

COMMUNICATIONS

ÉPIDÉMIOLOGIE DU MÉLANOME CUTANÉ DANS L'HÉRAULT

V. Pallure^{1,*}, B. Trétarre², O. Dereure¹, B. Guillot¹

¹Dermatologie, CHU St Eloi, ²Registre des tumeurs de l'Hérault, Montpellier, France

Introduction

Le mélanome est une des tumeurs malignes dont l'incidence a le plus augmenté durant les cinquante dernières années. Afin de mieux documenter cette évolution, les données épidémiologiques issues du registre des tumeurs de l'Hérault ont été analysées de façon rétrospective. Ces données permettent également de situer notre département par rapport aux données régionales et nationales disponibles.

Matériel et Méthodes

Les données exhaustives provenant de la base de données du registre des tumeurs de l'Hérault entre 1987 et 2006 ont été analysées. Plusieurs paramètres ont été étudiés: évolution de l'incidence, des types histologiques, de la topographie, de l'âge et des stades tumoraux. L'analyse des formes *in situ* a été réalisée à partir de 2002. Les données de mortalité ont été fournies par le service CépiDc de l'INSERM. La situation de l'Hérault a été comparée aux données estimées, régionales et nationales, extraites du site internet de l'InVS.

Résultats

Durant les 10 années analysées, l'Hérault a connu une forte croissance du taux d'incidence du mélanome dans les deux sexes avec un taux annuel évolutif de 2,7% chez les femmes et de 3,4% pour les hommes. Cette croissance de l'incidence a ralenti à partir de 1996 pour les femmes et de 1999 pour les hommes. En 2005, les taux d'incidence standardisés à la population mondiale (TSM exprimé pour 100 000 personnes/années) ont été de 9,28 pour les femmes et de 7,44 pour les hommes. Quel que soit le sexe, le sous type histologique superficiel extensif était prédominant. Tous types histologiques confondus, cette tumeur était localisée principalement sur les membres inférieurs chez les femmes et sur le tronc chez les hommes. Le nombre absolu de mélanomes diagnostiqués à un âge tardif était en augmentation dans les deux sexes. En 2006, les taux d'incidence des formes *in situ* en TSM étaient de 5,51 et de 3,16 respectivement pour les femmes et les hommes avec une stabilité relative de cette incidence depuis 2002 chez les femmes contrastant avec une tendance à la diminution chez les hommes. Les mélanomes de faible épaisseur (Tis, T1 et T2) étaient nettement plus fréquents que les formes plus épaisses. Les taux de mortalité ont progressé, principalement chez les hommes, et atteignent en 2005 un TSM de 0,33 pour les femmes et de 1,54 pour les hommes. La proportion de décès par mélanome par rapport aux autres causes de mortalité est restée stable et basse à un taux de 0,2% tous sexes confondus.

Discussion

En Languedoc Roussillon, l'incidence a doublé en vingt ans et se situe en 2005 au 7^{ème} et 8^{ème} au rang des tumeurs chez les femmes et les hommes respectivement avec un TSM de 7,6 et de 7,7; cette incidence se situe dans la moyenne nationale (8,8 pour les femmes et de 7,6 pour les hommes). Cette augmentation importante de l'incidence est trouvée dans toutes les régions et ce quel que soit le sexe. La croissance du taux d'incidence en France a ralenti à partir de 2000. Les taux de mortalité ont également augmenté dans notre région pour atteindre en 2005 un TSM de 1,8 et 2,4 respectivement chez les femmes et les hommes versus 1,1 et 1,6 en France. L'étude des taux annuel moyen d'évolution de la mortalité française montre un ralentissement de celle-ci à partir des années 2000.

Conclusion

Les taux réels d'incidence et de mortalité de l'Hérault ne semblent pas très différents de ceux estimés au niveau national et du Languedoc. L'accroissement des taux d'incidence et de mortalité, héraultais et français, a ralenti depuis la fin des années 90, probablement du fait de l'effet des campagnes de

prévention et du dépistage des mélanomes à des stades de plus en plus précoces. Des outils épidémiologiques permettant d'obtenir des données réelles au niveau régional et français seraient intéressants à mettre en place.

DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT PAR GREFFES FOLLICULAIRES DES ALOPÉCIES DÉFINITIVES DU SOURCIL

E. Bouhanna^{1,2,*}, B. Crickx²

¹75017, Chirurgie esthétique, cabinet médical, 14 rue Théodore de Banville, ²75018, Dermatologie Hôpital Bichat, Paris, France

Introduction

L'alopécie du sourcil est relativement fréquente dans la population. Bien que celle-ci soit le plus souvent liée à l'âge ou à l'épilation répétée des sourcils, elle peut dans certains cas révéler une maladie sous-jacente. Le raffinement des techniques de microgreffes en unités folliculaires, utilisé pour la correction des alopécies du cuir chevelu, offre aujourd'hui la possibilité de traiter d'autres régions pileuses, comme celle des sourcils.

Matériel et Méthodes

L'étude a été réalisée chez 55 patients. Chaque patient avait une alopécie définitive du sourcil stable depuis plus d'un an. Sur les 55 cas d'alopécie étudiés, 30 étaient liés à des épilations répétées, 10 à une faible densité constitutionnelle, 10 à l'exérèse de tumeurs du sourcil et 5 à un traumatisme accidentel.

Les interventions étaient réalisées sous anesthésie locale. Une bandelette de cuir chevelu était prélevée au niveau de la nuque ou de la région temporale. La bandelette était découpée sous microscope en unités folliculaires. A l'aide d'une aiguille de type intramusculaire 18 gauge, on réalisait des microperforations dans la zone receveuse, en respectant les différentes orientations du sourcil. Après avoir effectué l'ensemble des perforations, les microgreffons étaient introduits avec des pinces de microchirurgie.

Résultats

A 6 mois de l'intervention on constatait pour 50 patients une repousse totale des follicules implantés et pour 5 patients une repousse partielle nécessitant une deuxième intervention de densification. Absence de complication à court, moyen ou à long terme, hormis un élargissement cicatriciel sur la zone de prélèvement constaté chez deux patients. L'indice de satisfaction était bon dans 100% cas.

Discussion

A l'exception de certaines formes d'alopécie telles que l'alopécie peladique ou les plaques d'alopécie cicatricielle très fibreuses, la greffe de sourcil permet de traiter la plupart des alopécies définitives du sourcil. Cependant la greffe de sourcil est déconseillée quand les cheveux sont crépus du fait de leur forme incompatible avec celle d'un poil de sourcil, et discutée pour les cheveux très raides pouvant donner un aspect hirsute inesthétique.

La technique de prélèvement par extractions folliculaires (FUE) peut s'utiliser pour la greffe de sourcils cependant le rasage de la zone de prélèvement nécessaire à cette technique a pour inconvénient de supprimer des repères fondamentaux (épaisseur des cheveux, courbure des cheveux) utiles à l'agencement et à l'orientation des greffons.

Conclusion

La greffe de sourcil est une technique chirurgicale simple, peu invasive et reproductible qui apporte une véritable solution au traitement de la plupart des alopécies définitives du sourcil.

Mots-clés: alopécie, greffes folliculaires, sourcil

TRAITEMENT DES ALOPÉCIES DIFFUSES CHRONIQUES FÉMININES PAR IMPLANTS DE CHEVEUX

J.-A. Amar^{1,*}

¹HOPITAL ST-LOUIS PARIS, PARIS, France

Introduction

Lorsqu' une femme est atteinte, depuis des années, d'une alopecie diffuse chronique affichante surtout en fronto-pariétal et quand tous les traitements médicaux, tant symptomatiques que supposés causaux, ont été essayés sans succès visible avec au mieux une stabilisation du processus de chute, il est logique de proposer une implantation de cheveux qui va débloquent cosmétiquement la situation. L'étude concerne 300 femmes et permet d'évaluer l'efficacité de cette technique

Matériel et Méthodes

300 femmes ont été traitées par implants de cheveux sur 15 ans (1994-2009).

60% avaient une alopecie androgénique, 20 % une alopecie diffuse sans topographie particulière nette, 20% une alopecie difficilement classable avec plusieurs facteurs potentiellement responsables se chevauchant. Toutes étaient traitées depuis des années par du Minoxidil (2 ou 5%) et/ou par des antiandrogènes avec des cures occasionnelles de fer et de vitamines, ceci sans amélioration cosmétique visible ; tranche d'âge : 25 à 75 ans.

L'intervention se passe sous anesthésie locale dure 2 heures : prise d'une bandelette horizontale arrière occipitale donneuse de 10 à 20 cm². Fermeture immédiate de la béance afin de ne laisser qu'une fine cicatrice linéaire. Découpe de cette bandelette en implants ; chacun est porteur de 1 à 4 cheveux. Introduction de chaque implant dans une fente de 1,5 mm de long qui lui est destinée. Distribution de ces implants dans les zones déficientes, essentiellement en fronto-pariétal. 500 à 1200 greffes sont implantés en une séance et représentent 1500 à 4000 cheveux. Des antalgiques sont quelquefois nécessaires durant quelques jours. Dans les suites on note des croûtes durant 10 jours, un effluvium réactionnel transitoire des cheveux sains environnants, chez 60% des cas (cap difficile à passer chez certaines), qui repousseront en même temps que les cheveux des implants

Résultats

Le démarrage de la repousse est visible au bout de 7 mois mais les résultats cosmétiques définitifs sont appréciés qu'au bout d' 1 an. 85% éprouvent une grande satisfaction esthétique, 10 % notent aucun changement (malgré le constat et la bonne foi des photos données aux patientes), 5% ont été perdues de vue

Discussion

Ces cheveux arrières sains, épais et porteurs théoriquement d'une grande longévité génétique vont se comporter dans leur nouveau site d'implantation exactement comme s'ils étaient restés dans leur site originel occipital : ils vont croître normalement selon leur programmation génétique prévisible, c'est à dire à « vie », et sont de qualité et de couleur identique. C'est une auto greffe. Leur nombre et leur plus grande épaisseur vont combler, autant qu'il est possible, les espaces entre les cheveux pré existants environnants. Cette technique permet de cibler et de remplir de façon précise une zone alopecique et débloquent une situation souvent figée. Cependant elle ne résout pas le problème de fond de l'alopecie sous jacente, qui peut toujours évoluer et toucher les autres cheveux environnants, ni celui d'une finesse capillaire constitutionnelle ni aussi celui d'une zone donneuse de mauvaise qualité; nos résultats sont similaires aux autres résultats internationaux. La greffe de cheveux est réalisable en cabinet par n'importe quel dermatologue habitué à la chirurgie dermatologique, avec bien sûr un environnement et un matériel appropriés

Conclusion

La greffe de cheveux peut être proposée chez des patientes souffrant d'alopecie diffuse chronique, quelle que soit son étiologie, chez qui tous les traitements médicaux ont été tentés sans succès durant des années. Elle déverrouille une situation figée et bloquée et soulage un grand nombre de nos patientes

CAS CLINIQUES

PREMIER CAS DE PORPHYRIE CUTANÉE TARDIVE FAMILIALE ASSOCIÉE À UNE SPHÉROCYTOSE HÉRÉDITAIRE

A. Du-Thanh^{1,*}, C. ENESCU¹, B. GUILLOT¹, O. DEREURE¹

¹DERMATOLOGIE, CHU, MONTPELLIER, France

Introduction

Nous rapportons le premier cas de porphyrie cutanée tardive (PCT) familiale associée à une sphérocytose héréditaire.

La PCT est la forme la plus fréquente de porphyrie. Elle est causée par une activité anormalement basse de l'uroporphyrinogène décarboxylase (UROD), d'origine héréditaire ou acquise. Les causes acquises les plus communes sont la surcharge hépatique en fer, les œstrogènes, l'abus d'alcool et l'infection par le virus de l'hépatite C. D'autres facteurs ponctuels ont également été rapportés, parmi lesquels les anémies hémolytiques congénitales en raison d'une augmentation réactionnelle de l'activité de la voie de synthèse de l'hème qui peut révéler un déficit latent en UROD.

Matériel et Méthodes

Observations

Une femme de 52 ans aux antécédents de sphérocytose héréditaire, ayant subi une splénectomie à l'âge d'un an, qui était sous traitement hormonal substitutif (THS) de la ménopause associant estradiol et drospirone depuis 5 ans, présentait des lésions bulleuses du dos des mains pendant l'été. Il n'y avait pas d'antécédent familial de PCT connu. L'examen clinique initial retrouvait des bulles sur peau saine avec de nombreuses érosions post bulleuses et croûteuses sur le dos des mains; pas de lésion au niveau du visage, pas d'hypertrichose malaire, pas de grain de milium. Le bilan réalisé mettait en évidence une élévation des porphyrines urinaires totales à 1447 nmol/L avec prédominance des uroporphyrines, une activité UROD érythrocytaire abaissée, une élévation modérée de la ferritinémie à 551 ng/mL et du coefficient de saturation de la transferrine à 51,7%; l'IRM hépatique retrouvait une surcharge en fer modérée évaluée à 170µmol/g; la biopsie cutanée montrait une bulle sous-épidermique avec épaissement des parois vasculaires ; l'immunofluorescence directe cutanée était négative. Le diagnostic de porphyrie cutanée tardive familiale était retenu. Les mutations impliquées dans l'hémochromatose héréditaire (C282Y et H63D) étaient absentes. Le THS a été interrompu et un traitement par saignées itératives et chloroquine a permis de faire régresser la dermatose.

Discussion

C'est à notre connaissance le premier cas décrit d'une PCT familiale associée à une sphérocytose. En revanche, plusieurs cas d'association d'une sphérocytose et d'une hémochromatose héréditaire ont été rapportés depuis l'observation princeps en 1967. La sphérocytose héréditaire ou maladie de Minkowski-Chauffard est une maladie génétique caractérisée par une anomalie des protéines constituant la membrane des globules rouges entraînant une anémie hémolytique chronique. La PCT familiale est due à la transmission autosomique dominante d'une mutation hétérozygote du gène de l'UROD sur le chromosome 1, pour laquelle malgré le caractère héréditaire de cette affection, des facteurs extrinsèques (communs aux PCT sporadiques) sont souvent requis pour développer le phénotype.

Nous envisageons deux hypothèses physiopathologiques concernant cette association probablement non fortuite. Tout d'abord l'hémolyse chronique due à la sphérocytose pourrait entraîner une surcharge martiale mais celle-ci semble modérée chez la patiente. L'anémie hémolytique chronique pourrait par ailleurs provoquer, par emballement réactionnel de la voie de synthèse de l'hème, une accumulation des produits de synthèse intermédiaires que sont les uroporphyrines, dépassant ainsi la capacité de l'UROD déjà déficiente chez la patiente.

Conclusion

Cette patiente a donc développé une PCT familiale avec comme possibles facteurs aggravants le THS d'une part, la surcharge en fer ou plutôt l'accumulation de produits de synthèse intermédiaires de l'hème dus à la sphérocytose héréditaire d'autre part.

Mots-clés:

hémolyse chronique, porphyrie cutanée tardive familiale, sphérocytose

UN CURIEUX ÉRYTHÈME ANNULAIRE CENTRIFUGE : LYMPHOME CENTRO-FOLLICULAIRE CUTANÉ PRIMITIF

J. Lemeray^{1,*}, V. Coste², B. Guillot¹, O. Dereure¹

¹Service de Dermatologie, ²laboratoire de pathologie, CHRU Montpellier, Montpellier, France

Introduction

Les lymphomes centro-folliculaires représentent le sous-type le plus fréquent des lymphomes cutanés B primitifs. Ces lésions de bas grade de malignité ont un aspect clinique en général assez stéréotypé. Nous en rapportons une observation originale dont la présentation clinique annulaire inhabituelle a généré un retard diagnostique.

Observations

Un homme de 57 ans, sans antécédent médical, consultait pour une plaque infiltrée érythémateuse asymptomatique du dos d'évolution très lentement progressive depuis 4 ans. Un anneau érythémateux légèrement infiltré, également asymptomatique, était secondairement apparu à quelques centimètres autour de la lésion centrale et s'étendait progressivement de façon centrifuge. Il n'y avait aucun retentissement général et l'examen clinique ne retrouvait pas d'adénopathie périphérique ou d'hépatosplénomégalie. L'aspect franchement annulaire, vaguement polycyclique du bourrelet périphérique avait motivé un traitement antifongique local sans efficacité. Un examen histologique de la plaque centrale retrouvait un volumineux infiltrat dermique de lymphocytes de petite taille et de lymphocytes aux noyaux clivés, d'architecture folliculaire et de phénotype CD20+, CD6+ et Bcl 2-, aspect compatible avec un lymphome B centro-folliculaire ; trois autres prélèvements cutanés, dont deux au niveau du bourrelet annulaire, montraient un aspect similaire. Il existait un composant monoclonal B réarrangé en VK-JK ainsi qu'un composant T monoclonal réarrangé en TCRG V (9-10-11)- JP1-2 dans la peau mais aucun n'était retrouvé dans le sang. La TDM thoraco-abdomino-pelvienne, le PET scan et la biopsie ostéoméduillaire effectués en raison de l'aspect atypique étaient normaux, permettant de conclure à une forme cutanée primitive. Le patient était alors traité avec succès par 4 cures de rituximab 375mg/m² et, 4 mois après la fin du traitement, était toujours en rémission clinique complète.

Discussion

Le lymphome cutané B primitif de type centro-folliculaire (LCBPCC) est une entité bien individualisée dans la classification EORTC/OMS des lymphomes cutanés B primitifs et fait partie des formes « indolentes » de bon pronostic (survie à 5 ans 88 à 97%). Des récives cutanées ne sont pas rares mais une évolution systémique est exceptionnelle. L'aspect clinique le plus habituel est une lésion volontiers unique à type de nodule violacé, de localisation généralement céphalique ou tronculaire. Les formes pluri-lésionnelles régionales ou diffuses sont plus rares. Dans certains cas, la présentation clinique est trompeuse, mimant parfois une affection bénigne ; cette confusion peut-être à l'origine d'un retard diagnostique. C'est le cas chez notre patient où l'apparition secondaire d'un anneau périphérique d'évolution centrifuge autour d'une lésion centrale plus typique pouvait évoquer un érythème annulaire centrifuge ou une dermatophytie. C'est la résistance au traitement antifongique qui a motivé un examen histologique permettant de redresser le diagnostic, 4 ans après l'apparition de la lésion initiale pourtant évocatrice. A notre connaissance, ces formes annulaires de LCBPCC ne sont que très rarement rapportées dans la littérature ; peut-être sont-elles sous-diagnostiquées en raison même de leur aspect trompeur, ou bien, accompagnées d'éléments plus typiques, n'attirent-elles pas particulièrement l'attention du clinicien.

Conclusion

Toute lésion annulaire infiltrée, même discrètement, notamment du tronc et dont l'évolution est inhabituelle, justifie la réalisation d'un examen histologique au moindre doute.

MYCOSIS FONGOÏDE PILOTROPE ET HISTIOCYTOSE LANGERHANSIENNE

K. Bagny^{1,*}, E. Hainaut¹, M. Camus¹, P. Levillain², M. Adoun³, G. Guillet¹

¹Dermatologie, ²Anatomopathologie, ³Pneumologie, CHU, Poitiers, France

Introduction

Des associations d'histiocytose langerhansienne à des néoplasies ont été décrites, telles que les leucémies et les lymphomes malins. Nous rapportons le cas d'un patient suivi pour un mycosis fongoïde pilotrope associé à une histiocytose langerhansienne ganglionnaire et pulmonaire.

Observations

Un patient de 21 ans aux antécédents d'ichtyose acquise et de tabagisme, consultait pour des plaques érythémato-squameuses diffuses prurigineuses, hyperpigmentées et infiltrées, évoluant depuis un an. A l'examen, on notait une kératodermie palmoplantaire, une alopecie du vertex, une dépilation diffuse, des adénopathies périphériques supra-centimétriques. Une biopsie cutanée montrait un infiltrat lymphocytaire T épidermotrope migrant au niveau des gaines pilaires, évoquant le diagnostic de mycosis fongoïde pilotrope. Il n'y avait pas de cellules de Sézary circulantes, l'immunophénotypage lymphocytaire sanguin était normal, la recherche de clones lymphocytaires au niveau cutané était positive mais négative au niveau sanguin. Un scanner thoraco-abdomino-pelvien mettait en évidence plusieurs nodules pulmonaires infra-centimétriques associés à des adénopathies hilaires et périphériques. Une adénectomie inguinale montrait une lymphadénopathie dermopathique, avec un réarrangement clonal de la chaîne gamma du récepteur T. Une RePUVAtérapie permettait une stabilisation des lésions cutanées à 1 an du suivi. Mais il existait une perte de poids de 7 kg. Devant la persistance d'une atteinte micronodulaire pulmonaire au scanner, un lavage bronchiolo-alvéolaire a été réalisée. Un infiltrat inflammatoire avec diminution du rapport lymphocytaire T CD4/CD8, des lymphocytes d'aspects normaux et des macrophages étaient retrouvés. Le patient développait secondairement une adénopathie inguinale douloureuse de 3 cm. L'exérèse ganglionnaire montrait au niveau des sinus: une accumulation de cellules de taille moyenne, à cytoplasme éosinophile abondant, positives pour les anticorps CD1a et PS100 en immunohistochimie; compatible avec une histiocytose langerhansienne. Un bilan d'extension était réalisé: NFS, bilan hépatique, panoramique dentaire, IRM hypophysaire, radiographies standards du crâne, des mains et du bassin normaux. On notait une hépatomégalie isolée à l'échographie abdominale.

Discussion

Des cas d'histiocytoses langerhansiennes ganglionnaires drainant des tumeurs malignes ont été décrites. Deux cas de mycosis fongoïdes associés à une population de cellules de Langerhans sur une biopsie cutanée ont été rapportés dans la littérature. Cependant, il n'a pas été mis en évidence de dissémination de ces cellules par voie lymphatique (biopsies ganglionnaire et gastro-intestinale). Dans notre cas, il existe une atteinte ganglionnaire histologique ainsi qu'une atteinte pulmonaire évocatrice (micronodules pulmonaires diffus, alvéolite macrophagique au LBA, tabagisme actif). L'histiocytose langerhansienne ganglionnaire semble compliquer l'évolution du mycosis fongoïde dans notre cas. Elle pourrait être expliquée par une hyperréactivité des cellules histiocytaires au contact d'une clonalité de lymphocytes (existence initiale d'un réarrangement clonal de la chaîne gamma du récepteur T). La nature polyclonale des cellules de Langerhans dans l'histiocytose langerhansienne pulmonaire et liées aux syndromes lymphoprolifératifs (un cas de pseudolymphome B cutané, un cas de lymphome de hodgkin) a été démontrée. Cette polyclonalité semble être en accord avec un phénomène de prolifération réactive aux pathologies primaires. Une autre hypothèse est l'association fortuite de deux pathologies rares.

Conclusion

Nous rapportons le premier cas d'histiocytose langerhansienne systémique associée à un mycosis fongoïde.

ASPECT SCLERODERMIFORME DE METASTASES CUTANÉES DE CANCER DU SEIN : UN CAS DE CARCINOME « EN CUIRASSE » EXTENSIF A L'ENSEMBLE DU CORPS

B. Lerondeau^{1,*}, F. Granel-Brocard¹, E. Redon¹, A. Barbaud¹, J. Schmutz¹

¹Dermatologie Hôpital Fournier, CHU, Nancy, France

Introduction

Le cancer du sein est la tumeur la plus fréquente, à l'exclusion du mélanome, à l'origine des métastases cutanées. Diverses formes morphologiques et histologiques existent : nous rapportons un

cas original de métastase cutanée « en cuirasse » d'un cancer du sein ou squirrhe mammaire avec extension diffuse à l'ensemble du corps chez une femme de 78 ans.

Observations

Une femme aux antécédents de mastite carcinomateuse bilatérale avec métastases osseuse en T5 et T11 présentait une altération de l'état général et une sclérose cutanée diffuse. Elle avait été traitée 5 ans auparavant, par chimiothérapie (4 cures de 5-fluorouracil, épiburicine, cyclophosphamide et 4 cures de docétaxel) suivie d'une radiothérapie sur les seins, les aires ganglionnaires mammaires internes, sus et sous claviculaires et d'une hormonothérapie par létrozole. L'examen clinique retrouvait une induration cutanée extensive et infiltrante touchant le thorax, l'abdomen, le dos, le cou, le membre supérieur droit et les membres inférieurs, épargnant la face et le bras gauche. Il n'y avait pas d'autre anomalie clinique en dehors d'ulcérations péri-mamelonnaires. Sur le plan biologique, le CA 15-3 était augmenté à 35 UI/mL (N<28) et le bilan immunologique de sclérodermie était négatif. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien mettait en évidence un épanchement pleural bilatéral minime sans atteinte hépatique ni ganglionnaire. La scintigraphie osseuse confirmait l'atteinte osseuse métastatique en T5 et T11. L'analyse histologique réalisée sur le tronc retrouvait une infiltration cutanée par du carcinome lobulaire évoquant une métastase cutanée « en cuirasse » ou squirrhe mammaire. L'aspect inhabituel de l'atteinte sclérosante étendue à l'ensemble du corps nous avait conduit à réaliser d'autres biopsies cutanées sur l'abdomen et le membre inférieur gauche. Celles-ci concluaient à une métastase cutanée de carcinome lobulaire mammaire. Sur le plan thérapeutique, une hormonothérapie de deuxième ligne par fulvestrant était débutée.

Discussion

Les métastases cutanées sont retrouvées dans 23.9% des cancers du sein. Il y a plusieurs variétés morphologiques dont la plus commune est le nodule de perméation. Les rares variantes sont le carcinome érysipéloïde, « en cuirasse », télangiectasique, l'alopecie néoplasique et la forme zostérienne. Le carcinome « en cuirasse » ou squirrhe mammaire est rare et se définit par une plaque extensive et infiltrante affectant la région mammaire. Le site de prédilection des métastases cutanées se situe à proximité de la tumeur primaire : les cellules malignes disséminent par voie tissulaire et lymphatique expliquant l'atteinte thoracique antérieure. L'apparence clinique de la métastase cutanée chez notre patiente est étonnante car l'aspect sclérosant atteint aussi bien le tronc que l'abdomen, le dos, le cou, le membre supérieur droit et les membres inférieurs évoquant une lymphangite carcinomateuse diffuse. Aucun cas de carcinome « en cuirasse » étendu à l'ensemble du corps n'a été décrit dans les données actuelles de la littérature. A ce stade avancé, le traitement repose le plus souvent sur la chimiothérapie systémique. L'hormonothérapie est une alternative thérapeutique lorsque l'état général est altéré. Toutefois, les métastases cutanées sont souvent associées à des stades avancés de la maladie et sont des signes de mauvais pronostic avec une médiane de survie estimée à 6.5 mois.

Conclusion

Nous présentons un cas exceptionnel de métastase cutanée « en cuirasse » d'un carcinome mammaire avec extension diffuse à l'ensemble du corps. Malgré les possibilités thérapeutiques comprenant la chimiothérapie et l'hormonothérapie, le pronostic à ce stade avancé reste très péjoratif.

EFFICACITE SPECTACULAIRE DU BEXAROTENE A FAIBLE DOSE CHEZ UN PATIENT AVEC MYCOSIS FONGOIDE TUMORAL

M. Delage^{1,*}, A. Blom¹, A. Levy², C. Prost¹, F. Caux¹, L. Laroche¹

¹dermatologie, ²anatomopathologie, HOPITAL AVICENNE, Bobigny, France

Introduction

Le traitement des patients atteints de Mycosis Fongoïde (MF) au stade tumoral (stade IIB de la classification EORTC) est difficile, en particulier dans les formes étendues. Le bexarotène (BXT) est un rétinoïde sélectif des récepteurs nucléaires RXR qui vient compléter l'arsenal thérapeutique incluant interféron- α , méthotrexate, chimiothérapies et radiothérapie. Nous rapportons une évolution spectaculaire avec rémission complète chez un patient atteint de MF tumoral après deux mois de traitement par BXT à faible dose.

Observations

Un patient de 70 ans aux antécédents de diabète de type 2, d'hypertension artérielle et de dyslipidémie traitée par atorvastatine consulte pour des lésions érythémato-papuleuses évoluant depuis 1 an avec une histologie peu spécifique. Un traitement par clobétasol sous occlusion permet une amélioration initiale suivie d'une aggravation. Après un an, il consulte dans le service avec de très

nombreuses tumeurs des membres et du tronc, sans adénopathie superficielle. La biopsie cutanée montre un infiltrat lymphoïde dermique massif, majoritairement T CD4+CD30- fait de petites cellules à noyaux parfois irréguliers et hyperchromatiques, avec faible épidermotropisme. Un clone T est retrouvé dans la peau mais pas dans le sang ; le bilan incluant biopsie ostéoméduleuse, scanner thoraco-abdomino-pelvien, LDH et b2 microglobuline est normal.

Un traitement par Méthotrexate est introduit à la dose de 30 mg par semaine. Cinq mois plus tard, celui-ci est arrêté en raison de surinfections bronchiques à répétition, lymphopénie et progression tumorale. Le BXT est alors débuté à demi-dose (167 mg/m²) en raison de la dyslipidémie. Après 15 jours de traitement, la triglycéridémie s'élève à 8N motivant la diminution du BXT à 125 mg/m² et l'instauration de fénofibrate. Quinze jours plus tard, la triglycéridémie est à 10N, imposant la suspension du BXT, contrastant avec une fonction thyroïdienne normale et l'amélioration clinique à 80%. La carmustine locale est alors introduite pour 4 mois. Un mois plus tard, devant la normalisation du bilan lipidique, le BXT est réintroduit à 83 mg/m². Un mois après, la rémission clinique est complète, permettant l'arrêt définitif du BXT. Trois mois après l'arrêt du BXT, la biopsie de contrôle d'une ancienne zone tumorale montre un aspect de fibrose dermique sans infiltrat résiduel mais avec le même clone T détecté en PCR. Deux mois plus tard, le patient est toujours en rémission complète

Discussion

Ce cas de MF stade IIB mis en rémission clinique complète (RCC) sous BXT appelle plusieurs commentaires

1-Si l'indication du BXT s'est faite dans le cadre de l'AMM, la dose utilisée est très inférieure (50% puis 25%) à celle recommandée (300 mg/m²), en raison d'une hypertriglycéridémie majeure non contrôlable par hypolipémiant, chez un diabétique dyslipémique.

2-une RCC a été obtenue et maintenue 5 mois après l'arrêt du BXT. Dans la littérature, aucune RCC au stade IIB n'est clairement publiée sous BXT seul, à l'exception d'un cas clinique avec un nodule

3- La réponse clinique peut être mise en parallèle avec l'hypertriglycéridémie majeure. L'efficacité clinique de BXT pourrait être corrélée à la présence et/ou l'intensité des effets secondaires (données personnelles), comme il a été suggéré avec les inhibiteurs de la tyrosine-kinase.

4- Le délai de réponse est ici particulièrement court (1 mois) contrastant avec les données de la littérature (médiane de 3 à 6 mois)

5- La persistance du clone T dans la peau guérie définit la maladie résiduelle dont l'évolution demande à être précisée

Conclusion

Il s'agit du premier cas clairement étudié de MF tumoral étendu dont la RCC a été incontestablement obtenue dans un délai très rapide par BXT à faible dose en monothérapie.

Mots-clés

Bexarotène, lymphome T cutané, mycosis fongoïde tumoral

EFFETS DU TAZAROTÈNE SUR DES LÉSIONS DE SYNDROME DE GREITHER

E. Brenaut^{1,*}, G. Guillet¹, L. Misery¹

¹29, Service de dermatologie, Brest, France

Introduction

Le syndrome de Greither est une kératodermie palmo-plantaire de transmission autosomique dominante rare. Nous rapportons le cas d'une famille atteinte cette maladie, dans laquelle le tazarotène (Zorac[®]) s'est révélé efficace.

Observations

Les membres de cette famille avaient des lésions dermatologiques semblables : la mère âgée de 60 ans, son fils de 37 ans, sa fille de 30 ans et le petit-fils de 3 ans. A une kératodermie palmo-plantaire (KPP) progrédiante et transgrédiante étaient associées des lésions psoriasiformes à distance. Ces lésions étaient un peu plus claires et orangées que des lésions de psoriasis mais aussi moins squameuses. En particulier, sa fille présentait des lésions psoriasiformes étendues des coudes, genoux et de la face antérieure des jambes, qui étaient très gênantes.

Devant cette kératodermie touchant 3 générations, l'hypothèse d'une transmission autosomique dominante était probable. D'autre part les lésions s'étendaient sur le dos des mains et pieds, ce qui est caractéristique et a amené à poser le diagnostic de syndrome de Greither.

Les traitements précédents (émollients, dermocorticoïdes, acitrétine, analogues de vitamine D) ont tous été inefficaces. Un traitement local par tazarotène a été débuté, et a permis une amélioration nette de la kératodermie et des autres lésions, avec une nette diminution de l'érythème et de la surface des lésions.

Discussion

Le syndrome de Greither est une KPP diffuse non épidermolytique. Il est héréditaire, de transmission autosomique dominante et a été décrit par Greither en 1952. Les premières lésions apparaissent après l'âge de 2 ans: l'hyperkératose des paumes et des plantes est souvent discrète mais sa particularité est l'extension des lésions sur le dos des mains et des pieds (forme progrediens et transgrediens), une hyperhidrose est fréquemment associée. Une accentuation en regard des tendons d'Achille est typique. Comme dans cette famille, il existe souvent des lésions kératosiques érythémateuses sur les faces d'extension des genoux et coudes. Le gène atteint est inconnu. Le traitement est symptomatique visant à réduire l'hyperkératose qui est gênante et peut être douloureuse. Le traitement est difficile, faisant appel à des préparations kératolytiques qui visent à ramollir puis décaper la couche cornée : crèmes à l'urée ou à l'acide salicylique, dermocorticoïdes, vitamine A acide topique, dérivés de la vitamine D. Les rétinoïdes topiques comme le tazarotène sont une alternative qui peut être efficace, comme chez nos patients et mérite d'être essayée. Ce traitement existe sous forme de gel à 0,05% ou 0,1%. Classiquement, on observe une amélioration spontanée après 60 ans.

Conclusion

Le traitement de ces KPP est difficile, il fait appel à divers topiques. A notre connaissance, il s'agit ici de la première utilisation de tazarotène rapportée. Ce traitement apparaît efficace

Mots-clés

kératodermie palmo plantaire, syndrome de Greither, tazarotene

NÉCROSES VULVO-PÉRINÉALES APRÈS CHIRURGIE ORTHOPÉDIQUE : TRACTION AVEC CONTRE-APPUI PÉRINÉAL OU RÉTROVERSION PELVIENNE ?

R. Jamous^{1,*}, S. Barete¹, J. Y. Lazennec², C. Francès¹

¹Dermatologie et allergologie, HOPITAL TENON, ²Orthopédie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France

Introduction

Des lésions nécrotiques génito-périnéales ont été exceptionnellement décrites après chirurgie orthopédique des membres inférieurs. Leur physiopathologie n'est probablement pas univoque.

Observations

Sur 3000 interventions du rachis et des membres inférieurs entre 2004 et 2009 dans le service d'orthopédie de la Pitié-Salpêtrière, 3 femmes nous ont été adressées pour des lésions nécrotiques vulvo-périnéales :

Observation 1 : A la suite d'un AVP, une femme de 28 ans était opérée d'une fracture du genou gauche, des diaphyse et col fémoraux droits. Elle avait été positionnée sur une table orthopédique en décubitus dorsal avec traction et contre-appui périnéal pendant un temps opératoire de 270 mn. Elle développait un œdème vulvaire en post-opératoire puis à J3 une nécrose des petite et grande lèvres droites débordant sur la cuisse avec une atteinte minime de la grande lèvre gauche. Après 7 mois, elle était réopérée en décubitus ventral d'une pseudarthrose avec un temps opératoire de 300 minutes, le même oedème vulvaire survenait et à J3 des lésions nécrotiques vulvaires s'étendaient cette fois en péri-anal.

Observations 2 et 3. Deux femmes de 21 et 24 ans étaient opérées respectivement de spondylolisthésis L4-L5 et L5-S1, en décubitus ventral avec des durées de 150 et 180 mn. Elles avaient eu un simple appui sur une cale de positionnement cylindrique contenant un gel de polyuréthane et recouverte de néoprène, puis mise sur les crêtes iliaques les dernières 30-90 mn de l'opération lors de la surélévation des jambes, sans traction. Un œdème vulvaire était suivi à J3 et J5 respectivement d'une nécrose vulvaire atteignant les deux lèvres droites et la grande lèvre gauche chez la 1^{ère}, les deux lèvres gauches avec extension sur la cuisse et la grande lèvre droite chez la 2^{ème}. Ces 3 femmes ont reçu une antibiothérapie empirique avant leur prise en charge dermatologique, sans mise en évidence d'une surinfection locale. La biopsie réalisée chez l'une d'elle était non contributive. La cicatrisation dirigée était obtenue après 10-12 semaines avec des soins locaux sans débridement chirurgical. Deux femmes ont eu une petite bride séquellaire entre la grande lèvre et la cuisse, peu gênante chez l'une d'elles.

Discussion

La nécrose périnéale dite de pression, du fait d'un contre appui périnéal prolongé, n'a été rapportée que dans une dizaine de cas chez l'homme ou la femme; l'incidence au cours de ce type d'intervention a même été évaluée de 1,9 à 15%. Il a été démontré que des pressions de 70 mmHg appliquées pendant 120 minutes induisent une ischémie tissulaire microscopique, ce qui explique les

lésions vulvaires dans le 1^{er} cas où la patiente fut exposée à une traction et un contre-appui périnéal pendant une durée supérieure à ce temps seuil, à 2 reprises. La nécrose vulvo-périnéale des 2 dernières observations relève probablement également d'une ischémie d'appui, compte tenu de l'aspect clinique mais le mécanisme n'est pas univoque. L'incidence au cours des chirurgies rachidiennes à la Pitié a été évaluée à 0,1%. L'étude radiographique des bassins de la population féminine opérée pour spondylolisthésis a montré une forte rétroversion pelvienne chez ces 2 femmes, basculant le promontoire en avant, avec pour conséquence une augmentation de l'exposition vulvaire en décubitus ventral et une ischémie malgré un appui "modéré", peu prolongé et sans traction.

Conclusion

L'originalité des 2 et 3^{ème} observations consiste en l'absence de traction per-opératoire et la mise en évidence d'une caractéristique morphologique ayant favorisé les nécroses. La gravité de cette complication justifie des mesures préventives en cas de traction per-opératoire et chez les femmes à forte rétroversion pelvienne en cas de chirurgie rachidienne