

MALADIE DE DEGOS : ÉTUDE DERMOSCOPIQUE ET PAR MICROSCOPIE CONFOCALE IN VIVO

M CAVALIÉ⁽¹⁾, K TSILIKA⁽¹⁾, L SILLARD⁽¹⁾, N CARDOT-LECCIA⁽²⁾,
T PASSERON⁽¹⁾, JP LACOUR⁽¹⁾, P BAHADORAN⁽¹⁾

⁽¹⁾Service de Dermatologie - Centre Hospitalier Universitaire - Nice

⁽²⁾Service Anatomopathologie - Centre Hospitalier Universitaire - Nice

INTRODUCTION

La Maladie de Degos (MD) est une vasculite thrombosante des petits vaisseaux, très rare, d'étiologie inconnue, entraînant des lésions ischémiques cutanées, digestives et du système nerveux central. La microscopie confocale in vivo (MC) est une technique d'imagerie non invasive qui permet de visualiser les structures cutanées avec une résolution proche de l'histologie. L'aspect histologique des lésions cutanées de MD étant très spécifique, la MCIV pourrait être intéressante dans cette pathologie. Nous rapportons la première description de lésions cutanées de MD par MC.

OBSERVATIONS

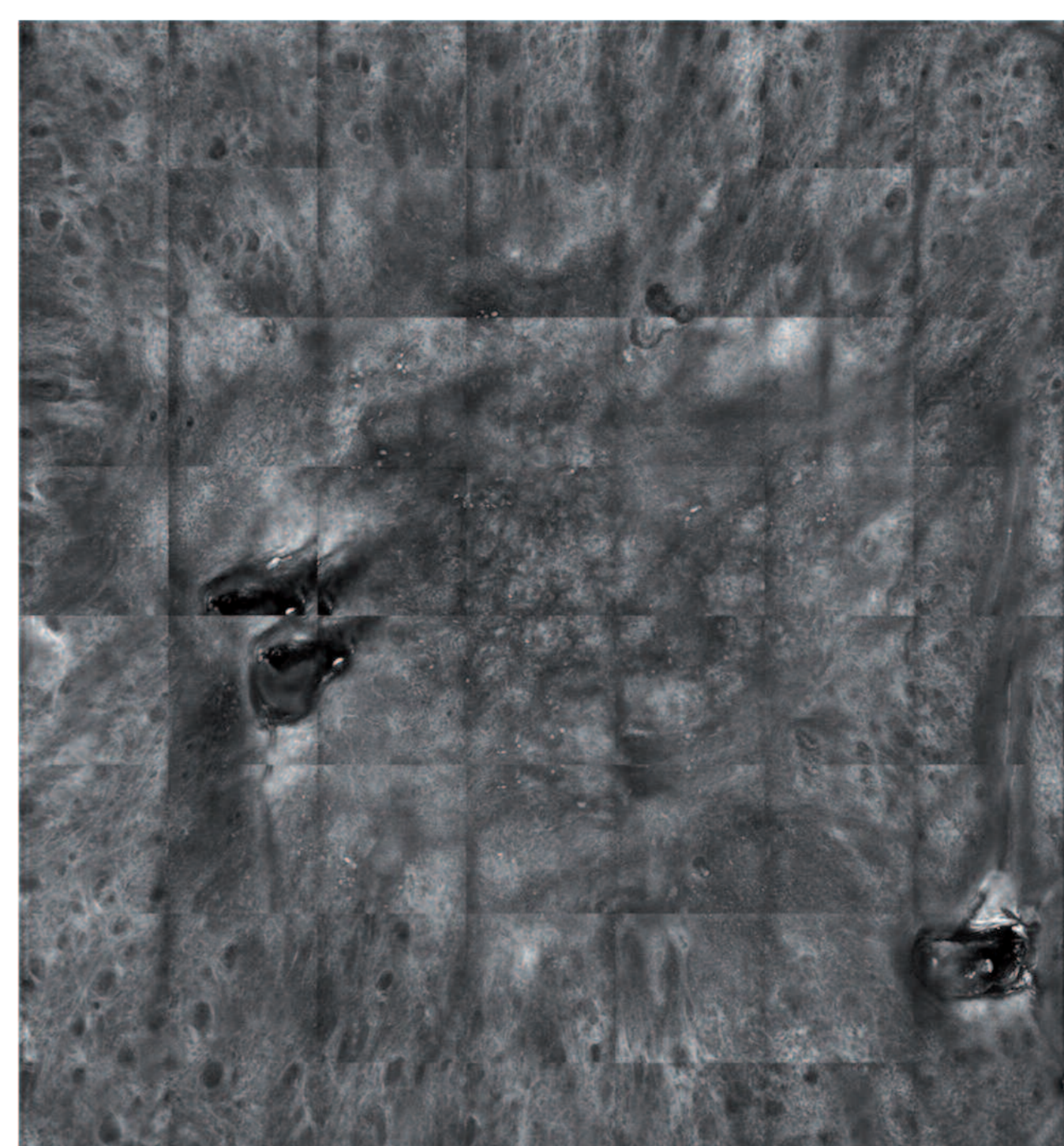
Un homme âgé de 50 ans ayant comme antécédents un diabète, une hépatite C chronique et une intoxication tabagique présentait depuis 2 mois une éruption de petites papules asymptomatiques, à centre blanchâtre secondairement atrophique, entourées d'un halo érythémateux (figure 1). L'examen dermoscopique montrait une région centrale blanchâtre sans structure entourée de vaisseaux entremêlés, de type télangiectasique ou en épingle à cheveux, disposés en périphérie, donnant un aspect en "couronne d'épines" (figure 2). L'examen en MCIV montrait par comparaison avec la peau saine, une disparition des structures épidermiques et dans le derme superficiel un aspect anormal des fibres collagènes qui étaient groupées en amas très réfringents au lieu de l'aspect habituel en faisceaux et une diminution du nombre de capillaires. En périphérie de la lésion il existait au contraire une augmentation des capillaires (figure 3). L'histologie confirmait le diagnostic en montrant une ulcération épidermique, surmontant une zone de nécrose dermique, avec un collagène très éosinophile, densifié, des dépôts de mucine, des thromboses capillaires, et en profondeur une veine à la paroi infiltrée de lymphocytes. En périphérie de cette zone de nécrose on notait au contraire une hyperplasie capillaire (figure 4).



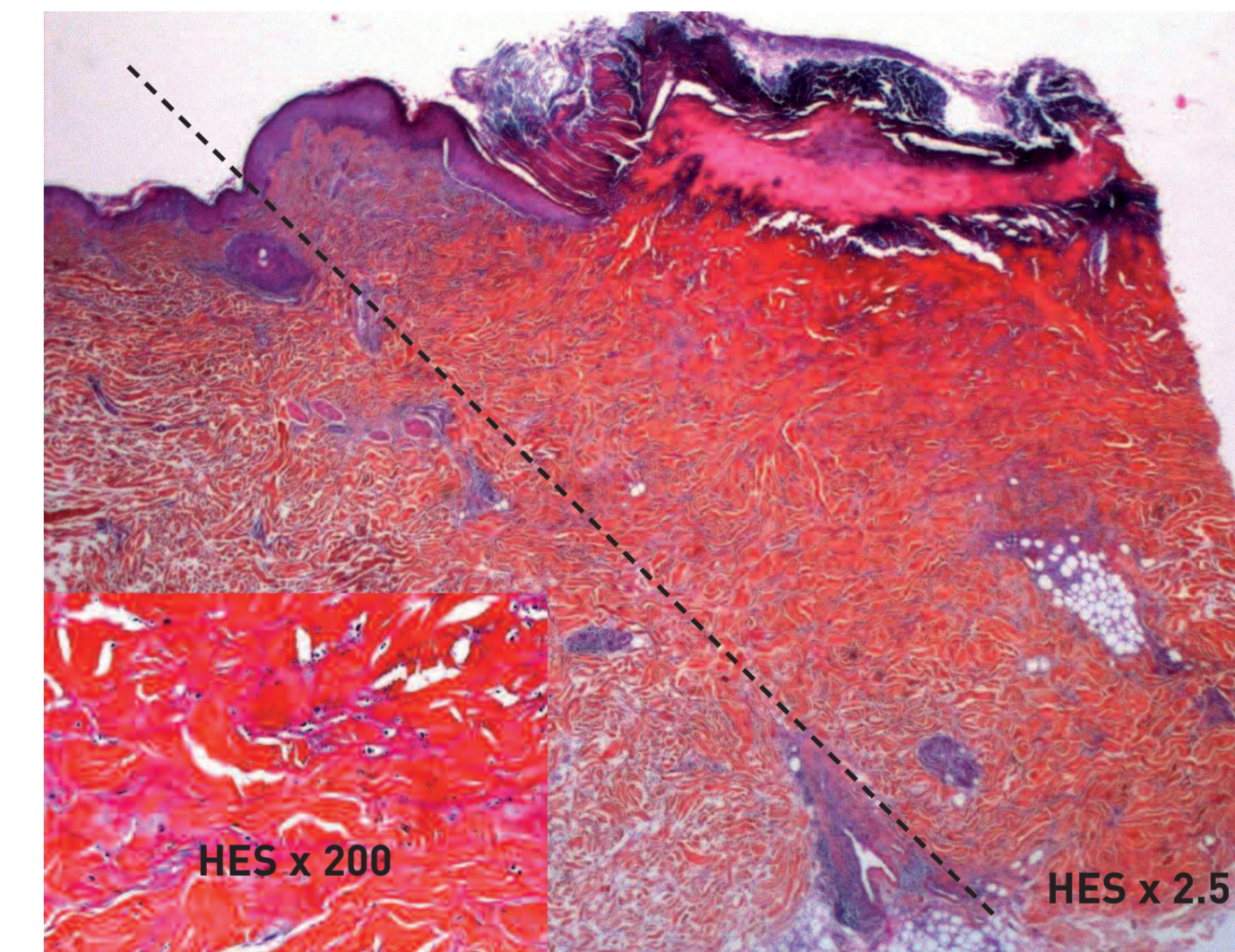
Examen clinique : petites papules à centre blanchâtre entourées d'un halo érythémateux



Examen dermoscopique : région blanchâtre sans structure entourée de vaisseaux entremêlés



Examen en MCIV



Examen histologique (HES x 2,5, HES x 200) : zone d'ulcération épidermique surmontant une zone de nécrose dermique avec un collagène densifié

DISCUSSION

Nous avons trouvé dans les lésions de MD de notre patient un patron dermoscopique avec un centre blanchâtre cicatriciel et un aspect périphérique en "couronne d'épines", et en MCIV une zone centrale de collagène densifié entouré par une zone d'hyperplasie capillaire. Cet aspect dermoscopique déjà rapporté dans un autre cas de MD n'a pas été retrouvé dans d'autres éruptions papuleuses et pourrait donc être spécifique de la MD. En ce qui concerne la MCIV l'aspect de collagène densifié observé dans les lésions de MD est très particulier et ne ressemble pas aux autres anomalies du collagène observées en MCIV comme l'élastose solaire.

CONCLUSION

Dans la maladie de Degos, la MCIV permet de visualiser la nécrose du collagène ainsi que les anomalies vasculaires. Il serait intéressant de comparer cet aspect à celui d'autres éruptions de papules nécrotiques.