Mises au point interactives – La main en dermatologie

E. DELAPORTE
Service de Dermatologie,
Hôpital Nord,
CHU de MARSEILLE.

Savez-vous examiner les mains de vos patients ?

La communication présentée lors de ces journées proposait un grand nombre de cas cliniques qu'il est bien sûr impossible de résumer dans un article de quelques pages. J'ai donc choisi très arbitrairement 4 situations cliniques qui me semblent à connaître.

La pachydermodactylie

Elle a été décrite en 1973 par Bazex et Dupré sous le terme de "pachydermie digitale des premières phalanges". L'aspect (fibromatose superficielle) et le contexte permettent d'en faire le diagnostic facilement.

La biopsie n'est pas utile et risque au contraire de renforcer le stress de l'adolescent et l'inquiétude de sa famille. Les radiographies des mains, quand elles sont demandées, ne montrent pas de lésion osseuse ni périostée.

Il s'agit d'un épaississement typiquement fusiforme des faces latérales des premières phalanges des index, majeurs, annulaires et auriculaires. Il résulte d'un trouble compulsif de friction/torsion des doigts croisés (dactylotillomanie), ce qui explique le respect des pouces et des faces cubitale de l'auriculaire droit et radiale de l'index gauche (***fig. 1***).

Le contexte est celui de jeunes adolescents introvertis et anxieux. P. Itin parle de détresse émotionnelle [1].

Une onychophagie (***fig. 1***) est fréquemment associée ainsi que des coussinets des phalanges qui résultent eux d'une torsion répétée de la peau souple en regard des articulations interphalangiennes proximales mais surtout des métacarpo-phalangiennes (***fig. 2***). Après cessation du tic mécanique, la régression s'observe très lentement.

La pachydermodactylie peut exceptionnellement être observée au cours de certains syndromes génétiques neurologiques (Lesch-Nyhan/Rett/X fragile/Cornelia de Lange).

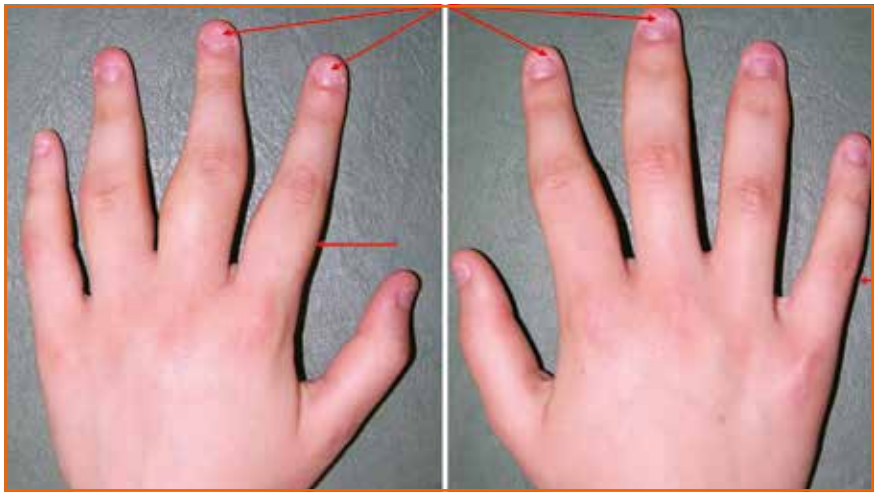

Fig. 1 : Pachydermodactylie associée à une onychophagie chez une jeune fille de 14 ans adressée pour déformation acquise des doigts.

Fig. 2 : Pachydermodactylie discrète : le port de bagues a été recommandé pour limiter le geste compulsif de croisement/torsion des doigts mais l'adolescente a reporté son tic sur les articulations métacarpo-phalangiennes (*chewing pads*).

Enfin, dans de rares cas, il faudra savoir évoquer un trouble autistique en cas de pérennisation de cette compulsion mécanogène.

La maladie de Huriez

Décrite en 1968 chez deux familles du nord de la France par Claude Huriez, il s'agit d'une génodermatose autosomique dominante se manifestant par une kératodermie palmoplantaire (KPP) d'évolution scléroatrophique avec dystrophie unguéale et risque de dégénérescence en carcinome épidermoïde. Le terme de "sclérotylose" a été proposé du fait de l'aspect sclérodermiforme des extrémités (***fig. 3***). Seules quelques familles ont été rapportées depuis la description princeps [2].

La maladie de Huriez partage avec la kératodermie palmoplantaire de Thost-Unna le début très précoce et le caractère diffus mais modéré de la KPP à bords nets. Elle s'en distingue cependant par l'absence de bordure érythémateuse, l'hypohidrose présente dans la moi-

Mises au point interactives – La main en dermatologie

Fig. 3: Maladie de Huriez: kératodermie palmoplantaire modérée à bords nets avec scléroatrophie des doigts.

Fig. 4: Maladie de Huriez: dystrophie unguéale et absence de dermatoglyphes.

Fig. 5: Maladie de Huriez: la transformation carcinomateuse conditionne le pronostic de cette génodermatose.

tié des cas, la dystrophie unguéale, l'atrophie des pulpes avec absence de dermatoglyphe (signe présent à la naissance, ***fig. 4***) et surtout le caractère précarcinomateux avec apparition précoce de carcinome épidermoïde en l'absence de photoprotection (***fig. 5***). L'hyperkératose épidermolytique histologique, quasi constante dans la maladie de Thost-Unna, est un autre critère distinctif.

La surveillance clinique très régulière, la photoprotection stricte et la prescription de rétinoïdes sont les seules mesures permettant d'éviter la survenue de carcinomes épidermoïdes.

Le syndrome des grosses mains des toxicomanes

Dénommé *puffy hand syndrome* dans la littérature anglo-saxonne, le syndrome des grosses mains (SGM) est une complication de la toxicomanie intraveineuse dont la physiopathogénie n'est pas univoque.

De volumineux œdèmes, ne prenant pas le godet (***fig. 6 et 7***), initialement transitoires et survenant après les injections dans les mains, deviennent permanents après quelques mois d'évolution [3]. Quand ils sont asymétriques, la prédominance sur la main non dominante est un argument diagnostique. L'atteinte des pieds est également possible, fonction des sites d'injection utilisés.

La destruction du réseau veineux superficiel, et parfois profond, ainsi que du réseau lymphatique profond résulte des injections répétées, plus ou moins réussies, et de la toxicité des produits injectés (drogues et produits de coupage). Les complications infectieuses fréquentes émaillent l'évolution et aggravent le phénomène.

Une fois le lymphœdème organisé, il est définitif et nécessite la réalisation de bandages élastiques multicouches quotidiens ainsi que la prévention des infections et la protection contre le froid qui aggrave le SGM.

L'histiocytose multicentrique

L'histiocytose multicentrique (HM) est une histiocytose non langerhansienne d'étiologie inconnue. Elle est rare: moins d'un patient par an vu à la Mayo Clinic [4]. Elle touche plutôt les femmes à la cinquantaine et semble plus fréquente chez les sujets caucasiens.

Les manifestations articulaires sont constantes et représentées par une polyarthrite le plus souvent séronégative, destructrices, bilatérales et symétriques prédominant sur les interphalangiennes distales mais pouvant toucher toutes les articulations.

Les manifestations cutanées sont quasi constantes avec des papulo-nodules de taille et de couleur variables siégeant principalement sur les zones juxta-articulaires des doigts et des mains (***fig. 8***) et les zones périunguéales dont l'atteinte est pathognomonique. Elles peuvent

Figs 6 et 7: "*Puffy hands*": lymphœdème chronique des mains chez les sujets toxicomanes IV (***fig. 7*** cliché du Dr Elena Karimova, CH de Lens).

Fig. 8: Histiocytose multicentrique : papulo-nodules juxta-articulaires.

être observées également en périnasal, sur les oreilles, le cuir chevelu et dans la muqueuse buccale. Ces deux types de manifestations peuvent apparaître simultanément ou successivement. Elles peuvent s'accompagner d'une fièvre, d'une altération de l'état général, d'une atteinte pleuropulmonaire, d'une péricardite, d'une splénomégalie, d'une adénopathie mésentérique, d'une pancytopénie…

L'analyse histologique montre un derme envahi par de volumineux histiocytes aux cytoplasmes abondants et faiblement éosinophiles donnant un aspect "en verre dépoli".

Une maladie auto-immune (polyarthrite rhumatoïde, syndrome de Sjögren, myasthénie, purpura thrombopénique idiopathique…) est présente dans 30 % des cas et un cancer est associé dans 25 % des cas (mélanome, endomètre, côlon et poumon), l'HM pouvant être révélatrice.

Les traitements les plus souvent prescrits sont les corticoïdes, le cyclophosphamide, le méthotrexate et les bisphosphonates. Plus récemment, les anti-TNF ont été utilisés avec de bons résultats.

Dans la série récente de la Mayo Clinic, la survie à 5 ans est de 85 %.

BIBLIOGRAPHIE

1. Beltraminelli H, Itin P. Pachydermodactyly - - just a sign of emotional distress. *Eur J Dermatol*, 2009;19:5-13.
2. Delaporte E, N'Guyen-Mailfer C, Janin A *et al.* Keratoderma with scleroatrophy of the extremities or sclerotylis (Huriez syndrome): a reappraisal. *Br J Dermatol*, 1995;133:409-416.
3. Messikh R, Pelletier F, Bizouard N *et al.* Syndrome des "grosses mains" des toxicomanes. Lymphœdème chronique et toxicomanie intraveineuse au long cours. *Ann Dermatol Vénéréol*, 2009; 136:756-758.
4. Sanchez-Alvarez C, Singh Sandhu A, Crowson CS *et al.* Multicentric reticulohistiocytosis: the Mayo Clinic experience (1980-2017). *Rheumatology*, 2020; 59:1898-1905.

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