

## Polymorphe, squameux, maculo-papuleux

## Une simple éruption cutanée?

Dr méd. Aline Thorens<sup>a</sup>, Dr méd. Ioannis Kokkinakis<sup>a</sup>, Dr méd. Sofia Bogiatzi<sup>b</sup>, Prof. Dr méd. Bernard Favrat<sup>a</sup>, Prof. Dr méd. Curdin Conrad<sup>b</sup>, Dr méd. Teofila Seremet<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Centre Universitaire de médecine générale et de santé publique (Unisanté), Lausanne; <sup>b</sup> Service de Dermatologie, Centre hospitalier universitaire vaudois (CHUV), Lausanne

## Présentation du cas

Un patient de 50 ans en bonne santé habituelle consulte aux urgences pour l'apparition de lésions cutanées non prurigineuses il y a 2 mois, de type purpuriques, de morphologie ronde et par endroits palpables, non confluentes, au niveau des membres inférieurs, avec une lésion croûteuse nécrotique douloureuse à la palpation sur la jambe droite (fig. 1 ainsi que fig. S1A dans l'annexe joint à l'article en ligne). Des lésions anciennes hyperpigmentées avec des signes d'insuffisance veineuse chronique sont présentes. Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

## Question 1

A ce stade, parmi les diagnostics différentiels à évoquer devant ce tableau clinique, lequel est le moins probable?



**Figure 1:** Tableau clinique. Lésions purpuriques de morphologie ronde avec certaines lésions hyperpigmentées d'allure anciennes et lésion croûteuse de la jambe droite. Un consentement éclairé écrit est disponible pour la publication.

- Une réaction aux piqûres d'arthropodes
- Une vascularite leucocytoclasique
- Un pityriasis lichénoïde aigu et varioliforme (PLEVA)
- Une papulose lymphomatoïde
- Une syphilis secondaire

Une anamnèse approfondie nous permet d'écartier certains des diagnostics. Le patient ne se souvient pas d'avoir été exposé à des piqûres d'arthropode et ne se plaint pas de prurit, de plus ces lésions sont en général uniques et unilatérales. Il rapporte avoir des rapports sexuels non protégés exclusivement avec sa femme. Il n'a pas de symptômes uro-génitaux. Toutefois le dernier dépistage des infections sexuellement transmissibles remonte à plusieurs années. Une syphilis secondaire se manifeste environ 3–10 semaines après l'incubation primaire et sous forme d'éruption cutanée très variable. Une vascularite leucocytoclasique peut se présenter sous forme de lésions purpuriques palpables dont certaines nécrotiques et prédominant aux membres inférieurs. Le PLEVA se manifeste par des lésions polymorphes souvent maculo-papulaires avec une fine desquamation et une nécrose hémorragique. Une papulose lymphomatoïde apparaît sous la forme d'une éruption de papules de 0,5–1 cm de diamètre, parfois plus, qui se recouvrent de squames micacées ou qui deviennent hémorragiques et nécrotiques [1].

## Question 2

Quel examen complémentaire est le moins pertinent pour avancer dans le diagnostic différentiel?

- Un bilan biologique large
- Un sédiment urinaire
- Une biopsie cutanée
- Un US Doppler des membres inférieurs
- Un CT scan thoraco-abdominal

Un bilan biologique (formule sanguine complète, fonction rénale, fonction hépatique, les

sérologies pour l'hépatite B et C, HIV et syphilis, l'électrophorèse des protéines sériques) revient négatif. Le complément de bilan d'auto-immunité revient dans la norme pour le dosage du facteur rhumatoïde, la vitesse de sédimentation, le dépistage des anticorps anti-nucléaires, les anticorps ANCA-PR3 ANCA-MPO (anti-cytoplasme des neutrophiles), les anticorps anti-membrane basale, les cryoglobulines et du complément C3 et C4. Le sédiment urinaire avec un rapport albumine/créatinine est normal diminuant la probabilité d'une atteinte rénale. Une échographie Doppler des membres inférieurs montre une insuffisance de la grande veine saphène bilatérale et exclut une thrombose veineuse profonde. Nous n'avons pas estimé qu'un CT thoraco-abdominal ne soit pertinent à ce stade, cela ne nous aurait pas avancé dans notre diagnostic différentiel. La biopsie cutanée réalisée au niveau des lésions de la jambe gauche montre une parakératose focale, dyskératose, acanthose irrégulière avec une atteinte de l'interface et dégénérescence vacuolaire de la couche basale sur plusieurs foyers, nécroses kératinocytaires isolées, un infiltrat inflammatoire lymphohistiocytaire lichénoïde du derme superficiel et de nombreux foyers de globules rouges extravasés (fig. 2.).

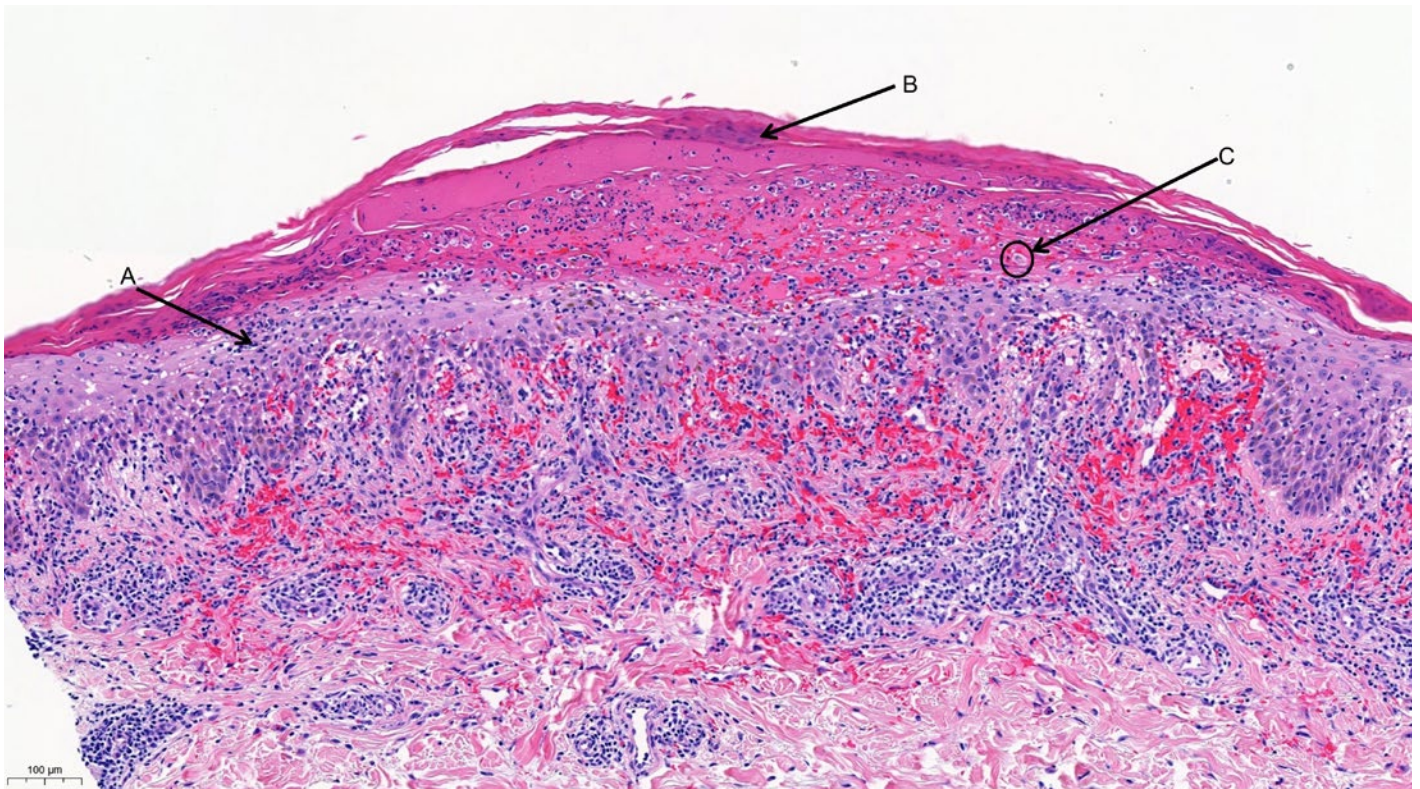
## Question 3

Quel diagnostic retenez-vous?

- Un PLEVA
- Une vascularite leucocytoclasique
- Une syphilis secondaire
- Une papulose lymphomatoïde
- Un érythème polymorphe

L'absence d'une atteinte de la paroi vasculaire infirme le diagnostic de vascularite (de même que le bilan d'auto-immunité négatif). L'absence d'infiltrat lymphocytaire dermique dense avec lymphocytes atypiques CD30+ infirme également le diagnostic d'une papulose lymphomatoïde. Le bilan infectieux permet

## Quel est votre diagnostic?



**Figure 2:** Coupe histopathologique de la biopsie cutanée initiale. Elargissement  $\times 10$ , coloration à l'hématoxyline et à l'éosine. La marque dans la figure est 100  $\mu\text{m}$ . **A)** Infiltrat lichénoïde du derme superficiel. **B)** Parakératose. **C)** Kératinocyte nécrotique.

d'écarter une syphilis secondaire. Il n'y a pas d'argument pour un érythème polymorphe ni sur la présentation clinique (pas de lésions en cocarde, pas d'atteinte palmo-plantaire, pas d'atteinte des muqueuses) ni sur la biopsie cutanée. Le résultat de la biopsie est compatible avec le diagnostic d'un PLEVA. Le pityriasis lichénoïde est une maladie dermatologique inflammatoire comprenant un spectre de maladies allant de la forme aiguë – le PLEVA, à la forme chronique – le pityriasis lichénoïde chronique. L'étiologie reste encore indéterminée. Le pic d'incidence de la maladie survient entre 10 et 30 ans et touche surtout les hommes avec un ratio 1:2 [1]. Les patientes et patients développent de façon rapide une éruption maculo-papulaire avec une fine desquamation pouvant évoluer en papules purpuriques, hémorragiques et nécrotiques. Les lésions sont souvent polymorphes et à différents stades d'évolution. Les parties du corps atteintes sont en général le tronc et les membres inférieurs. Les lésions sont indolores, mais peuvent parfois être prurigineuses et douloureuses. Elles peuvent laisser des séquelles sous forme de lésions hypo- ou hyperpigmentées. En général les patientes et patients n'ont pas d'autres symptômes mais peuvent rapporter des arthralgies, des douleurs abdominales, de la fièvre et des adénopathies [1, 2].

**Question 4**

Quel est le traitement le moins approprié?

- Des corticoïdes systémiques
- Pas de traitement et suivi clinique
- Des corticoïdes topiques
- Une antibiothérapie systémique
- Une photothérapie

Le traitement dépend principalement du degré d'atteinte de la maladie. La majorité des cas présente une atteinte bénigne, pauci-symptomatique et qui tend à s'auto-limiter dans le temps. Dans ce cas une approche conservatrice est proposée avec une surveillance clinique et éventuellement un traitement topique à base de corticoïdes. En cas de maladie avec une atteinte étendue et/ou persistante (PLC) et/ou symptomatique un traitement systémique est proposé. Le traitement de première ligne consiste en une antibiothérapie par tetracycline ou erythromycine ainsi que de la photothérapie durant 2-3 mois. En cas d'échec, un traitement par méthotrexate peut être prescrit. Il est toutefois important de préciser qu'il n'y a, à ce jour, que peu d'études concernant les traitements systémiques et ceci en raison de la rareté de la maladie et de sa durée variable avant une guérison spontanée [2, 3].

Concernant notre patient, il a été traité par des corticoïdes topiques durant quatre semaines à but symptomatique.

**Question 5**

Concernant le pronostic d'un PLEVA, laquelle de ces affirmations est correcte?

- La maladie tend à se chroniciser.
- Le potentiel malin d'un PLEVA est élevé.
- Le risque de récurrence est faible.
- Un suivi biologique est obligatoire pour le suivi au long terme.
- Les lésions tendent à s'auto-limiter dans le temps.

L'évolution de la maladie est variable, avec une durée de quelques semaines à mois voire des années avec un risque de récurrence élevé [1, 4]. Les lésions tendent à s'auto-limiter dans le temps et une guérison spontanée est fréquente. Il existe toutefois une forme rare «febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann disease» qui se présente par la formation rapide de lésions ulcéro-bulleuses pouvant se surinfecter associées à d'autres atteintes d'organes avec un taux de mortalité élevé.

Concernant le potentiel malin, une des hypothèses de l'étiologie du pityriasis lichénoïde est qu'il ferait partie d'un spectre de trouble prolifératif de cellules T clonales et la réponse immunitaire de l'hôte serait déterminante dans la progression en un lymphome cutané, toutefois cette hypothèse reste encore controversée [1, 2].

Concernant notre patient, il est revu 7 mois plus tard et présente une évolution



favorable. Lors du suivi, nous objectivons des lésions maculaires hyperpigmentées d'allure post-inflammatoire sans lésions actives (voir fig. S1B et D dans l'annexe joint à l'article en ligne). Il n'y a donc pas eu la nécessité d'introduire un traitement systémique.

## Discussion

Le PLEVA est une maladie rare dont l'étiologie reste encore peu claire. Il faut évoquer ce diagnostic devant toute atteinte cutanée de type maculo-papulaire squameuse de type polymorphe et peu symptomatique. Les principaux diagnostics différentiels sont: la papulose lymphomatoïde, une vasculite leucocytoclasique, l'érythème polymorphe, une syphilis secondaire, le psoriasis en goutte et le syndrome de Gianotti-Crosti (tab. 1).

Le diagnostic se fait en associant le tableau clinique (l'évolution clinique également) et les éléments retrouvés sur la biopsie cutanée qui peuvent orienter le diagnostic. Le traitement diffère selon le degré d'atteinte de la maladie (voir tab. S1 dans l'annexe joint à l'article en ligne). En cas d'atteinte bénigne un traitement conservateur est proposé. La durée de l'évolution peut varier de plusieurs semaines à mois voire années et les lésions tendent à s'auto-limiter dans le temps [1].

## Réponses

Question 1: a. Question 2: e. Question 3: a.  
Question 4: a. Question 5: e.

## Correspondance

Dr méd. Aline Thorens  
Centre Universitaire de médecine générale  
et de santé publique (Unisanté)  
Rue du Bugnon 44  
CH-1011 Lausanne  
aline.thorens[at]unisanté.ch

## Informed consent

Un consentement éclairé écrit est disponible pour la publication.

## Remerciements

Les auteurs tiennent à remercier le Professeur Daniel Hohl pour la supervision du rapport d'examen dermatopathologique.

## Disclosure statement

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts potentiels.

## Références

- Fernandes NF, Rozdeba PJ, Schwartz RA, Kihiczak G, Lambert WC. Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta: a disease spectrum. *Int J Dermatol.* 2010;49(3):257-61.
- Bowers S, Warshaw EM. Pityriasis lichenoides and its subtypes. *J Am Acad Dermatol.* 2006;55(4):557-72.
- Bellinato F, Maurelli M, Gisondi P, Girolomoni G. A systematic review of treatments for pityriasis lichenoides. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2019;33(11):2039-49.

**Tableau 1: Diagnostics différentiels d'un PLEVA, à évoquer chez chaque personne présentant une atteinte cutanée de type maculo-papulaire squameuse de type polymorphe [1, 5]**

	Fréquence	Caractéristiques
<b>Inflammatoire</b>		
Erythème polymorphe	Fréquent	<ul style="list-style-type: none"> <li>Lésions en cocarde, souvent aux extrémités</li> <li>Atteinte des muqueuses possible</li> <li>Réaction à un agent infectieux (souvent virus de l'herpès simplex et <i>Mycoplasma pneumoniae</i>)</li> </ul>
Toxidermie lichénoïde	Rare	<ul style="list-style-type: none"> <li>Notion de prise de médicaments</li> </ul>
Vasculite leucocytoclasique	Rare	<ul style="list-style-type: none"> <li>Purpura prédominant aux membres inférieurs</li> <li>Parfois symptômes systémiques</li> </ul>
Psoriasis en goutte	Environ 0,2%	<ul style="list-style-type: none"> <li>Lésions multiples généralisées, de petite taille, ovalaires et squameuses</li> <li>Prurit</li> <li>Souvent suite à une infection à <i>Streptococcus beta-haemolyticus</i></li> </ul>
Syndrome de Gianotti-Crosti	Rare, atteint surtout les enfants	<ul style="list-style-type: none"> <li>Exanthème diffus</li> <li>Associé à une infection par le virus d'Epstein-Barr</li> </ul>
Dermatite herpétiforme	10-75/100 000	<ul style="list-style-type: none"> <li>Eruption symétrique papulo-vésiculaire sur la surface des extenseurs</li> <li>Prurit</li> <li>Souvent associé à la maladie coeliaque</li> </ul>
<b>Tumoral</b>		
Papulose lymphomatoïde	Rare	<ul style="list-style-type: none"> <li>Lésions papulo-nodulaire généralisée</li> </ul>
<b>Infectieux</b>		
Syphilis secondaire	6,3 pour 100 000	<ul style="list-style-type: none"> <li>Lésion maculo-papulaire, atteinte palmo-plantaire fréquente</li> <li>Symptômes systémiques</li> <li>Rapports sexuels à risques</li> </ul>
Rickettsiose	Zones endémiques	<ul style="list-style-type: none"> <li>Voyage avec notion de piqûres d'insecte</li> <li>Rash avec éruption centripète</li> <li>Symptômes systémiques</li> <li>Épargne palmo-plantaire</li> </ul>
Tuberculose cutanée	Rare, surtout dans les pays tropicaux	<ul style="list-style-type: none"> <li>La clinique dépend du site d'infection</li> <li>Infection parallèle à une tuberculose pulmonaire</li> </ul>
Varicelle	Fréquent, surtout chez les enfants	<ul style="list-style-type: none"> <li>Apparition rapide d'une éruption papulo-vésiculaire à différents stades d'évolution</li> <li>Prurit, contagiosité élevée</li> <li>Symptômes systémiques</li> </ul>

PLEVA: pityriasis lichénoïde aigu et varioliforme.

4 Ediale C, Felix K, Anderson K, Ahn C, McMichael AJ. An Atypical Presentation of PLEVA: Case Report and Review of the Literature. *J Drugs Dermatol JDD.* 2019;18(7):690-1.

5 Wolff K, Johnson RA, Suurmond D. Fitzpatrick atlas en couleurs de dermatologie clinique. Paris: Médecine - sciences Flammarion; 2005.



**Dr méd. Aline Thorens**  
Centre Universitaire de médecine générale et de santé publique (Unisanté), Lausanne



L'annexe est disponible en tant que document séparé sur <https://doi.org/10.4414/fms.2022.09027>.