



Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

www.em-consulte.com



FICHE THÉMATIQUE/HISTOPATHOLOGIE CUTANÉE

Mucinosse folliculaire[☆]

Follicular mucinosis

M.-D. Vignon-Pennamen

Services de pathologie et de dermatologie, hôpital Saint-Louis, 1, avenue Claude-Vellefaux, 75010 Paris, France

Reçu le 7 février 2011 ; accepté le 7 février 2011
Disponible sur Internet le 16 mars 2011

La mucinosse folliculaire a été initialement décrite par Pinkus en 1957 sous le terme d'alopecie mucineuse. Sa définition est histologique, se traduisant par l'accumulation d'une substance amorphe, la mucine, dans les follicules pileux et les glandes sébacées.

Clinique

Elle survient le plus souvent chez les hommes autour de 40 ans, mais son installation dans l'enfance ou l'adolescence n'est pas exceptionnelle. L'atteinte prédomine à la partie supérieure du corps, principalement au visage, au cuir chevelu, aux épaules ou au thorax. Les lésions sont localisées ou diffuses. Elles se caractérisent par des papules folliculaires kératosiques responsables d'un spinulosisme. Ces papules sont isolées ou groupées confluent en plaques généralement bien limitées et légèrement érythémateuses. Elles déterminent une alopecie qui s'exprime surtout au cuir chevelu, dans la zone de la barbe et aux sourcils. Certaines formes rares sont acnéiformes, faites de papules, de kystes et de comédons, de diagnostic clinique difficile. Une forme particulière est la mucinosse folliculaire ortiée décrite par Engolras en 1980. Elle touche principalement l'homme, siège préférentiellement sur le visage et consiste en de

petites papules érythémateuses lisses et plaques pseudo-urticariennes d'évolution fluctuante et chronique.

Diagnostic histologique

Il est souvent facile dès la coloration standard à l'hématoxyline-éosine-safran. Les lésions se présentent sous forme d'une dissociation vacuolaire, pseudo-spongiotique des kératinocytes de la couche externe des follicules pileux et des glandes sébacées. Lorsque les dépôts sont intenses, il en résulte une désintégration cavitaire de la paroi du follicule avec formation de pseudo kystes renfermant un matériel optiquement vide, dans lequel flottent des kératinocytes altérés et des cellules inflammatoires (Fig. 1a et b). Lorsque les dépôts sont discrets, on peut être alerté par la présence de follicules de taille et de forme irrégulières, d'aspect « dystrophique » et par des espaces inter-kératinocytaires un peu trop visibles (Fig. 2). Le diagnostic est confirmé par le bleu Alcian qui colore les dépôts en bleu (Fig. 3) et par le bleu de Toluidine qui les colore en rose. Un infiltrat d'intensité variable entoure les follicules pileux atteints (Fig. 4). Sa densité n'est pas proportionnelle à la quantité de mucine. Il est polymorphe, composé de lymphocytes, d'histiocytes et parfois de polynucléaires éosinophiles. Il entoure aussi les vaisseaux capillaires adjacents. Cet infiltrat migre dans les parois folliculaires et le pilotropisme peut être marqué quelle que soit la cause de la mucinosse folliculaire (Fig. 5).

[☆] Sous l'égide du groupe d'histopathologie cutanée de la Société française de dermatologie.

Adresse e-mail : dominique.vignon-pennamen@wanadoo.fr

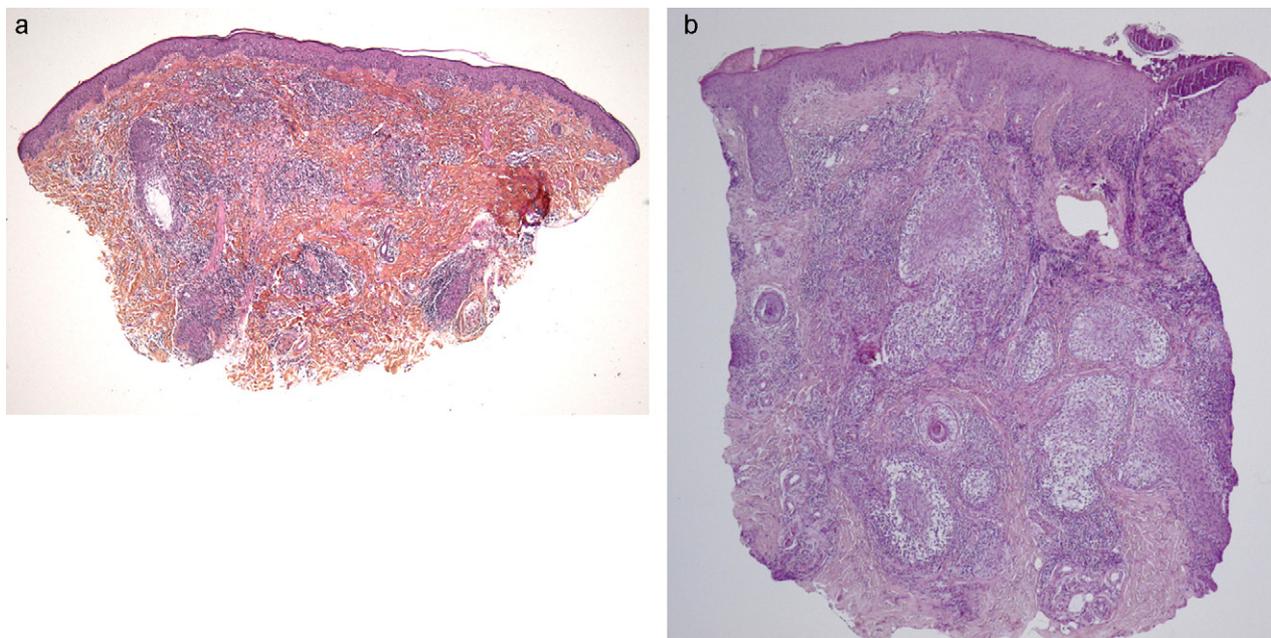


Figure 1. a : large foyer de dégénérescence cavitaire d'un follicule pileux ; b : dissociation pseudo-spongiotique de la gaine externe de plusieurs follicules pileux.

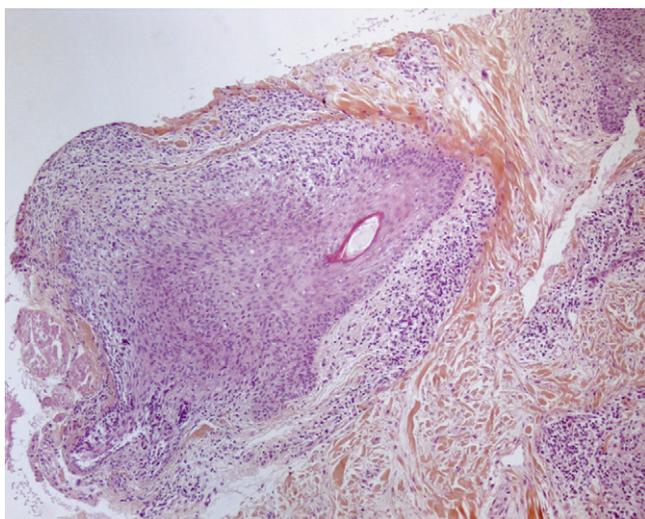


Figure 2. Discrets dépôts au sein d'une paroi folliculaire « dystrophique ».

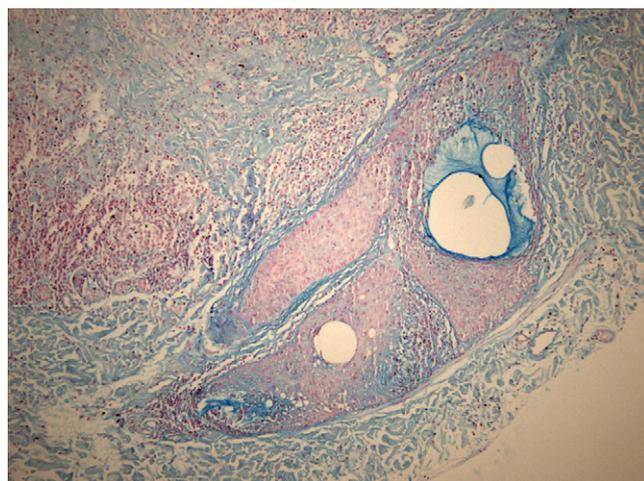


Figure 3. Coloration en bleu des dépôts folliculaires (bleu Alcian).

Si une étude immuno-histochimique est faite, elle montre que l'infiltrat est en majorité constitué de lymphocytes T matures soulignés par le marquage CD4, accompagnés de plus rares lymphocytes CD8+. Par l'étude de diverses colorations histochimiques (bleu Alcian, PAS, fer colloïdal), on sait que les dépôts folliculaires sont faits d'une mucine de type dermique, constituée de glycosaminoglycanes, essentiellement de l'acide hyaluronique, mais on ignore pourquoi une mucine de type dermique se dépose dans une structure épithéliale. Il est par ailleurs évoqué le rôle des lymphocytes T péri-folliculaires qui stimuleraient la production de mucine par les kératinocytes folliculaires.

Signification et interprétation

Le diagnostic histologique de mucinose folliculaire est simple et ne soulève guère de diagnostic différentiel. Toute la difficulté réside dans son interprétation et l'analyse histologique ne peut à elle seule apporter toutes les réponses aux questions que se posent les dermatologues cliniciens, en particulier celle de savoir si la mucinose est primitive ou secondaire.

C'est l'association au mycosis fongöide, la plus fréquente, qui a fait l'objet de plusieurs études. On a pu ainsi montrer qu'aucun critère ne permet de prédire l'évolution potentielle d'une mucinose folliculaire vers un mycosis fongöide, que ces critères soient cliniques (âge, type et étendue des lésions), histologiques (importance

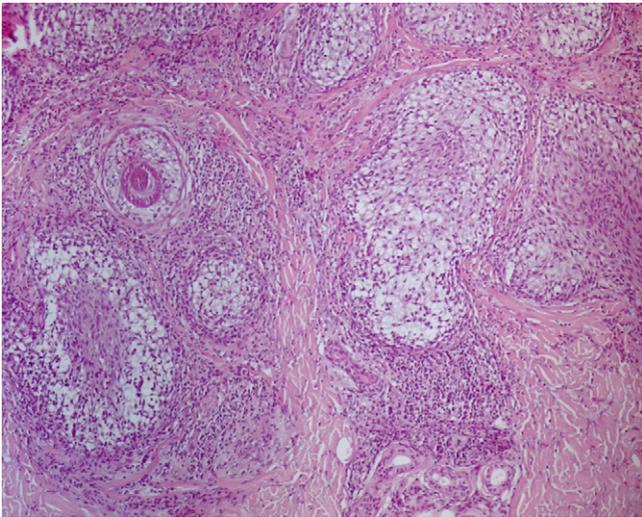


Figure 4. Infiltrat inflammatoire polymorphe situé à la périphérie des follicules pileux altérés.

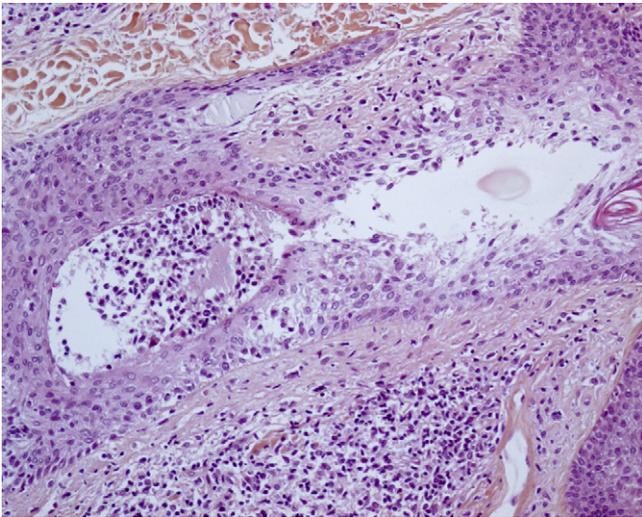


Figure 5. Intense peritropisme lymphocytaire associé à des dépôts de mucine.

des dépôts de mucine, intensité de l'infiltrat lymphocytaire, présence d'un peritropisme et de lymphocytes atypiques), et même moléculaires (présence d'un clone T dans les lésions cutanées). Le diagnostic de mucinoïse folliculaire impose donc une surveillance prolongée des patients.

Certaines mucinoïses folliculaires, de découverte histologique, sont toutefois clairement bénignes ou de nature réactionnelle, considérées comme contingentes. On les a décrites au cours de situations très variées comme les piqûres d'insectes, le lupus érythémateux, les dermatophyties, l'hyperplasie angiolymphoïde, la folliculite d'Ofuji et plus récemment lors de certaines prises médicamenteuses. La confrontation anatomo-clinique est essentielle. Elle l'est aussi dans la mucinoïse folliculaire ortiée, entité à part, qui n'est jamais associée aux lymphomes.

Ainsi, si le diagnostic histologique de mucinoïse folliculaire est aisé, son interprétation et sa signification diagnostique sont beaucoup plus difficiles.

Nous ne disposons pas encore aujourd'hui des outils pour savoir si elle représente une prolifération autolimitée, bénigne de lymphocytes, si elle est une maladie inflammatoire comportant un potentiel de développement de clones lymphocytaires, si elle est une forme de mycosis fongicoïde ou bien si elle est liée au mycosis fongicoïde comme le sont les papuloses lymphomatoïdes et les lymphomes.

Conflit d'intérêt

Aucun.