



Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



FICHE THÉMATIQUE / HISTOLOGIE

Élastome perforant serpigneux

Elastosis perforans serpiginosa

C. Zumelzu*, M.-D. Vignon-Pennamen

Service de pathologie, hôpital Saint-Louis, 1, avenue Claude-Vellefaux, 75010 Paris, France

Disponible sur Internet le 11 octobre 2012

Description clinique

L'élastome perforant serpigneux (EPS) est une dermatose perforante primitive.

Dans 25% des cas, l'EPS est associé à des maladies héréditaires atteignant les fibres élastiques, telles que l'ostéogenèse imparfaite, le pseudo-xanthome élastique, la cutis laxa, le syndrome de Marfan, d'Elhers-Danlos, de Rothmund-Thomson, la trisomie 21 ou l'acrogeria et quelques cas familiaux ont été rapportés. De plus, l'EPS peut être idiopathique ou iatrogène, induit par la prise de D-pénicillamine (D-PA), chélateur de métaux lourds essentiellement utilisé dans la maladie de Wilson et la cystinurie. L'hypothèse d'anomalies primitives de l'élastine provoquant une réponse cellulaire responsable de l'élimination transépidermique de matériel élastique altéré est actuellement retenue, ce qui pourrait être facilité par l'expression d'un récepteur à l'élastine de 67 kDa à la surface des kératinocytes. Dans les formes induites, on invoque deux mécanismes intriqués : l'inhibition des liaisons croisées des fibres de collagène I par fixation directe de la D-PA et le dysfonctionnement de la lysyl-oxdase, enzyme cuivre-dépendante, nécessaire à la formation et la maturation des fibres élastiques.

L'EPS est une affection rare, avec une incidence maximale dans la deuxième décennie (90% survenant avant

30 ans) et une prédominance masculine de 4:1. Il se manifeste par des petites papules kératosiques dures, érythémateuses ou normochromes pouvant devenir prurigineuses. Elles sont disposées selon un trajet annulaire, arciforme ou serpigneux, formant parfois un anneau extensif avec un bouchon corné central ou encore une zone atrophique bordée de petites papules ombiliquées. Les lésions sont localisées typiquement au cou, plus rarement sur les joues, le tronc ou les membres supérieurs. L'évolution est généralement chronique, avec de rares cas de régression spontanée laissant une cicatrice atrophique ou hypopigmentée.

Description histologique

L'histopathologie est l'examen de référence pour le diagnostic d'EPS. La lésion est une hyperplasie localisée, parfois pseudo-épithéliomateuse de l'épiderme, creusée par un canal dans lequel s'élimine un matériel basophile comportant des débris nucléaires et des fibres élastiques fragmentées fortement éosinophiles (Fig. 1 et 2). En regard du canal trans-épidermique, on observe généralement un bouchon corné de forme variable, parfois oblique (Fig. 3). Le tissu élastique est augmenté dans le derme papillaire sous-jacent, fragmenté et épaissi (Fig. 4). Il est souvent associé à une réaction gigantomégaocytaire à corps étrangers et une réaction inflammatoire. Dans les lésions anciennes, on peut rencontrer une fibrose cicatricielle avec disparition du réseau élastique. Ces anomalies sont mieux mises en

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : zumelzu.coralie@hotmail.fr (C. Zumelzu).

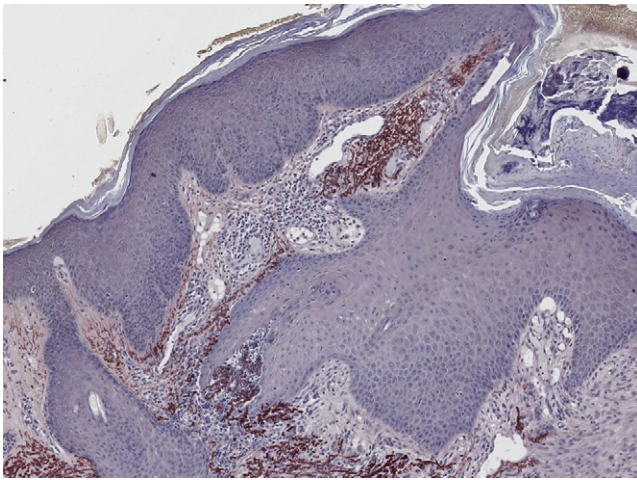


Figure 1. Élastome perforant serpigneux typique : hyperplasie épidermique creusée par un canal dans lequel s'élimine des fibres élastiques (orcéine).

évidence par les colorations spéciales, telles que l'orcéine teignant les fibres élastiques en noir.

Dans les cas induits par la D-PA, un aspect particulier du tissu élastique a été décrit à plusieurs reprises : en plus du canal d'élimination trans-épidermique caractéristique de la maladie, les fibres élastiques adoptent une conformation « lumpy-bumpy » (littéralement cabossée-cahotique), ou en « taillis de ronces » tant en zone lésionnelle que péri-lésionnelle suggérant une atteinte de l'ensemble du tissu élastique dermique (Fig. 5 et 6). Ces anomalies des fibres élastiques ont par ailleurs été trouvées dans d'autres tissus, tels que le poumon, l'aorte ou les voies aérodigestives supérieures. La dystrophie du tissu élastique péri-lésionnel n'est pas décrite dans les formes idiopathiques d'EPS, mais le faible nombre de cas rapportés dans la littérature ou la rareté de l'affection ne permet pas d'éliminer formellement ce phénomène.

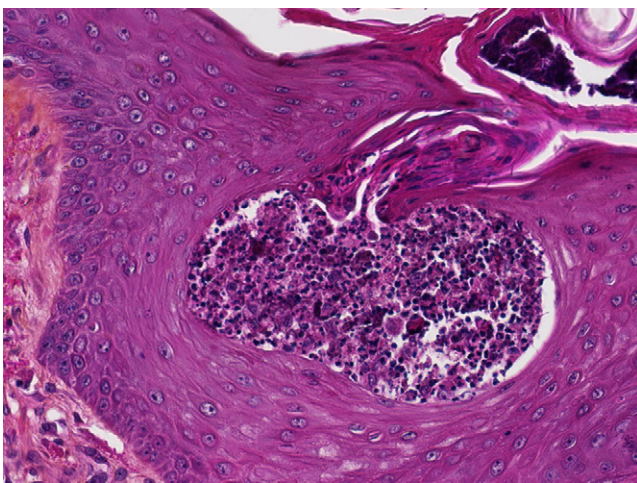


Figure 2. Élastome perforant serpigneux : élimination transépidermique de débris nucléaires et fibres élastiques fortement éosinophiles (hématoxyline éosine [HES]).

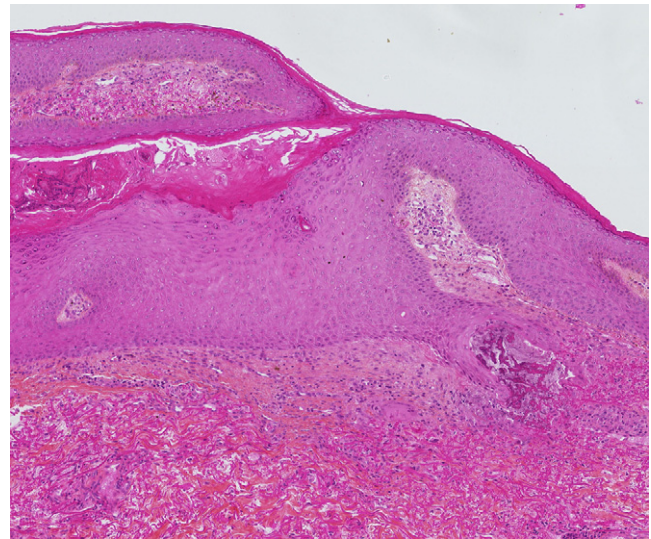


Figure 3. Élastome perforant serpigneux : bouchon corné en regard du canal d'élimination transépidermique (hématoxyline éosine [HES]).

Diagnostic différentiel

En présence de papules jaunâtres du cou et d'anomalies des fibres élastiques (ou d'élastolyse), les diagnostics différentiels que l'on peut évoquer sont un pseudoxanthome élastique (PXE), une élastolyse du derme papillaire PXE, une papulose blanche du cou ou une élastolyse du derme moyen, en particulier dans les formes débutantes d'EPS. Le contexte clinique et l'histologie d'une lésion permettent alors de les différencier.

Le pseudoxanthome élastique

Le PXE peut être associé à l'EPS, être secondaire à un traitement au long cours par D-PA et exceptionnellement s'accompagner d'une élimination transépidermique.

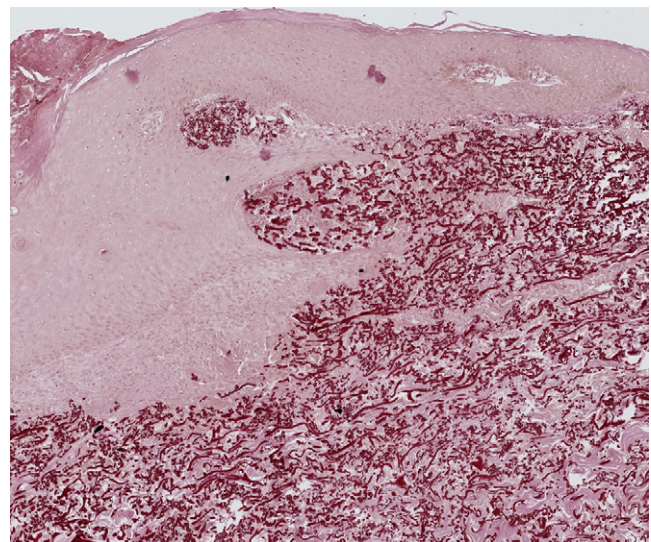


Figure 4. Tissu élastique fragmenté et épaissi dans le derme papillaire sous-jacent (orcéine).

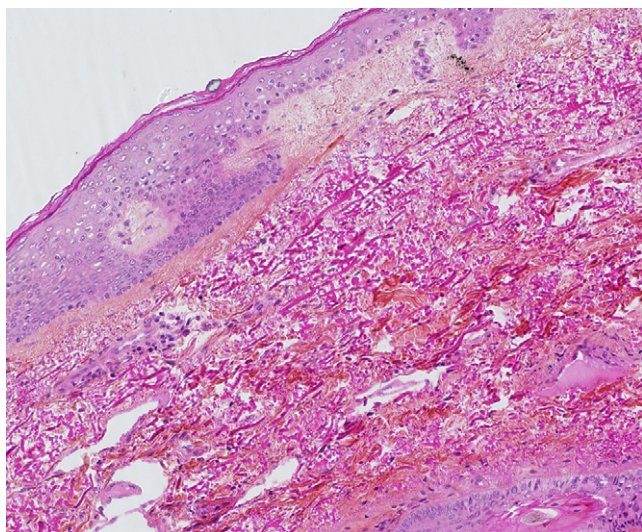


Figure 5. Aspect « lumpy-bumpy » du tissu élastique sur une zone ridée du cou, à distance de l'élastome perforant serpigneux (hématoxyline éosine [HES]).

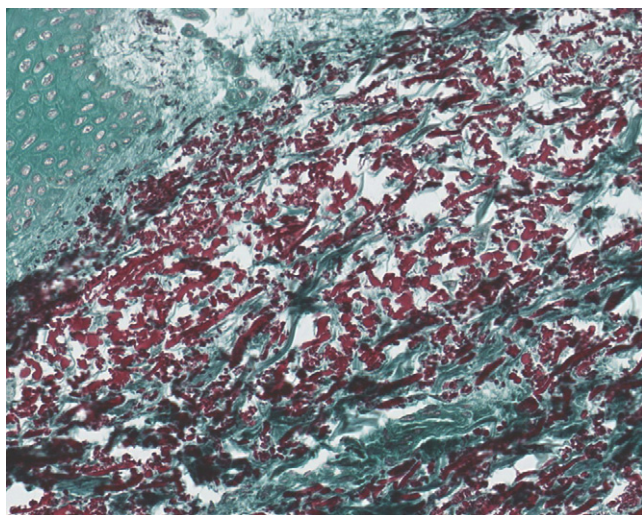


Figure 6. Aspect « lumpy-bumpy » du tissu élastique sur une zone ridée du cou, à distance de l'élastome perforant serpigneux (orceïne).

L'aspect est pathognomonique : dans le derme réticulaire les fibres élastiques basophiles, courtes, épaissies, dites « tire bouchonnées » et hachées paraissent plus nombreuses que normalement. Le derme papillaire est épargné excepté dans les rares formes avec élimination transépidermique. Dans ce cas, on observe une érosion centrale ou un tunnel transépidermique entouré d'une hyperplasie pseudo-carcinomateuse. La surcharge calcique des fibres élastiques

étant constante, elles sont colorées en noir par la coloration Von Kossa, constituant un argument supplémentaire pour le diagnostic de PXE. Cependant, un cas d'EPS induit par D-PA avec calcification des fibres élastiques a été rapporté dans la littérature, qui pourrait correspondre à une forme intermédiaire entre EPS et PXE.

Élastolyse du derme papillaire-pseudoxantome élastique et papulose blanche du cou

Il s'agit d'affections du tissu élastique rares, probablement sous-diagnostiquées, regroupées sous le terme de papulose fibroélastolytique du cou. Elles surviennent essentiellement chez la femme âgée, sous forme de lésions papuleuses jaunâtres coalescentes pour la première et en papules éparses pour la deuxième, localisées au cou et à la partie supérieure du tronc. Au microscope, elles forment un spectre allant d'une disparition complète des fibres élastiques du derme papillaire à une élastolyse focale, associées à un épaississement circonscrit du collagène du derme papillaire et moyen.

Le regroupement de ces entités reste controversé du fait d'une présentation clinique un peu différente, certains auteurs les considérant comme deux affections distinctes.

Élastolyse du derme moyen

L'aspect clinique est celui de plaques ridées situées sur les extrémités supérieures et le cou chez la femme. L'examen au microscope peut être normal ou montrer un infiltrat lympho-histiocytaire dermique. La coloration des fibres élastiques fait le diagnostic en révélant l'absence de tissu élastique dans le derme moyen, celui-ci restant présent autour des annexes, dans le derme papillaire et la partie profonde du derme réticulaire.

Les autres dermatoses perforantes

Le groupe des dermatoses perforantes primitives comporte trois autres entités : la collagénose perforante réactionnelle, la maladie de Kyrle et la folliculite perforante. On peut aussi rencontrer des images d'élimination de matériel dermique dans d'autres dermatoses, en particulier le granulome annulaire ou la nécrobiose lipidique. Ces affections se distinguent cliniquement de l'EPS, ne posant habituellement pas de problème de diagnostic différentiel. Il n'y a pas alors de fibres élastiques impliquées dans ces lésions.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.