

Cas clinique

Des lésions annulaires érythémato-kératosiques

→ C. LEPELLETIER

Service de Dermatologie, Hôpital Saint-Louis, PARIS.

Observation

Un homme de 20 ans consultait pour des lésions cervicales apparues plus de 3 ans auparavant. L'examen clinique retrouvait des papules érythémato-kératosiques fermes, disposées en plusieurs lésions annulaires ou serpigneuses de part et d'autre de la région cervicale (**fig. 1**).

Le patient n'avait pas d'antécédent personnel ou familial notable et ne prenait aucun traitement.

L'histopathologie cutanée mettait en évidence des fibres élastiques épaissies, fragmentées, rectilignes ou curvilignes et groupées en amas au sein du derme superficiel et moyen, sous un épiderme discrètement acanthosique.

La coloration à l'orcéine confirmait les altérations du tissu élastique. On ne retrouvait pas de phénomène d'élimination transépidermique.

Il existait, en un secteur, une destruction d'un follicule pileux avec au contact une réaction inflammatoire macrophagique et des fibres élastiques altérées.

Quel est votre diagnostic ?



Fig. 1.

Cas clinique

Discussion

Des lésions fixes, de disposition annulaire, évoluant de façon chronique, pourraient suggérer un granulome annulaire, un psoriasis en plaques, une dermatophytose, une porokératose, un lupus érythémateux subaigu ou discoïde...

Le caractère **très kératosique** de lésions **annulaires ou serpigneuses** et/ou la présence au sein de celles-ci de **bouchons cornés** doivent faire évoquer le diagnostic d'**élastome perforant serpigneux (EPS)**.

L'histologie confirme le diagnostic et met classiquement en évidence des zones d'hyperplasie épidermique surmontant une élimination transépidermique de fibres élastiques altérées et, dans le derme papillaire sous-jacent, un tissu élastique augmenté, fragmenté et épaissi. Un infiltrat inflammatoire gigantomégaclaire peut également être présent.

L'EPS est une pathologie rare appartenant au groupe **des dermatoses perforantes primitives**. La physiopathologie est mal connue.

L'EPS touche classiquement les hommes (ratio : 4/1) dans leur deuxième décennie (début avant l'âge de 30 ans dans 90 % des cas). Il se manifeste par des petites papules kératosiques dures de 2 à 5 mm, souvent érythémateuses ou plus rarement couleur peau normale, disposées de façon

symétrique selon un trajet annulaire, arciforme ou serpigneux. Un bouchon corné central ou encore une zone atrophique bordée de petites papules ombiliquées peuvent être observés. Le prurit est inconstant. Les lésions siègent typiquement au cou, plus rarement sur le visage, le tronc ou les membres supérieurs.

L'EPS est le plus souvent idiopathique. **Dans 25 à 40 % des cas, il s'associe à des maladies du tissu conjonctif** (syndrome de Marfan, syndrome d'Ehlers-Danlos, pseudoxanthome élastique, ostéogénèse imparfaite), **la trisomie 21 ou encore le syndrome de Rothmund-Thomson**. Il existe quelques cas familiaux. Plusieurs cas induits par un traitement par D-pénicillamine ont été rapportés.

Le diagnostic d'EPS doit s'accompagner d'un interrogatoire et d'un examen clinique approfondi et orienté au vu de ces associations, **en évitant toutefois des explorations complémentaires systématiques coûteuses et inutiles**. Chez notre patient, un examen clinique attentif ne retrouvait pas d'argument pour une pathologie associée.

L'évolution est généralement chronique, avec de rares cas de régression spontanée en plusieurs mois, voire années, évoluant vers une cicatrice atrophique ou hypopigmentée.

Le traitement n'est pas codifié et les différents traitements rapportés dans la

littérature restent inconstamment efficaces : rétinoïdes topiques, imiquimod, laser, corticoïdes intralésionnels, cryothérapie, isotrétinoïne et, plus récemment, photothérapie dynamique. En l'absence de retentissement important, une abstention thérapeutique était proposée à notre patient.

Conclusion

L'EPS est une maladie rare à évoquer devant une dermatose annulaire ou serpigneuse kératosique de l'homme jeune, devant faire rechercher de principe une maladie du tissu élastique sous-jacente. Le traitement est mal codifié et une abstention thérapeutique peut se justifier.

POUR EN SAVOIR PLUS

- ZUMELZU C, VIGNON-PENNAMEN D. Élastome perforant serpigneux. *Ann Dermatol Venereol*, 2012;139:854-856.
- RAPINI R. Chapter 96: Perforating diseases. In: *Dermatologie 3rd edition*. Eds: Bologna J, Elsevier 2012.
- VEARRIER D, BUKA RL, ROBERTS B *et al*. What is the standard of care in the evaluation of elastosis perforans serpiginosa? A survey of pediatric dermatologists. *Pediatr Dermatol*, 2006;23:219-224.

Remerciements au DR Vignon-Pennamen.

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