses à éosinophiles.

Il n'y a pas de prédilection de sexe, ni ethnique.

Il est fréquent chez l'adulte, mais des cas pédiatriques sont rapportés.

Le syndrome de Wells peut être sous-estimé car souvent pris à tort pour une infection cutanée, d'où le terme de cellulite à éosinophile.

Histoires clinique et histologie sont primordiales. L'image dite en "flammèche" est typique mais pas pathognomonique de cette dermatose.

L'éruption cutanée sous forme d'une ou plusieurs plaques inflammatoires est brutale et prurigineuse.

Une hyperéosinophilie est souvent associée.

■ Physiopathologie et facteurs déclenchants [1]

La physiopathologie reste peu élucidée. Il pourrait s'agir d'une hypersensibi-

lité retardée (réaction de type IV) à des stimuli endogènes et exogènes sur un terrain prédisposé avec un déséquilibre TH1/TH2 en faveur des TH2 CD4 + CD7-, sécrétant l'interleukine 5 qui stimulerait la dégranulation des éosinophiles.

De nombreux stimuli sont rapportés dans la littérature comme facteurs déclenchants de syndrome de Wells : piqûres d'insectes, cryothérapie, médicaments, vaccins (**fig. 1**), infections (bactérienne, virale, fongique, parasitaire).



Fig. 1 : Wells post vaccinal chez l'enfant.

Revue générale

POINTS FORTS

- Le syndrome de Wells peut mimer une cellulite infectieuse.
- L'histologie est indispensable au diagnostic avec les images en "flammèches" typiques, mais non pathognomoniques; l'absence de vascularite et la présence d'éosinophiles dermiques sont caractéristiques.
- L'hyperéosinophilie n'est pas constante.
- La corticothérapie est le traitement de choix, bien que la régression de la maladie puisse être spontanée.
- La recherche de facteurs déclenchants et d'une maladie associée (hémopathies) est nécessaire.

D'autres maladies peuvent être associées au syndrome de Wells : fasciite de Schulman, rectocolite inflammatoire, néoplasies avec surtout des hémopathies (LMC, LLC, LMNH).

■ Signes cliniques [1]

L'affection débute de façon aiguë. L'éruption est faite de plaques érythémateuses avec papules (**fig. 2**), bulles ou nodules. Il s'agit d'une ou plusieurs plaques érythémateuses, chaudes, infil-

trées et prurigineuses. Elles peuvent prendre un aspect urticarien (**fig. 3**), de peau d'orange (**fig. 2**) ou annulaire (**fig. 3**). Mais l'éruption peut simuler une dermo-hypodermite (**fig. 4**).

Elle peut siéger sur le visage, les membres et le tronc.

Des signes généraux avec de la fièvre sont retrouvés dans 25 % des cas.

L'évolution est marquée par une phase d'état, suivie d'une involution des



Fig. 3 : Wells avec un aspect urticarien et annulaire.



Fig. 4 : Wells avec un aspect de cellulite.

lésions en 2 à 8 semaines. Des récurrences sont possibles.

■ Diagnostic [1, 2]

L'hyperéosinophilie est présente dans 67 % des cas. Parfois, une hyperglobulémie de type IgE est retrouvée.

C'est l'examen histologique des lésions cutanées qui permet le diagnostic. L'image en flammèche du derme avec un amas central de collagène entouré de débris d'éosinophile n'est pas spécifique car elle se retrouve dans des lésions de piqûres d'insecte, de pemphigoïde, de prurigo et d'eczéma. L'œdème du derme avec un infiltrat à éosinophile est plus fréquemment retrouvé. Dans les lésions les plus anciennes, les éosinophiles disparaissent et sont remplacés par des histiocytes et des neutrophiles.

L'absence de vascularite est un signe négatif important.



Fig. 2 : Wells avec un aspect en peau d'orange.

**Réalités Thérapeutiques en Dermato-
Vénérologie et Réalités Pédiatriques**
vous invitent à voir ou revoir **EN DIFFÉRÉ**
la webconférence



**Quelle prise en charge actuelle
de la DA de l'enfant âgé de
6 mois à 10 ans ?**



► Animée par le
Dr Audrey DURIEZ-LASEK, Lille.

<https://sanofida.realites-rtdvrp.com>

Inscription obligatoire.
Webconférence réservée aux professionnels de santé.



■ Revues générales

■ Diagnostic différentiel [2]

Le principal diagnostic différentiel est la dermo-hypodermite infectieuse. Les autres dermatoses à éosinophilie doivent être éliminées : fasciite à éosinophilie, granulomatose éosinophilique, syndrome hyperéosinophilie. Dans les formes bulleuses, la pemphigoïde bulleuse sera discutée.

■ Traitement [3]

Le traitement le plus efficace est la corticothérapie sur des rapports de cas, mais la maladie peut avoir tendance à régresser spontanément.

Dans les formes localisées, les dermocorticoïdes forts peuvent suffire, sinon une corticothérapie à 1 à 1,5 mg/kg avec diminution rapide après 1 semaine.

Les récurrences peuvent être prévenues par des faibles doses de corticoïdes en continue.

En cas de résistance, la ciclosporine ou la dapsone à la dose de 100 mg sont indiquées.

Les anti IgE omalizumab et anti-IL5 mépolizumab sont rapportés à propos d'un cas récalcitrant.

Le traitement des facteurs déclenchants ou de la maladie associée est primordial et nécessite un bilan.

■ Conclusion

Le syndrome de Wells peut être sous-diagnostiqué par sa clinique aiguë qui évoque une pathologie infectieuse.

La recherche de facteurs déclenchants et de pathologies associées est primordiale.

Le traitement de première ligne est la corticothérapie.

BIBLIOGRAPHIE

1. WEINS AB, BIEDERMANN T, WEISS T *et al.* Wells syndrome. *J Dtsch Dermatol Ges*, 2016;14:989-993.
2. KETTANI F, BALINE K, HALI F *et al.* Wells syndrome misdiagnosed as bacterial cellulitis. *Rev Med Interne*, 2020;41: 496-499.
3. RABLER F, LUKACS J, ELSNER P. Treatment of eosinophilic cellulitis a systematic review. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2016;30:1465-1479.

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