Cas clinique

De petites papules à ne pas négliger

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

Observation

Une patiente de 24 ans, sans antécédent personnel notable, était adressée en consultation pour une lésion papuleuse ferme infracentimétrique, discrètement rosée, sensible à l'effleurement, siégeant sur l'avant-bras gauche.

La lésion était apparue à l'adolescence et augmentait progressivement de taille. Elle rapportait une augmentation du volume de la lésion lors de la palpation et du sport. Depuis plusieurs mois, des lésions similaires mais de plus petite taille étaient apparues en périphérie de la première (***fig. 1***), tandis qu'une autre était apparue au bras droit, ce qui motivait la consultation. La patiente rapportait des lésions similaires chez sa mère et sa tante maternelle, raison pour laquelle elle ne s'était pas inquiétée auparavant. Il n'y avait pas d'autre antécédent familial notable.

Une biopsie cutanée a été réalisée, montrant une prolifération nodulaire intradermique mal limitée, constituée de faisceaux entrelacés de cellules fusiformes sans atypie ni mitose visualisée.

Quel est votre diagnostic ?

Fig. 1.

Réponse

Il s'agit de léiomyomes pilaires (ou piloléiomyomes) multiples devant faire évoquer un syndrome de Reed ou syndrome HLRCC (*Hereditary Leiomyomatosis and Renal Cell Cancer syndrome*). Il s'agit de tumeurs bénignes du muscle arrecteur pilaire.

Devant un papulo-nodule douloureux, les principales étiologies à évoquer sont un (angio) léiomyome, un neurinome ou schwannome, une tumeur glomique, une tumeur eccrine. Chez cette patiente, l'augmentation de volume à l'effleurement (pseudo-signe de Darier par mise en jeu des muscles arrecteurs pilaires), le caractère multiple à disposition zoniforme et l'histologie permettaient de retenir le diagnostic de léiomyomes pilaires multiples.

La présentation habituelle du léiomyome pilaire est une petite papule ferme, mobile, couleur peau normale à rosée, siégeant avec prédilection sur les faces d'extension des membres, le tronc et le chef, particulier par le caractère sensible voire franchement douloureux de façon spontanée, à l'effleurement ou au froid. Ils surviennent dans la plupart des cas vers l'âge de 25 ans. Ils augmentent de taille avec l'âge de façon habituelle.

Lorsque les léiomyomes sont multiples (dont un au moins doit être histologiquement prouvé) ou qu'il existe un caractère familial, un syndrome de Reed ou HLRCC doit être évoqué. Il s'agit d'une maladie orpheline, de prévalence inconnue, de transmission autosomique dominante. Elle est liée à une mutation du gène *FH* qui code pour la fumarate estérase. Les léiomyomes pilaires peuvent alors être associés à des léiomyomes utérins (3 femmes sur 4), parfois à des léiomyosarcomes, et surtout à des carcinomes rénaux papillaires habituellement très agressifs et conditionnant le pronostic de ce syndrome.

Chez notre patiente et sa mère, une consultation d'oncogénétique a été proposée. Des imageries sont en attente à la recherche de léiomyomes utérins ou de carcinome rénal et une surveillance régulière s'impose au sein d'une équipe pluridisciplinaire. Sur le plan dermatologique, un traitement par laser CO_2 lui a été proposé, mais le risque de récidive locale est loin d'être négligeable.

Conclusion

Une tumeur cutanée douloureuse peut révéler un léiomyome. Lorsque ceux-ci sont multiples, un syndrome de Reed ou HLRCC doit être évoqué afin de dépister précocement une tumeur viscérale qui peut lui être associée.

Remerciements au Pr Martine Bagot, au Dr Emmanuelle Bourrat et à 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.