

Cas clinique

Des lésions maculeuses pigmentées du visage

→ L. DUPONT, E. BEGON

Service de Dermatologie, GHT NOVO, PONTOISE.

Une jeune femme de 23 ans originaire, par ses parents, du sud de l'Inde, sans antécédent notable, consulte pour ces lésions pigmentées évoluant depuis 1 an et s'étendant.

L'examen constate des lésions maculeuses planes pigmentées bien limitées, rondes, sans aucune infiltration ni signe épidermique de la face, du tronc antérieur et des faces externes des bras. Il n'existe aucun prurit.

La patiente décrit l'apparition de lésions d'emblée pigmentées sans érythème précessif. Il n'y a pas de signe de Darier. Elle n'applique aucun topique particulier sur les zones atteintes.



Quel diagnostic proposez-vous?



Cas clinique

■ Commentaires

Le lichen plan pigmentogène (LPP) est une dermatose inflammatoire chronique, d'étiologie inconnue, considérée comme une variante du lichen plan. Le LPP concerne surtout les phototypes foncés, et se présente sous forme de macules brunes sur les zones photo-exposées, résultant d'une incontinence pigmentaire intense. Le LPP peut prendre l'apparence de lésions séquellaires de lichen plan mais le premier a bien ses caractéristiques propres. Alors que le lichen plan se présente sous forme de papules kératosiques polygonales violacées, il existe cette forme de LP pigmenté d'emblée, où les lésions papulo-squameuses ne sont pas présentes et l'hyperpigmentation maculeuse en est l'une des seules manifestations. Dans une minorité de cas, le LPP peut s'associer à d'autres formes de lichen. C'est une maladie bénigne, esthétiquement gênante, dont l'évolution est chronique. L'objectif des thérapeutiques est de réduire l'intensité de la réponse inflammatoire afin de diminuer l'hyperpigmentation séquellaire.

Le LPP est une dermatose universelle, rare en Europe, plus fréquemment rencontrée en Inde, au Moyen-Orient et en Amérique latine. Elle concerne d'avantage les phototypes cutanés foncés ou intermédiaires (III à VI) avec une prédominance féminine, en général dans la 3^e ou la 4^e décennie de vie. Bien que l'étiologie exacte reste inconnue, les facteurs précipitants retrouvés dans les études incluent l'exposition à des allergènes de contact, aux UV, à l'hépatite C, à des réactions médicamenteuses ou encore à des maladies auto-immunes.

Le LPP se caractérise par l'apparition progressive de macules rondes, ovales, bien limitées, à la pigmentation brune, grise, avec une prédilection pour les zones photo-exposées, et pouvant converger en larges plages hyperpigmentées. Les zones concernées sont essentiellement le visage, le cou et les membres (avec une prédilection pour les

tempes, la région préauriculaire, le front, les oreilles, le menton et le cou). Il existe une variante affectant de façon nettement prédominante les plis de flexion, tels que les plis axillaires, inguinaux, sous-mammaires, avec un certain respect des zones photo-exposées, appelée lichen plan pigmentogène inversé (LPP-inversé). Habituellement, la phase inflammatoire est donc absente, et la pigmentation apparaît d'emblée. Le patron pigmentaire le plus fréquent est diffus, tandis que les formes réticulées, linéaires, péri-folliculaires sont plus rares.

Le LPP diffère du lichen plan classique par l'absence d'atteintes du cuir chevelu, des ongles, des muqueuses, et un prurit qui reste minime ou absent. Pour autant, le LPP peut coexister avec des lésions de lichen plan chez 25 % des patients. À noter que si la pigmentation correspond aux anciennes distributions de lésions de LP, ou d'actuelles papules de lichen visibles ou palpables, il s'agit d'une hyperpigmentation post-inflammatoire et non pas de LPP.

D'un point de vue histologique, le LPP est une dermatose lichénoïde d'interface avec peu d'inflammation et une incontinence pigmentaire prédominante. La biopsie cutanée peut retrouver une atrophie de l'épiderme, des kératinocytes apoptotiques, une vacuolisation de la couche basale avec un infiltrat inflammatoire lymphocytaire en bande dans le derme superficiel et une incontinence pigmentaire avec présence de nombreux mélanophages dermiques. La dermite d'interface, plutôt focale, est présente dans environ la moitié des cas, et n'est pas un critère obligatoire au diagnostic, tandis que l'incontinence pigmentaire et la présence de mélanophages dermiques sont les deux éléments constants.

Les diagnostics différentiels sont principalement la dermatose cendrée (DC, *ashy dermatosis*) ou l'érythème dyschromique persistant (EDP), deux autres hypermélanoses dermiques acquises proches du LPP, se présentant par une phase initiale

inflammatoire fugace puis une phase pigmentée faite de macules gris-ardoisé, avec une bordure fine surélevée érythémateuse concernant l'EDP. Ces trois entités partagent des ressemblances aussi bien cliniques qu'histologiques, et certains auteurs les considèrent même comme étant une seule et unique entité. Les autres diagnostics à envisager sont une hyperpigmentation post-inflammatoire, des réactions iatrogènes, une éruption lichénoïde médicamenteuse, une photosensibilisation, des carences vitaminiques comme la pellagre, la mastocytose cutanée, le mélasma.

L'évolution est imprévisible, chronique, progressive, plus longue que le LP classique, avec des poussées sur plusieurs mois à années entrecoupées de périodes de rémission. Il n'y a pas de consensus thérapeutique, les moyens actuels restant peu efficaces et aucune option n'a démontré sa supériorité. L'objectif du traitement est d'agir sur la phase inflammatoire, active, afin de diminuer au maximum la pigmentation. Les outils thérapeutiques du LPP reposent principalement sur la corticothérapie systémique à la dose de 1 mg/kg/jour en phase inflammatoire puis les rétinoïdes oraux (isotrétinoïne 20 mg/jour, hors AMM, pendant 6 à 12 mois). D'autres options sont les dermocorticoïdes, le tacrolimus topique et l'hydroxychloroquine. La protection solaire est donc indispensable et la photothérapie est à éviter du fait du risque pigmentaire.

EN SAVOIR PLUS

- WESTON G, PAYETTE M. Update on lichen planus and its clinical variants. *Int J Women Dermatol*, 2015;1:140-149.
- AL-MUTAIRI N, EL-KHALAWANY. Clinicopathological characteristics of lichen planus pigmentosus and its response to tacrolimus ointment: an open label, non-randomized, prospective study. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2010;24:535-540.
- SYDER N, SICCO K, GUTIERREZ D. Updates in therapeutics for lichen planus pigmentosus. *J Drugs Dermatol*, 2022;21:324-330.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.



ABONNEZ-VOUS
et recevez la revue
chez vous

FEUILLETER LA REVUE >

La biopsie unguéale en pratique

Par F. Lamoline, B. Richert

REVUES GÉNÉRALES

CAS CLINIQUE

Un eczéma des mains et des pieds

Vaccinoprotéomique
contre les HPV : mise
au point

Que doit savoir le
dermatologue sur les
actualités en
génétique ?

DOSSIER : COMPTE RENDU DES 19ES JIRD



12 DÉCEMBRE 2024

Pelade de l'enfant

La pelade (alopecia areata) est une maladie inflammatoire auto-immune multifactorielle fréquente caractérisée par la perte des cheveux et/ou poils (alopécie) pouvant toucher n'importe quelle région corporelle [1, 2]. L'incidence cumulée au cours de la vie est d'environ 2,2 % et 40 % des patients réaliseront leur première poussée avant l'âge de 20 ans [1-4]. Pour exemple, aux États-Unis, la prévalence de la pelade chez l'enfant est de 3,5/1 000 chez les filles et 6,7/1 000 chez les garçons. Les cas de pelade de l'enfant sont donc un motif fréquent de consultation mais, à ce jour, aucun traitement n'est pourtant remboursé dans cette indication.

Au rang des comorbidités auto-immunes/inflammatoires les plus fréquemment retrouvées chez l'enfant, on retrouve la dermatite atopique, les dysthyroïdies, le vitiligo [5]. Les comorbidités psychiatriques à type de syndrome anxieux ou troubles du comportement alimentaire sont également fréquentes, sans pour autant que l'on sache vraiment leur point de départ. Quoi qu'il en soit, celles-ci seront à

DOSSIER : COMPTE RENDU DES 19ES JIRD



9 DÉCEMBRE 2024

Que doit savoir le dermatologue sur les actualités en génétique ?

La génétique médicale est entrée dans l'ère de la génomique depuis l'accessibilité au séquençage à très haut débit. Ces progrès technologiques permettent de lutter contre l'impasse diagnostique et offrent la possibilité d'apporter un conseil génétique à de plus nombreuses familles.

Les génodermatoses regroupent plusieurs centaines de pathologies, décrites principalement par leurs caractéristiques cliniques. Toutefois, l'hétérogénéité, à la fois clinique et génétique, suggère parfois de nouvelles classifications en lien avec l'origine génétique commune.

Il est donc aujourd'hui essentiel pour les dermatologues de connaître les techniques d'analyse génétique, savoir éventuellement les prescrire mais surtout en connaître les limites.

taltz®
ILYUS

Selon vous, quel est le
pourcentage de patients
souffrant de **psoriasis** avec une
atteinte unguéale associée ?

(Déplacez le curseur)

00,0%

En savoir plus sur Taltz®

ILYUS

Retourner

NUMERO ACTUEL

+ riche + interactif + proche de vous

INNOVATION

CICALFATE +

SPF 50⁺ CRÈME RÉPARATRICE MULTI-PROTECTRICE

LE SEUL¹ SOIN RÉPARATEUR
À TRÈS LARGE SPECTRE DE PROTECTION

UVB

|

UVA

| LUMIÈRE BLEUE HEV

RÉPARE EN
48H²

PRÉVIENT
LES RISQUES
D'HYPERPIGMENTATION³



Pierre Fabre For Med

1/ Du Laboratoire Dermatologique Avène.

2/ Favorise la réparation épidermique dès 48h. Scoring clinique, 2 applications par jour, 87 sujets.

3/ Étude sur épidermes reconstruits mélanisés (Phototype IV) sous exposition UVB chronique. N=3

EAU THERMALE
Avène
LABORATOIRE DERMATOLOGIQUE