

Une pathologie rare à la croisée des chemins internistiques et dermatologiques

La collagénose perforante acquise

Méryl Rich^a, Delphine Lydie Perruchoud^b, Laurence Feldmeyer^c

^a Service de Médecine Interne, Hôpital du Jura bernois, Site de Moutier

^b Clinique Universitaire de Dermatologie, Inselspital, Hôpital Universitaire de Berne / DermatoSierre – cabinet de dermatologie

^c Clinique Universitaire de Dermatologie, Inselspital, Hôpital Universitaire de Berne

Résumé

Nous rapportons le cas d'une patiente nonagénaire diabétique, connue pour une insuffisance rénale chronique présentant des papules kératosiques disséminées, cliniquement et histologiquement compatibles avec une collagénose perforante. Les collagénoses perforantes sont des pathologies cutanées caractérisées par l'élimination de fibres de collagène par perforation de l'épiderme, fragilisé par le grattage. Certaines formes sont héréditaires et se manifestent dans l'enfance. Les collagénoses perforantes acquises, qui surviennent à l'âge adulte, sont de loin les plus fréquentes et le plus souvent associées à un diabète sucré, à une insuffisance rénale chronique et/ou à une hyperuricémie. Le prurit souvent prononcé doit être contrôlé au mieux afin d'enrayer une dissémination par phénomène de Koebner. Les options thérapeutiques sont multiples – reflétant la difficulté de la prise en charge – et sont aussi bien topiques que systémiques, parfois combinées avec de la photothérapie.

Description du cas

Anamnèse

Il s'agit d'une patiente de 90 ans, connue pour une hypertension artérielle, un diabète sucré de type II non insulinoquéranant, une insuffisance rénale chronique, et plusieurs autres comorbidités en rapport avec son âge avancé. En septembre 2014, elle développe progressivement des lésions cutanées très prurigineuses, initialement sur le haut du dos puis s'étendant à l'entier du tégument. Il s'agit d'un épisode inaugural chez cette patiente sans antécédent dermatologique. L'anamnèse est exempte de notion de contagion, d'atopie, de séjours récents à l'étranger ou de situations à risque pour des maladies sexuellement transmissibles. Il n'y a pas d'élément en faveur d'une photodermatose. Son traitement habituel – inchangé depuis minimum 5 ans – se compose de: Aspirine®, torasemide, Metfin®, Diamicon®, amlodipine, candesartan, Lyrica®. Les mesures initialement entreprises avec le concours des soins à domicile consistent en l'application quotidienne de Fenistil® Gel 0,1% après la douche avec Pruri-med® Emulsion. Au vu de l'évolution défavorable avec dissémination des lé-

sions cutanées et altération du sommeil due au prurit, la patiente est alors hospitalisée.

Status et diagnostic différentiel

A l'entrée, on objective une patiente en état général discrètement réduit, asthénique. Les paramètres vitaux sont dans la norme: tension artérielle 138/72 mm Hg, pouls 84/mn, saturation 96% à l'air ambiant et on relève que la patiente est afebrile. A l'examen clinique cutané, on retrouve des papules kératosiques d'environ 1 cm de diamètre, partiellement ombiliquées et en partie confluentes en placards (fig. 1). On note une dépression centrale croûteuse adhérente, en présence d'un bord érythémateux circulaire. Les lésions cutanées sont ubiquitaires, toutefois avec prédominance aux faces d'extension des membres (fig. 2). Les efflorescences sont réparties strictement dans les zones aisément atteignables par le grattage. Les muqueuses sont sans particularité. L'examen des phanères se révèle être dans la norme, respectivement en rapport avec l'âge. Devant ces lésions, les diagnostics différentiels principaux suivants sont évoqués: calcinose, dermatose perforante et prurigo simplex subaigu.

Investigations/résultats

Le bilan sanguin révèle des paramètres inflammatoires modérés avec CRP 14 mg/l, leucocytes 8,8 G/l. La créatininémie s'élève à 112 mcmlol/l avec des valeurs précédentes de base autour de 80 mcmlol/l. Les profils glycémiques sont altérés avec une HbA_{1c} à 7,6%. L'uricémie est de 13,9 mcmlol/l.

Une biopsie cutanée est réalisée, punch de 4 mm en bordure d'une lésion, en anesthésie locale. A l'examen histologique, on retrouve au centre d'un épiderme acanthosique une ulcération bien délimitée recouverte d'un bouchon croûteux composé de débris nucléaires, de granulocytes neutrophiliques et d'érythrocytes. Au sein du bouchon, on note la présence de fibres de collagène. Cette image histologique est compatible avec un aspect de collagénose perforante réactionnelle.

Diagnostic

Au vu de l'anamnèse, de l'examen clinique et des éléments histopathologiques de la biopsie cutanée, nous retenons le diagnostic de collagénose perforante



Méryl Rich

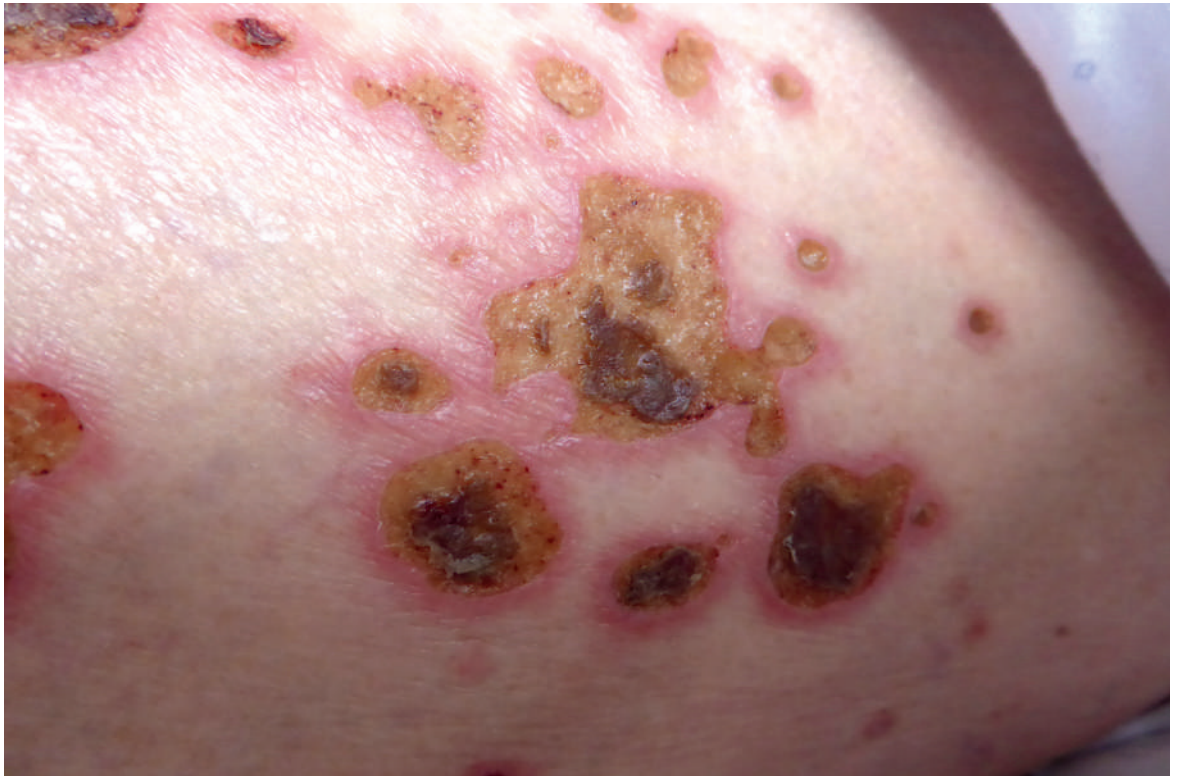


Figure 1: Papules kératosiques d'environ 1 cm de diamètre, partiellement ombiliquées et en partie confluentes en placards.

acquise, dans un contexte de maladie diabétique et d'insuffisance rénale chronique.

Traitement et évolution

Compte tenu des comorbidités, de l'âge avancé de la patiente et des aspects logistiques limitant une lumineothérapie, une stratégie topique a été décidée. On procède

à une application vespérale du kératolytique Excipial Kerasal® onguent sous occlusion avec des débride-ments mécaniques quotidiens. Au décours, on effectue un relais par dermocorticoïdes de classe III combinés à l'acide salicylique pour son effet kératolytique, soit Diprosalic® onguent. Sous ce traitement, l'évolution est favorable avec un bon contrôle des démangeaisons et une guérison des lésions cutanées par cicatrisation.



Figure 2: Papules kératosiques confluant en placards au niveau de la face d'extension de l'extrémité inférieure gauche.

Discussion

La collagénose perforante acquise est une maladie très rare, dont l'incidence n'est pas connue. Elle touche aussi bien les femmes que les hommes dans un rapport estimé à 1:1, avec un âge moyen de 57 ans [1]. Cette maladie survient le plus souvent associée à une maladie diabétique, une insuffisance rénale chronique et/ou une hyperuricémie. On observe bien plus rarement une association avec un hypothyroïdisme, une maladie de Hodgkin, un carcinome hépatocellulaire, un cancer de la thyroïde ou une dermatomyosite. D'un point de vue pathophysiologique, la collagénose perforante acquise est caractérisée par une dégénérescence des fibres de collagène. La pathogénie dans le cas précis du diabète sucré serait liée à la glycation du collagène. Ces fibres de collagène altérées sont alors éliminées à travers l'épithélium, suite à une fragilisation de ce dernier par grattage.

Correspondance:
Méryl Rich
HJBE site de Moutier
Service de médecine interne
Beausite 49
CH-2740 Moutier
meryl.rich[at]bluewin.ch

Le tableau clinique est fortement évocateur, avec des papules kératosiques mesurant généralement de 0,2 à 2 cm de diamètre avec une croûte centrale circulaire incrustée, un bord légèrement bourgeonnant érythémateux. Parfois, on observe un agencement linéaire des lésions cutanées, correspondant à la manifestation d'un phénomène de Koebner. Les zones non atteignables par grattage sont généralement épargnées.

On recommande une prise en charge optimale des maladies associées. Concernant les options thérapeutiques topiques, on évoquera des traitements kératolytiques. Les rétinoïdes locaux, les dermocorticoides, des topiques à base de polidocanol ou de capsaïcine sont à considérer surtout pour leur action anti-prurigineuse permettant de réduire la réponse isomorphique. Selon l'étendue de l'atteinte cutanée, des injections

intralesionnelles de triamcinolone peuvent être considérées [2]. Une PUVA-thérapie, combinaison de psoralène et photothérapie, ou une thérapie par UVB peuvent également être envisagées [3]. Dans les traitements systémiques, on évoquera les rétinoïdes et les glucocorticoides. Selon certaines données, l'allopurinol (100 mg/jour) permettrait une amélioration de l'état cutané, par un effet antioxydatif non clairement élucidé [4]. Des cas isolés d'amélioration sous doxycycline, hydroxychloroquine, dapsone et méthotrexate sont décrits dans la littérature.

Remerciements

Nos remerciements vont à la Dresse Stéphanie Perruchoud, cardiologue, service de cardiologie de l'Hôpital du Valais, site de Sion, et CardioSierre – cabinet de cardiologie, pour sa pertinente confraternelle et fraternelle relecture.

Disclosure statement

Les auteurs n'ont déclaré aucun lien financier ou personnel en rapport avec cet article.

Références

- 1 Wagner G, Sachse MM. Acquired reactive perforating dermatosis. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2013;11:723–9, 723–30.
- 2 Büchau AS, Lewerenz V, Kruse R et al. Reaktive perforierende Kollagenose. *Hautarzt.* 2005;56:963–5.
- 3 Mii S, Yotsu R, Hayashi R, Harada H, Eto H. Acquired Reactive Perforating Collagenosis Successfully Treated with Narrow-band Ultraviolet B. *Acta Derm Venereol.* 2009;89(5):530–1.
- 4 Tilz H, Becker JC, Legat F, Schettini AP, Inzinger M, Massone C. Allopurinol in the treatment of acquired reactive perforating collagenosis. *An Bras Dermatol.* 2013;88:94–7.

L'essentiel pour la pratique

Devant des lésions cutanées de type papules kératosiques très prurigineuses chez un patient connu pour insuffisance rénale, diabète sucré et/ou hyperuricémie, le diagnostic de collagénose perforante acquise peut être évoqué. Seule l'histologie corrélée à la clinique peut confirmer le diagnostic. Le prurit est la plainte centrale et sa prise en charge est essentielle afin d'enrayer une dissémination par phénomène de Koebner.