

# “Nouvelles” entités dermatologiques : morceaux choisis

**RÉSUMÉ :** La dermatologie, discipline très descriptive de par la parfaite visibilité et l’accessibilité maximale des lésions, est particulièrement propice à la description de nouvelles entités souvent liées à des acronymes aux noms plus ou moins évocateurs et imagés.

L’intérêt réel de ces “nouvelles” entités (ou redécouvertes) est en réalité très variable (parfois assez modéré...). *A priori*, aucun critère d’intérêt n’est pour l’instant disponibles pour ces “nouvelles” lésions, ou regroupements symptomatiques quelquefois étonnants et rapportés avec enthousiasme faute d’étude rétrospective – ou mieux, prospective – de leur devenir par l’analyse de la littérature dermatologique dans la décennie qui suit leur description initiale. Certaines sont probablement très rares, d’autres nettement plus communes mais posent alors souvent le problème de leurs limites nosologiques.

Quelques-unes de ces “nouvelles” entités ou concepts sont décrit(e)s, sélectionné(e)s sur des critères tout à fait subjectifs, la plupart ayant fait l’objet de communications et surtout de posters lors des Journées Dermatologiques de Paris au cours des dernières années.



→ O. DEREURE  
Hôpital Saint-Éloi, CHU,  
MONTPELLIER.

**L**a dermatologie est particulièrement propice à la description de nouvelles entités en raison de la parfaite visibilité, de l’accessibilité maximale et de la facilité de description des lésions cutanées... et également de la propension des dermatologues à vouloir effectuer des regroupements syndromatiques, ou tout simplement à décrire des aspects qui paraissent inédits. Cette tendance est donc assez particulière à la discipline même si elle n’en est bien sûr pas spécifique. Pour autant, le devenir de ces entités dont la dénomination a migré du/des nom(s) propre(s) à l’acronyme aussi informatif, mnésiquement simple et imagé que possible (tel le syndrome LEOPARD, véritable réussite sémantique et linguistique) mais dont l’intérêt très variable, parfois assez modéré, n’est pas toujours évident en dépit d’une description initiale souvent enthousiaste.

En effet, le “cimetière” des nouvelles entités ayant connu une disparition

rapide faute d’intérêt évident ou de réalité tangible et donc de redescription, est loin d’être virtuel. Cela ne signifie pas que l’entité en question soit totalement dépourvue d’intérêt mais plutôt qu’elle n’a pas vraiment eu de succès “médiatique” immédiat (ce qui n’est pas tout à fait superposable), et la volatilité des publications dermatologiques descriptives a fait le reste. Il n’est d’ailleurs pas exclu qu’une “nouvelle entité” oubliée refasse un jour surface et qu’elle connaisse une seconde jeunesse. Cela indique que c’est finalement le temps qui permet de faire le tri entre les descriptions intéressantes et celles qui le sont moins. De plus, un certain nombre d’entre elles sont en réalité des “redécouvertes” sous un autre nom.

La relecture des grands journaux de dermatologie 10 ou 15 ans plus tard est à cet égard très instructive et mériterait une étude en soi afin de déterminer d’éventuels critères d’intérêt, *a priori*, pour ces

## REVUES GÉNÉRALES

### Médecine interne

“nouvelles” lésions ou regroupements symptomatiques parfois un peu étonnants et souvent résumés par un acronyme accrocheur. La petite revue assez hétéroclite ci-après n’a bien entendu aucune prétention à l’exhaustivité ni même à la sélection d’entités d’intérêt certain, mais n’a modestement pour seul objectif que de partager la description d’affections cutanées nouvellement décrites – sélectionnées sur des critères tout à fait subjectifs – affections dont la plupart ont fait l’objet de communications et surtout de posters lors des Journées Dermatologiques de Paris au cours des dernières années.

#### **Nodules alopéciques aseptiques du scalp (NAAS) [1]**

Cette entité a essentiellement été décrite dans la littérature dermatologique française; elle se manifeste par des lésions nodulaires en dôme du cuir chevelu, survenant plutôt chez des hommes jeunes et atteignant essentiellement la région occipitale. Leur consistance est ferme ou fluctante, et leur évolution chronique parfois marquée de poussées inflammatoires mais sans écoulement. Il n’y a pas de facteur déclenchant patent. Une alopecie localisée est souvent constatée en regard des nodules, non cicatricielle. La ponction de ces lésions ne ramène que du matériel puriforme aseptique, tandis que la biopsie montre une inflammation profonde non spécifique ou la présence de granulomes en profondeur, sans paroi kystique individualisée. Cette affection est sans doute proche des pseudo-kystes du scalp décrit au Japon sans qu’il soit vraiment possible actuellement de conclure à la parfaite identité des deux affections.

Le principal diagnostic différentiel est sans doute la cellulite disséquante du scalp de type Hoffmann où les poussées inflammatoires sont plus importantes, plus douloureuses et souvent génératrices d’un écoulement puriforme avec remaniements post-inflammatoires

parfois majeurs. L’utilisation de la doxycycline en cures a pu donner de bons résultats avec régression voire disparition durable des nodules.

#### **Vasculopathie collagénique cutanée [2]**

Elle est caractérisée par l’apparition progressive de télangiectasies cutanées diffuses, associées à des modifications vasculaires histologiques et ultrastructurales bien particulières, marquées par d’importants dépôts de collagène IV dans les parois vasculaires des veinules post-capillaires du derme superficiel, à l’origine d’un épaississement hyalin en microscopie optique. Cette entité touche surtout les individus d’âge moyen avec peut-être une prédominance du sexe masculin, mais un cas pédiatrique a été rapporté. Il n’y a pas de complications viscérales connues. Le mécanisme n’est pas élucidé. Le principal diagnostic différentiel est représenté par les télangiectasies essentielles généralisées dont elles sont indistinguables cliniquement, et la fréquence de cette curieuse affection pourrait donc être sous-estimée.

#### **Syndrome PENS (Papular Epidermal Nevus with Skyline basal cell laser) [3]**

Rudolf Happle *et al.* dont on connaît l’activité dans ce domaine ont décrit très récemment un nouveau syndrome neurocutané, caractérisé par des papules et plaques cutanées associées à un retard psychomoteur modéré et une épilepsie, globalement de bon pronostic. Les lésions cutanées congénitales ou d’apparition précoce se présentent comme des petits blocs kératosiques de couleur blanchâtre à jaunâtre, en relief mais à surface irrégulière et globalement plate, comme “posés” sur la peau et regroupés en petites plaques arrondies ou polygonales, polycycliques ou encore en forme de “virgule” (**fig. 1**), distribuées sur les racines des membres



**FIG. 1:** PENS syndrome : plaque hyperkératosique en “virgule” et léger retard cognitif (coll. Dr Bessis, CHRU Montpellier).

et le tronc, de 0,5 à 1,5 cm de grand axe. L’histologie se caractérise par une acanthose et surtout des bourgeons épidermiques larges et presque rectangulaires ressemblant à une “skyline”, associés à un aspect palissadique des noyaux de la couche basale. Il s’agit peut-être d’une catégorie à part d’hamartomes épidermiques. L’atteinte neurologique est souvent modérée, auto-limitée dans le temps et parfois régressive; elle peut se manifester par des anomalies à l’EEG, voire à l’IRM encéphalique. Aucun substratum biochimique ou génétique n’a encore été identifié.

#### **Syndrome TEMPI [4]**

Ce nouveau syndrome multisystémique (*telangiectasias, elevated erythropoietin and erythrocytosis, monoclonal gammopathy, perinephric fluid collections, and intrapulmonary shunting* [TEMPI]) associe des télangiectasies en pèlerine, une gammopathie monoclonale, une érythrocytose avec élévation du taux d’érythropoïétine sanguine, un épanchement péri-rénal et des shunts vasculaires intrapulmonaires. Il s’agit probablement d’une atteinte primitive des vaisseaux liée à la gammopathie, elle-même secondaire à une hyperplasie plasmocytaire d’évolution incertaine. Le bortézomib peut être efficace à l’instar du myélome. Ce syndrome n’est pas sans rappeler le syndrome POEMS où la gammopathie

monoclonale est également probablement responsable des divers éléments du syndrome, qui peut aussi comprendre des anomalies vasculaires notamment cutanées (hémangiomes glomérulés).

### [ Syndrome CANDLE [5]

Ce nouveau syndrome auto-inflammatoire (*chronic atypical neutrophilic dermatosis with lipodystrophy and elevated temperature* [CANDLE]) associe des poussées fébriles souvent de courte durée, des lésions cutanées surélevées annulaires et violacées, un œdème violacé persistant des paupières, un retard staturo-pondéral, une hépatomégalie, une lipodystrophie et des manifestations inflammatoires viscérales avec anémie inflammatoire, cytolysse hépatique et élévation des paramètres inflammatoires.

L'examen histologique des lésions cutanées montre un infiltrat inflammatoire fait de cellules mononucléées parfois immatures et atypiques et de polynucléaires matures. Les poussées sont d'apparition précoce, dès l'enfance. Récemment, il a été démontré que ce curieux syndrome auto-inflammatoire est lié à des mutations inactivatrices de PSMB8 qui code pour un des composants du protéasome (complexe de destruction des protéines intracellulaires), avec apparition d'une signature inflammatoire dépendant de l'interféron qui pourrait donc représenter une cible thérapeutique intéressante. À noter que des mutations du même gène sont responsables du syndrome contractures articulaires-atrophie musculaire-anémie microcytaire-lipodystrophie post-panniculite de l'enfant.

### [ Terra firma-forme [6]

Cette curieuse dermatose idiopathique se caractérise par des plaques asymptomatiques, finement papillomateuses, hyperpigmentées, de coloration brun



**FIG. 2 :** Terra firma-forme: aspect "sale" gris-marron des téguments du cou (coll. Dr Pallure, CHRU Montpellier).

grisâtre, affectant essentiellement le cou, les oreilles, l'ombilic et les gouttières rétromalléolaires surtout des adolescents et des adultes jeunes (fig. 2). Ces plaques ne sont pas sensibles au savonnage, même vigoureux, mais s'effacent assez facilement en les frottant (parfois vigoureusement) avec de l'alcool éthylique à 70 %. Elles sont facilement confondues avec une dermatose de "négligence" liée à un défaut d'hygiène, ou encore avec un *acanthosis nigricans*. Sa fréquence réelle est inconnue mais probablement sous-estimée car elle ne représente qu'assez rarement une gêne et donc un motif de consultation. La physiopathologie pourrait être sous-tendue par un trouble de kératinisation qui serait retardée ou anormale, et certains en font une forme très localisée d'ichtyose vulgaire, parfois dans un contexte d'eczéma atopique ce qui est assez logique. Il est par ailleurs possible que l'utilisation de topiques émoullissants contenant de l'urée favorise son apparition.

### [ Syndrome Arlequin [7]

Ce syndrome se caractérise par des troubles unilatéraux du système nerveux autonome avec une absence de vasodilatation et de sudation d'un seul côté, le plus souvent sur le visage, après les facteurs déclenchant habituellement ce type de réaction, notamment effort physique, pleurs, émotions, exposition à la chaleur ou facteurs locaux. Une hyper-

réactivité compensatrice du côté sain peut accentuer l'asymétrie observée. Il peut affecter les adultes et les enfants et peut être à bascule ou, le plus souvent, toujours localisé du même côté. Une symptomatologie oculaire (aréactivité pupillaire) ou neurologique (céphalées, comitialité voire déficit) homolatérale peut s'y associer. Les limites nosologiques de ce curieux syndrome sont en fait assez floues, surtout avec le syndrome d'Adie et de Ross. La recherche d'une étiologie locorégionale doit être systématique, notamment d'une cause neurologique centrale ou périphérique (lésions des ganglions sympathiques cervicaux), mais les cas étiquetés "idiopathiques" ne sont pas rares.

### [ RAVEN/HEVEA [8]

Il s'agit de plaques hyperpigmentées polycycliques (*rounded and velvety epidermal nevus* [RAVEN] ou hyperplasie épidermique velvétique et arrondie) à contours nets, asymptomatiques, souvent disposées de façon linéaire, apparaissant durant l'enfance ou en début d'adolescence (puberté), à surface velvétique finement papillomateuse (fig. 3). Les lésions sont en principe isolées. L'histologie n'est pas très spécifique avec acanthose et papillomatose, allongement des bourgeons épidermiques et hyperkératose orthokératosique. Les principaux diagnostics différentiels de ce nævus épithélial *acanthosis nigricans-like* – encore appelé *acanthosis*



**FIG. 3 :** RAVEN/HEVEA: plaque papillomateuse pigmentée (coll. Dr Girard, CHRU Montpellier).

## REVUES GÉNÉRALES

### Médecine interne

*nigricans* nævique – sont bien entendu l'authentique *acanthosis nigricans* (mais la topographie et le contexte sont bien différents) et les hamartomes épidermiques en général, en principe congénitaux. La physiopathologie est inconnue (mosaïcisme FGFR3?).

#### Plaques prétibiales lymphoplasmocytaires de l'enfant [9]

Seuls quelques cas de cette curieuse entité pédiatrique, décrite en 2009, ont été rapportés à ce jour. L'aspect est assez stéréotypé sous la forme d'une plaque infiltrée rouge-brun parfois violacée et persistante (plusieurs années), en situation prétibiale chez un enfant par ailleurs en bon état général, sans aucun facteur déclenchant évident, notamment piqûre ou traumatisme. La biopsie montre un infiltrat dermique dense lymphoplasmocytaires, polytypique en ce qui concerne les chaînes légères de surface des plasmocytes. Aucune cause infectieuse n'est identifiée, même si des granulomes peuvent être présents.

Cette entité doit être différenciée des autres infiltrats réactionnels lymphoïdes, notamment du syndrome APACHE (*acral pseudolymphomatous angiokeratoma of children*) de l'enfant qui touche surtout les doigts, mais également des plasmocytomes cutanés primitifs et secondaires à un syndrome lymphoprolifératif et des plasmocytoses cutanées primitives diffuses de l'adulte (macules et plaques disséminées du tronc associées à une hypergammaglobulinémie), surtout des sujets asiatiques. La résistance aux traitements locaux et systémiques est notoire.

#### Syndromes PAPA et PASH [10]

Le syndrome PAPA est un nouveau syndrome auto-inflammatoire qui associe un *pyoderma gangrenosum*, une acné

sévère et des poussées d'arthrites pyogéniques mais aseptiques. Il est lié à des modifications du gène PSTPIP1 avec amplification de CCTG dans la région promotrice du gène.

Un syndrome proche appelé PASH, rapporté en 2011, associe également *pyoderma gangrenosum* et acné conglobée, mais cette fois avec une hidrosadénite suppurée. Aucun substratum biochimique particulier n'a été mis en évidence. Une implication de l'IL1 est possible, comme dans beaucoup d'autres syndromes auto-inflammatoires, ce qui expliquerait l'action partielle de l'anakinra, antagoniste du récepteur à l'IL1.

#### Syndrome DIRA [11]

Ce nouveau syndrome auto-inflammatoire récemment identifié est lié à des mutations du gène codant pour IL1RN, c'est-à-dire l'antagoniste du récepteur de l'interleukine 1 qui s'oppose aux effets pro-inflammatoires de cette cytokine. Ces mutations aboutissent à une protéine tronquée qui n'est pas sécrétée, ce qui rend bien sûr les cellules cibles hypersensibles à la stimulation par l'interleukine 1 bêta qui n'est plus équilibrée par son antagoniste, et ce même si cette cytokine est en concentration normale. Ce syndrome se caractérise par une inflammation systémique, pouvant être dangereuse, à tropisme essentiellement cutané et osseux avec poussées fébriles, pustules et ostéomyélite, ou abcès osseux aseptiques. L'anakinra, d'utilisation très logique, a permis une réponse clinique nette chez tous les patients où il a été utilisé.

#### Syndrome H [12]

Ce syndrome autosomique récessif associe hyperpigmentation et hypertrichose souvent en caleçon avec un certain degré d'infiltration cutanée presque sclérodermiforme, hépatosplénomégalie,

anomalies cardiaques (*heart*), surdité (*hearing loss*) et hypogonadisme, petite taille, *hallux valgus* et contractures des articulations interphalangiennes proximales. Il est causé par des mutations assez diverses du gène SLC29A3 qui code pour un transporteur de nucléosides [12]. Ce syndrome pourrait être plus fréquent qu'on ne le pense, et la mutation pourrait exister à l'état hétérozygote chez des patients ayant un phénotype clinique atténué.

#### Lymphome B acnéiforme et rosacéiforme [13]

Une forme clinique particulière dite lymphome cutané B primitif centrofolliculaire (LCBCF) de type miliaire a été individualisée récemment, réalisant un tableau clinique assez stéréotypé fait de multiples papules érythémateuses fermes de petite taille, atteignant en priorité la région cervico-céphalique (front et les joues) sous forme d'éléments disséminés ou groupés (**fig. 4**). Plus récemment, ce sont des lésions de type rosacée du visage (sous forme de papules inflammatoires du visage et de rhinophyma) qui ont été décrites dans des lymphomes B cutanés primitifs indolents de type centrofolliculaire ou des zones marginales.

Le diagnostic clinique était très difficile, voire impossible, et c'est sans doute la



**FIG. 4 :** Petites papules acnéiformes : lymphome B miliaire du visage.

résistance des lésions au traitement bien conduit qui doit faire pratiquer une biopsie. Faudra-t-il donc biopsier toutes les acnés et rosacées rebelles ? La réponse est sans doute oui au vu de ces publications très démonstratives... voire inquiétantes. Le pronostic de ces formes très particulières de lymphome cutané B primitif est le même que celui des autres formes, mais le traitement n'est pas si évident car il n'est pas facile d'utiliser la radiothérapie ou la chirurgie. La rituximab pourrait trouver une place de choix dans ces formes.

### Maladie cutanée à IgG4 [14]

Il s'agit d'un cas particulier d'un cadre essentiellement histologique, très à la mode actuellement, défini par la présence de lésions inflammatoires à évolution fibrosante de localisations diverses (voies biliaires, pancréatiques, glandes salivaires, rétropéritoine, etc.), correspondant histologiquement à la présence d'un infiltrat plasmocytaire comportant au moins 75 % de cellules exprimant des IgG4 à leur surface, des éosinophiles en quantité variable et un certain degré de prolifération vasculaire souvent associée à des aspects de phlébite oblitérante. Il s'y associe en principe une augmentation des IgG4 circulantes. Ce concept, encore assez flou nosologiquement, permettrait en fait d'unifier des entités souvent univiscérales diverses et antérieurement connues (telles le syndrome de Mikulicz lié à un infiltrat inflammatoire des glandes salivaires) qui partagent en effet cette image histologique particulière, laquelle représente finalement le seul point commun de lésions assez disparates.

Il semble que ce curieux syndrome, qui n'a pas encore reçu d'explication physiopathologique, puisse également atteindre la peau de façon isolée notamment sous la forme de lésions nodulaires bien peu spécifiques, uniques ou mul-

tiples, le plus souvent de l'extrémité céphalique et qui peuvent parfois en imposer pour une hyperplasie angiolymphoïde avec éosinophilie. Dans d'autres cas, le diagnostic se pose avec un lymphome cutané, et il s'agit alors d'une catégorie particulière de pseudo-lymphomes. Par ailleurs, certains auteurs considèrent que le granulome facial à éosinophiles de Lever fait partie du même spectre.

Dans tous les cas, il s'agit d'une découverte histologique et la recherche de lésions viscérales, notamment biliaires, pancréatiques, salivaires et du rétropéritoine s'impose en principe. Toutefois, une définition stricte de critères diagnostiques reste nécessaire car la présence de nombreux plasmocytes exprimant IgG4 est en réalité fréquente, y compris dans les lésions cutanées inflammatoires "tout-venant".

### Lymphome cutané primitif à cellules T folliculaires [15]

Les lymphocytes T folliculaires (THF) constituent une population minoritaire de lymphocytes présents dans les follicules lymphoïdes des ganglions, et se différencient par leur phénotype et leur fonction des lymphocytes B nettement plus nombreux dans ces zones. Ils peuvent donner lieu à des syndromes lymphoprolifératifs systémiques notamment proches (ou identiques à ?) du lymphome T angioimmunoblastique (auparavant lymphadénopathie angio-immunoblastique).

Récemment, il a été décrit une nouvelle catégorie de lymphome T cutané primitif dérivé de ces cellules T, de topographie et de phénotype particuliers (marqueurs de surface CD10, Bcl-6, PD-1, CXCL13 et ICOS) avec souvent présence d'une population B associée non négligeable, ce qui n'est pas très habituel dans les lymphomes T cutanés et doit attirer l'attention (voire

être à l'origine d'un diagnostic erroné de lymphome B cutané notamment de type centrofolliculaire quand cette population est vraiment importante).

La présentation clinique est peu spécifique ; elle est faite de papules, plaques et nodules prédominant sur le tronc et l'extrémité céphalique. La présence de lésions des plis pourrait en représenter un aspect clinique distinctif. Le traitement n'est pas encore codifié, mais il s'agit manifestement de maladies rebelles quand elles ne sont pas strictement localisées et l'emploi de traitements systémiques parfois assez lourds semble indispensable, ce qui les rapproche des formes ganglionnaires.

### Dermatose annulaire lichénoïde (juvénile ?) [16]

Initialement décrite chez l'enfant mais également rapportée depuis chez l'adulte, il s'agit de plaques et macules annulaires souvent régulièrement arrondies, érythémateuses avec dépigmentation centrale, uniques ou multiples, non ou très discrètement infiltrées, fixes ou d'évolution centrifuge, touchant essentiellement abdomen (flancs ++ ) et plis inguinaux.

L'histologie est particulière, lichénoïde avec une apoptose/nécrose massive des kératinocytes du sommet des bourgeons épidermiques associée à un infiltrat lymphocytaire du derme superficiel au phénotype dominant variable, CD4+ ou CD8+. Il n'y a pas de population clonale en principe. Le principal diagnostic différentiel, en dehors des autres dermatoses authentiquement lichénoïdes, est représenté par le mycosis fongoïde chez l'adulte dans sa forme lichénoïde. Le traitement inclut dermocorticoïdes, corticothérapie générale brève et photothérapie avec une récurrence fréquente à l'arrêt.

## REVUES GÉNÉRALES

### Médecine interne

#### **Dermatose neutrophilique urticarienne/urticaire neutrophilique** [17]

Cette entité se caractérise par la présence de papules urticariennes plus ou moins typiques mais où l'analyse histologique révèle la présence d'un infiltrat neutrophilique significatif interstitiel et périvasculaire, avec leucocytoclasie souvent intense, souvent associé à des éosinophiles et à d'autres cellules inflammatoires, mais sans image de vasculite vraie ni œdème dermique important. Le cadre nosologique de cette entité est discuté de même que sa fréquence qui dépend probablement des critères cliniques et histologiques requis pour porter le diagnostic, critères qui n'ont pas été standardisés à ce jour : variante histologique de l'urticaire commune ou élément du spectre des dermatoses neutrophiliques ?

Il vaut sans doute mieux retenir le concept de dermatose neutrophilique urticarienne, assez différente cliniquement de l'urticaire commune (macules ou plaques à peines infiltrées, pâles, non ou peu prurigineuses mais disparaissant également souvent en moins de 24 h), qui représente probablement un authentique élément du spectre des dermatoses neutrophiliques "vraies" et qui est souvent associée à des maladies systémiques auto-inflammatoires ou auto-immunes (syndrome de Schnitzler, lupus, maladie de Still, polyarthrite rhumatoïde surtout).

#### **Dermatoporse** [18]

Ce terme a été forgé par les dermatologues de Genève par analogie avec l'ostéoporose nettement plus connue. Il ne s'agit pas d'un concept réellement nouveau mais plutôt d'une nouvelle appellation du vieillissement cutané (très) avancé et de ses conséquences, notamment en termes de fragilité cutanée avec atrophie intense, ecchymoses,

lacérations au moindre traumatisme et surtout hématomes profonds au contact des gaines aponévrotiques lors de traumatismes modérés qui entraînent une symptomatologie locorégionale, voire biologique, indistinguable d'un érysipèle même en l'absence de surinfection manifeste.

Ces hématomes peuvent menacer la peau atrophique sus-jacente en raison de la pression exercée par la masse sanguine et entraîner une nécrose et une perte de substance dont l'évolution sera problématique. Il est donc souhaitable d'écarter *a priori* toute possibilité d'hématome sous-jacent trompeur sur ces tableaux d'érysipèle des membres inférieurs sur peau vieillie ou très vieillie notamment par une écho, un scanner ou une IRM, et ce d'autant plus que le traumatisme responsable passe souvent inaperçu ou n'est pas signalé spontanément chez des patients ayant des troubles cognitifs.

#### **Syndrome des bâtiments malsains** [19]

Ce curieux syndrome est défini par l'OMS comme un excès de symptômes survenant chez une partie des occupants de bâtiments non industriels et pourrait être lié à un défaut de ventilation qui est en effet souvent retrouvé. Les manifestations en sont souvent collectives, marquées par une association de signes hétérogènes et peu spécifiques, évoquant notamment une irritation cutanéomuqueuse (prurit, picotements, larmolement, gonflement des paupières, etc.), parfois associés à des éléments plus "systémiques" (céphalées, oppression thoracique, toux, nausées, vertiges, fièvre, etc.) survenant chez des individus fréquentant un même lieu et sans cause évidente. Il peut bien sûr s'y associer une composante personnelle ou socioprofessionnelle. Le diagnostic n'est pas évident et se base sur le caractère collectif des manifestations, la chronologie des événements et la disparitions des

symptômes lors de la fermeture ou de la restauration d'une ventilation efficace des bâtiments incriminés.

#### **Syndrome de Morel-Lavallée** [20]

Cette entité qui n'est peut-être pas strictement dermatologique mais à laquelle le dermatologue peut être confronté est le fruit d'un traumatisme tangentiel d'un membre, surtout inférieur, qui entraîne un épanchement notamment lymphatique sous-cutané le long des gaines aponévrotiques des muscles. Il en résulte un œdème inflammatoire du membre avec un aspect étendu d'hypodermite (souvent en "peau d'orange") et parfois une sensation de fluctuation liée à l'épanchement. Les complications sont multiples, avec surinfections, syndrome des loges, fistulisation à la peau, nécrose cutanée liée à la mise sous tension, etc. Le diagnostic est affirmé par les explorations morphologiques (écho, scanner et surtout IRM) et doit déboucher sur un drainage chirurgical.

#### **Une "nouvelle" forme de pemphigoïde avec anti-200 kD : pemphigoïde anti-laminine $\gamma 1$** [21]

Quoique décrite pour la première fois en 1996, cette entité est mal connue et peut encore faire figure de relative nouveauté. L'antigène cible de 200 kD correspond à un des constituants des filaments d'ancrage, la chaîne  $\gamma 1$  de la laminine 5 qui intervient dans la liaison avec le pôle basal des kératinocytes. Le tableau clinique l'éloigne un peu du profil des pemphigoïdes bulleuses "habituelles" et peut faire évoquer le diagnostic ou inciter à demander un *western blot* et une immunofluorescence indirecte en peau clivée, avec notamment une fréquence particulière des lésions muqueuses, des lésions de l'extrémité céphalique et la présence de grains de milium. Une association avec le psoriasis est présente

dans un tiers des cas environ. Le traitement n'est pas codifié mais la dapsone semble intéressante.

### **Syndrome CAPK** [22]

Les syndromes cardiocutanés héréditaires liés à des anomalies génétiques des protéines constitutives des desmosomes associent cheveux laineux, kératodermie palmoplantaire, fragilité cutanée et anomalies cardiaques souvent génératrices des troubles du rythme. Un nouveau syndrome autosomique récessif a été décrit dans ce cadre et associe une cardiopathie ventriculaire droite arythmogène (C), une kératodermie palmoplantaire (PK) et une alopecie (A) d'où l'acronyme CAPK. Il est lié à des mutations homozygotes du gène codant pour la plakoglobine, une des principales protéines de la plaque desmosomale. La description de ce nouveau syndrome rappelle que l'association anomalies pilaires/kératodermie palmoplantaire doit toujours faire rechercher des anomalies cardiaques et notamment des troubles du rythme.

### **Lymphocytose cutanée folliculotrope à cellules T : une forme particulière de dyscrasie pilotrope à lymphocytes T** [23]

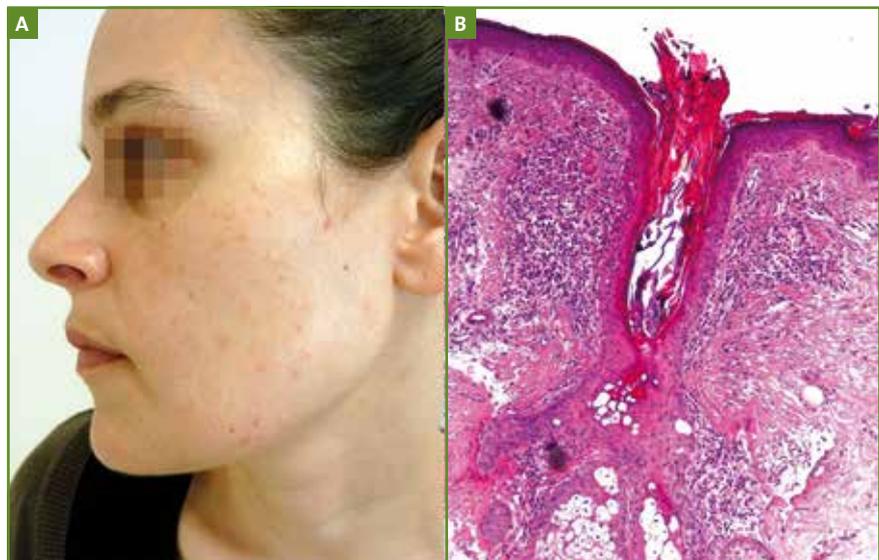
Les dyscrasies cutanées à lymphocytes T représentent un groupe hétérogène d'infiltrats lymphocytaires cutanés à lymphocytes T, clonaux et persistants, le plus souvent épithéliotropes mais qui ne remplissent pas les critères habituels du mycosis fongoïde. L'évolution de ce cadre probablement très hétérogène et de définition assez floue (puisqu'il plut par défaut) se fait, en réalité, rarement vers un authentique lymphome T épidermotrope. Parmi ce groupe, a été individualisée une forme encore plus difficile à bien délimiter, particulière par son pilotropisme et associée à une mucinose folliculaire

## POINTS FORTS

- ➔ Les "nouvelles" entités foisonnent en dermatologie en raison notamment de la parfaite visibilité et de l'accessibilité maximale des lésions cutanées, mais leur intérêt très variable est souvent difficile à établir lors de leur description initiale. Un certain nombre d'entre elles sont en réalité des "redécouvertes" sous un autre nom.
- ➔ Cette prolifération de "nouvelles" entités n'a pas que des effets positifs, mais l'évolution des concepts est probablement à ce prix.
- ➔ Un certain nombre d'entre elles se voient assignées un acronyme plus ou moins "accrocheur" et imagé, mais cela ne garantit pas leur avenir.
- ➔ Aucune étude prospective ni même rétrospective évaluant les critères d'intérêt *a priori* des "nouvelles" entités n'a été conduite jusqu'à présent.
- ➔ La présente sélection n'a bien sûr aucune prétention à l'exhaustivité mais est basée sur des descriptions plus ou moins récentes d'entités qui ont souvent été l'objet de posters lors des Journées Dermatologiques de Paris.

absente ou de faible intensité. Deux tableaux cliniques principaux ont été rapportés : papules folliculaires et/ou nodules infiltré(s) du visage (**fig. 5A**) ou larges plaques squameuses plus ou moins infiltrées et parfois parsemées de microkystes du tronc ou des extrémités, peu ou pas symptomatiques et d'évo-

lution chronique dans les deux cas. L'histologie montre une infiltration de la partie superficielle des follicules par des lymphocytes de petite taille sans atypie évidente ou avec quelques éléments à noyaux cérébriformes et un rapport CD4/CD8 > 5 (**fig. 5B**). L'association avec une mucinose est rare et souvent



**FIG. 5 :** Papules inflammatoires folliculaires du visage (**A**) avec infiltrat lymphocytaire (**B**) et clonalité T : dyscrasie lymphocytaire cutanée pilotrope à cellules T.

## REVUES GÉNÉRALES

### Médecine interne

limitée. Une population T clonale dominante est parfois présente mais est loin d'être constante. Là encore, l'évolution vers un authentique MF pilotrope est plutôt rare.

#### Artérite maculeuse lymphocytaire thrombotique [24]

Cette curieuse entité (très) inhabituelle, qui affecte essentiellement les femmes et qui est surtout décrite chez les Afro-Américains, se manifeste par la survenue de macules érythémateuses ou hyperpigmentées (plus rarement hypopigmentées) surtout des membres inférieurs (**fig. 6**), d'évolution chronique



**FIG. 6 :** Artérite maculeuse lymphocytaire (coll. Dr Garcia, CHRU Nîmes).

révélant la présence de lésions inflammatoires lymphocytaires des artères de petit et moyen calibre du derme profond ou de l'hypoderme. Il peut s'y associer des thromboses des vaisseaux concernés. Un épaississement pariétal fibrohyalin est souvent observé comme dans la vasculopathie livédoïde oblitérante de Winkelman. L'évolution est en générale bénigne, sans extension extracutanée ni complication particulière. Il n'y a pas de circonstance étiologique particulière notamment infection, maladie de

système, néoplasie, médicaments, etc. La nosologie de cette entité rare reste floue notamment vis-à-vis de la péri-artérite noueuse cutanée pure, et son traitement n'est pas codifié (mais doit rester non agressif).

#### Bibliographie

1. ABDENNADER S, VIGNON-PENNAMEN MD, HATCHUEL J *et al.* Alopecic and aseptic nodules of the scalp (pseudocyst of the scalp): a prospective clinicopathological study of 15 cases. *Dermatology*, 2011;222:31-35.
2. PEREZ A, WAIN ME, ROBSON A *et al.* Cutaneous collagenous vasculopathy with generalized telangiectasia in two female patients. *J Am Acad Dermatol*, 2010;63:882-885.
3. TADINI G, RESTANO L, HAPPLE R *et al.* PENS syndrome: a new neurocutaneous phenotype. *Dermatology*, 2012;224:24-30.
4. SYKES DB, SCHROYENS W, O'CONNELL C. The TEMPI syndrome—a novel multisystem disease. *N Engl J Med*, 2011;365:475-477.
5. TORRELO A, PATEL S, COLMENERO I *et al.* Chronic atypical neutrophilic dermatosis with lipodystrophy and elevated temperature (CANDLE) syndrome. *J Am Acad Dermatol*, 2010;62:489-495.
6. BERK DR. Terra firma-forme dermatosis: a retrospective review of 31 patients. *Pediatr Dermatol*, 2012;29:297-300.
7. JAIN P, ARYA R, JARYAL A *et al.* Idiopathic Harlequin Syndrome: A Pediatric Case. *J Child Neurol*, 2012 May 25.
8. PETT A, LEMARCHAND-VENENCIE F, PINQUIER L *et al.* Acanthosis nigricans nævoïde ou "RAVEN" (rounded and velvety epidermal nevus): trois cas. *Ann Dermatol Venereol*, 2012;139:183-188.
9. GILLIAM AC, MULLEN RH, OVIEDO G *et al.* Isolated benign primary cutaneous plasmacytosis in children: two illustrative cases. *Arch Dermatol*, 2009;145:299-302.
10. BRAUN-FALCO M, KOVNERYSTY Y, LOHSE P *et al.* Pyoderma gangrenosum, acne, and suppurative hidradenitis (PASH)—a new autoinflammatory syndrome distinct from PAPA syndrome. *J Am Acad Dermatol*, 2012;66:409-415.
11. AKSENTIJEVICH I, MASTERS SL, FERGUSON PJ *et al.* An autoinflammatory disease with deficiency of the interleukin-1-receptor antagonist. *N Engl J Med*, 2009;360:2426-2437.
12. MOLHO-PESSACH V, LERER I, ABELIOVICH D *et al.* The H syndrome is caused by mutations in the nucleoside transporter hENT3. *Am J Hum Genet*, 2008;83:529-534.
13. MASSONE C, FINK-PUCHES R, LAIMER M *et al.* Miliary and agminated-type primary cutaneous follicle center lymphoma: report of 18 cases. *J Am Acad Dermatol*, 2011;65:749-755.
14. HAMAGUCHI Y, FUJIMOTO M, MATSUSHITA Y *et al.* IgG4-related skin disease, a mimic of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Dermatology*, 2011;223:301-305.
15. BATTISTELLA M, BEYLOT-BARRY M, BACHELEZ H *et al.* Primary cutaneous follicular helper T-cell lymphoma: a new subtype of cutaneous T-cell lymphoma reported in a series of 5 cases. *Arch Dermatol*, 2012;148:832-839.
16. CESINARO AM, SINGHOLFI P, GRECO A *et al.* Annular lichenoid dermatitis of youth... and beyond: a series of 6 cases. *Am J Dermatopathol*, 2009;31:263-278.
17. KIEFFER C, CRIBIER B, LIPSKER D. Neutrophilic urticarial dermatosis: a variant of neutrophilic urticaria strongly associated with systemic disease. Report of 9 new cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*, 2009;88:23-31.
18. KAYA G, SAURAT JH. Dermatoporosis: a chronic cutaneous insufficiency/fragility syndrome. Clinicopathological features, mechanisms, prevention and potential treatments. *Dermatology*, 2007;215:284-294.
19. REDLICH CA, SPARER J, CULLEN MR. Sickle-building syndrome. *Lancet*, 1997;349:1013-1016.
20. ARCHIER E, GRILLO JC, FOURCADE S *et al.* Syndrome de Morel-Lavallée du membre inférieur. *Ann Dermatol Venereol*, 2012;139:216-220.
21. MUNSCHE C, PREY S, JOLY P, MEYER N *et al.* Pemphigoïde anti-p200 : réponse spectaculaire à la dapsonne. *Ann Dermatol Venereol*, 2011;138:739-742.
22. ERKEN H, YARIZ KO, DUMAN D *et al.* Cardiomyopathy with alopecia and palmoplantar keratoderma (CAPK) is caused by a JUP mutation. *Br J Dermatol*, 2011;165:917-921.
23. MAGRO CM, CROWSON AN. Folliculotropic T-cell lymphocytosis as a distinct form of pilotropic T-cell dyscrasia. *Am J Clin Pathol*, 2011;135:221-229.
24. SALEH Z, MUTASIM DF. Macular lymphocytic arteritis: a unique benign cutaneous arteritis, mediated by lymphocytes and appearing as macules. *J Cutan Pathol*, 2009;36:1269-1274.

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