Cas clinique

Troubles pigmentaires chez un patient greffé rénal

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

Observation

Un homme de 60 ans originaire du Bangladesh, greffé rénal depuis plus de 20 ans pour une néphropathie d'origine indéterminée, consultait pour des troubles pigmentaires évoluant de façon progressive depuis au moins 5 ans. Il n'avait pas d'antécédents personnels notables en dehors de la greffe et ne rapportait pas d'antécédents familiaux particuliers. Son traitement immunosuppresseur comportait une corticothérapie générale à faible dose, du tacrolimus et du mycophénolate mofétil. Sur le plan dermatologique, le diagnostic de vitiligo avait été proposé, mais en raison de l'échec des dermocorticoïdes et du tacrolimus topique, le patient était demandeur d'un second avis.

À l'examen clinique, on observait de multiples macules arrondies, pigmentées, siégeant sur le tronc, le dos, mais également les avant-bras (***fig. 1 à 3***), très discrètement kératosiques par endroits. Il n'y avait pas de prurit ni de sclérose cutanée.

Le *scotch test*, réalisé dans l'hypothèse d'un *pityriasis versicolor* profus de l'immunodéprimé, était négatif.

Quel est votre diagnostic ?

Fig. 1.

Fig. 2.

Fig. 3.

Réponse

Il s'agit d'une **pseudo-épidermodysplasie verruciforme** (pseudo-EPV) ou EPV acquise.

Devant le terrain immunodéprimé, la topographie des macules et leur caractère discrètement kératosique, les diagnostics évoqués étaient un *pityriasis versicolor* profus (mais l'atteinte des avant-bras était très atypique) ou une pseudo-EPV. La biopsie cutanée réalisée sur une macule pigmentée montrait un effet cytopathogène avec des kératinocytes de grande taille, confirmant la pseudo-EPV. Le typage virologique des lésions montrait un papillomavirus humain (HPV) 24 bêta (sérotype non couvert par les vaccins anti-HPV disponibles). Une surveillance carcinologique rapprochée seule était dans un premier temps proposée.

L'EPV (ou EPV primitive) est une génodermatose rare caractérisée par une sensibilité anormale aux infections à HPV de type bêta. Elle se manifeste par une efflorescence de macules parfois discrètement squameuses, rosées, hypo- ou hyperpigmentées selon le phototype mimant un *pityriasis versicolor*, parfois verruqueuses ou mimant des kératoses séborrhéiques, commençant dans l'enfance ou au début de l'adolescence. Celles-ci siègent le plus souvent sur le tronc et prennent volontiers un aspect plus verruqueux sur les zones photoexposées. Les muqueuses sont toujours épargnées. L'évolution se fait vers une extension des lésions et la possible apparition de carcinomes épidermoïdes (30 à 70 % des patients selon les séries). Une mutation des gènes *EVER1* ou *EVER2* est identifiée chez près de 3 patients sur 4.

La pseudo-EPV (ou EPV acquise) est une phénocopie de cette EPV génétique. Elle a été décrite pour la première fois il y a 10 ans chez 2 sujets transplantés d'organes. Elle a depuis été décrite chez des patients séropositifs pour le VIH au stade sida recevant des chimiothérapies pour une hémopathie, ou au cours d'un traitement par anti-TNF. Les manifestations cliniques et l'histologie sont comparables à celles observées chez les patients atteints d'EPV primitive. Il peut toutefois s'y associer d'autres infections opportunistes.

Le traitement est mal codifié et repose sur l'administration de rétinoïdes (acitrétine) parfois associée à des kératolytiques. Dans les formes acquises, la diminution de l'immunosuppression peut favoriser la régression des lésions. Dans tous les cas, une photoprotection et une surveillance carcinologique sont indiquées.

Conclusion

Une dermatose évocatrice de *pityriasis versicolor* survenant chez l'enfant ou l'adulte immunodéprimé, résistante au traitement ou associée à des lésions verruqueuses, doit faire évoquer une épidermodysplasie verruciforme.

Remerciements au Dr Hau et au Pr Martine Bagot, Hôpital Saint-Louis (Paris), au Dr Brunet-Possenti et à M. Gilles Collin, Hôpital Bichat (Paris).

Toutes les photos sont issues de la photothèque de l'Hôpital Saint-Louis.

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