

0068 Elastofibrome : caractérisation immunohistochimique et hypothèse physiopathologique

Naouri M*(1), Michenet P(2), Nseir A(1), Maruani A(1), Viala J(3), Maître F(2), Chassaing N(4), Martin L(1)
(1)Dermatologie, (2)Pathologie, (3)Radiologie, CHR, Orléans, (4)Génétique, CHU, Toulouse, France

Introduction: L'élastofibrome (EF) est une pseudo-tumeur caractérisée histologiquement par l'association de fibres élastiques dystrophiques, de trousseaux denses de fibres de collagène, de tissu adipeux et de cellules fusiformes. L'EF se développe le plus souvent de façon asymptomatique dans l'espace sous scapulaire du sujet âgé (1). Nous avons réalisé une étude immunohistochimique afin de caractériser les protéines associées aux fibres élastiques des EF.

Matériel et Méthodes: Nous avons étudié 4 EF provenant de 3 patientes sans lien de parenté. Les lésions ont été colorées par l'HES, l'orcéine et le von Kossa, et immunomarquées pour les antigènes suivants: actine, desmine, vimentine, élastine, fibrilline 1, vitronectine, fibronectine, sialoprotéine osseuse, ostéonectine. Les mêmes immunomarquages ont été réalisés sur des coupes de peaux témoins sans ou avec dystrophie élastique (pseudoxanthome élastique (PXE), élastose). Les marquages ont été lus par 2 investigateurs indépendants de façon semi-quantitative. Tous les sujets ont donné leur accord pour un prélèvement sanguin pour la recherche des mutations du gène ABCC6.

Résultats (facultatif pour poster): Les immunomarquages étaient identiques pour les 4 EF : les fibres élastiques dystrophiques étaient principalement marquées par l'élastine, la vitronectine et la sialoprotéine osseuse. Les cellules fusiformes étaient positives pour la vimentine et la sialoprotéine osseuse. Un profil immunohistochimique similaire était retrouvé sur les échantillons de peau PXE, dont les fibres élastiques exprimaient plus nettement l'ostéonectine. Aucune mutation du gène ABCC6 n'était retrouvée chez les 3 patients dans les points chauds (>75% des mutations connues) ; l'étude du gène se poursuit.

Discussion: L'expression par les cellules fusiformes de la vimentine, sans positivité pour la desmine et l'actine permet d'exclure le caractère myofibroblastique longtemps suspecté dans la littérature. L'expression de la sialoprotéine osseuse et de la vitronectine suggère en revanche l'inflexion ostéoblastique de ces cellules. Les fibres élastiques dystrophiques des EF expriment de façon comparable à celles du PXE la vitronectine et la sialoprotéine osseuse qui sont des glycoprotéines affines pour le calcium. Ceci permet, par analogie, de proposer une hypothèse physiopathologique originale à la formation des EF. En effet, comme dans le PXE, il pourrait exister une première étape de néo-élastogénèse comprenant l'incorporation de protéines affines pour le calcium. Ces dernières seraient secondairement à l'origine d'une minéralisation des fibres élastiques, elle-même responsable de la dystrophie progressive. La différence de minéralisation entre EF et PXE pourrait être expliquée par la moindre ancienneté des fibres dans les EF en comparaison avec le caractère congénital des fibres élastiques PXE.

Une prédisposition génétique au développement des EF est suspectée dans la littérature. Notre étude permet d'exclure a priori l'implication d'une mutation germinale du gène ABCC6 dans le développement de ces tumeurs.

Conclusion: La genèse des EF et des lésions de PXE semble être le résultat d'un mécanisme physiopathologique similaire. Nous n'avons pas retrouvé de mutation germinale du gène ABCC6 chez les patients développant des EF. Il serait néanmoins intéressant de rechercher des mutations somatiques acquises au sein des cellules tumorales.

Référence(S) - Veuillez indiquer au maximum 2 références, 1 par ligne en respectant le format : NOM INITIAL - TITRE - REF OUVRAGE: Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors, 4th ed. CV Mosby; 2001. 286-9

Mot-clé : Elastofibrome.

0831 Histiocytose inclassable et pan uvéite récidivante et synéchiante

Chtioui M*(1), Bafounta M L(2), Sei J F(1), Baudoin C(3), Delair E(4), Clerici T(5), Zimmermann U(5), Saiag P(1)

(1)*Dermatologie, Hôpital Ambroise Paré, Boulogne-Billancourt, France*, (2), (3)*Ophthalmologie, Hôpital Ambroise Paré, Boulogne-Billancourt*, (4)*Ophthalmologie, Cochin, Paris*, (5)*Anatomopathologie, Hôpital Ambroise Paré, Boulogne-Billancourt, France*

Introduction: Introduction : Les histiocytoses sont des affections rares hétérogènes, liées au dysfonctionnement des cellules du système des phagocytes mononuclés. On distingue : les proliférations non malignes à comportement biologique variable (cellules dendritiques immatures ou matures) et les histiocytoses malignes. Leur diagnostic repose sur la confrontation anatomo-clinique. L'histologie et l'immunohistochimie sont essentielles mais souvent difficiles pour caractériser la nature des histiocytes. Elles peuvent être associées à une atteinte systémique. L'atteinte oculaire est rare. Nous rapportons un cas d'histiocytose inclassable associée à une pan uvéite synéchiante d'étiologie inconnue.

Observations: Observation : D.X, 70 ans, aux antécédents de hernie hiatale, arthralgies des interphalangiennes distales d'horaires mixtes, était hospitalisé pour une éruption faite de papules érythémateuses, confluentes, diffuses, épargnant le visage, les paumes et les plantes, non prurigineuse, d'extension progressive évoluant par poussées depuis 09/01. Il n'y a pas eu de poussées depuis 10/05 en l'absence de tout traitement. Les multiples analyses histologiques montraient un infiltrat du derme superficiel et moyen par des cellules histiocytaires à cytoplasme abondant d'aspect xanthomateux associé à un contingent moins nombreux de petits lymphocytes normaux et de rares polynucléaires éosinophiles ainsi que quelques éléments épithélioïdes. L'immunohistochimie ne montrait pas de cellules CD1a+. La microscopie électronique ne montrait pas de granule de Birbeck. Un bilan réalisé à la recherche d'une atteinte systémique était normal ou négatif : NFS, radiographies osseuses, IRM hypophysaire, radio pulmonaire, EFR, bilan hépatique, biopsie hépatique, échographie abdominale, recherche de clonalité lymphocytaire, biopsie ostéomédullaire et champ visuel. Une sarcoïdose cutanée a été écartée devant la normalité du bilan immunologique, du dosage de l'enzyme de conversion, du bilan phosphocalcique, du scanner thoracique ainsi que des biopsies des glandes salivaires accessoires et des biopsies bronchiques. Le diagnostic d'histiocytose non langerhansienne atypique cutanée a été fait.

Parallèlement, à partir d'août 2002, il a présenté une uvéite bilatérale d'évolution récidivante puis chronique et synéchiante avec une atteinte initialement antérieure, puis une inflammation intermédiaire et postérieure. Cette pan uvéite bilatérale était associée à une choréïdite multifocale et compliquée d'œdème maculaire cystoïde. Elle a nécessité un traitement par corticothérapie locale, suivie de cortico-dépendance. Le diagnostic de sarcoïdose a été évoqué. La présence de l'HLA A29 a fait évoquer une maladie de Birdshot (uvéite chronique) mais les synéchies irrédicristalliennes n'étaient pas en faveur de ce diagnostic. Le diagnostic d'histiocytose inclassable associée à une uvéite synéchiante a finalement été retenu.

Discussion: Discussion : Notre observation confirme la difficulté du diagnostic histologique des histiocytoses. Nous n'avons pu établir un lien formel entre l'uvéite et l'atteinte cutanée. Cependant, l'apparition presque concomitante des 2 tableaux, l'absence d'argument pour une sarcoïdose cutanée sont en faveur d'une étiologie commune. L'atteinte oculaire au cours des histiocytoses a été surtout décrite au cours des histiocytoses de type Rosai Dorfman dont notre patient n'a aucun signe. De rares observations d'association entre histiocytose langerhansienne et uvéite ont été rapportées (1). S'agit-il d'une association fortuite ou d'une d'un syndrome à part entière ?

Conclusion: Conclusion : Notre observation correspond probablement à un nouveau syndrome associant une histiocytose inclassable et une uvéite.

Référence(S) - Veuillez indiquer au maximum 2 références, 1 par ligne en respectant le format : NOM

INITIAL - TITRE - REF OUVRAGE: 1. Tsai JH et al. Am J Ophthalmol 2005 ; 140:1143-5.

2. Gavia JG et al. Arch Clin Exp Ophthalmol. 2005 ;243 :281-4.

Mot-clé : Histiocytose.

0200 Livedo et élévation des CPK : quel est votre diagnostic ?

Blom A*(1), Lafaye S(1), Levy A(2), Kiladjian J(3), Laroche L(1)

(1)Dermatologie, (2)Anatomo-Pathologie, (3)Hématologie, Hôpital Avicenne, Bobigny, France

Introduction: Le livedo est souvent une manifestation cutanée de vascularite. Lorsqu'il s'associe à une élévation des enzymes musculaires, il doit faire évoquer une dermatomyosite, une PAN ou encore un lupus. Nous rapportons ici une étiologie bien plus inhabituelle.

Observations: Un homme de 33 ans consultait pour une éruption apparue quelques jours auparavant. Il présentait pour principal antécédent une intervention pour hernie discale, compliquée de lombalgies intenses chroniques pour lesquelles il prenait divers antalgiques au long cours. L'éruption consistait en un livedo purpurique suspendu non infiltré de la face antérieure des deux cuisses. Il n'y avait aucune autre lésion cutanée sur l'ensemble du tégument et aucun symptôme extra-cutané. Le bilan biologique retrouvait une élévation des CPK, de l'aldolase et des ASAT, sans syndrome inflammatoire et sans anomalie de la NFS ni de l'hémostase. Le bilan auto-immun était négatif. La biopsie cutanée montrait un discret infiltrat lymphocytaire dermique superficiel avec quelques télangiectasies. L'immuno-fluorescence directe était négative. L'interrogatoire retrouvait une poussée récente de lombalgies nécessitant une augmentation du traitement antalgique (injections intra-musculaires quotidiennes d'un d'AINS, le Profénid^o) et un alitement strict depuis 10 jours.

Discussion: L'association d'un livedo et d'une élévation des enzymes musculaires nous a d'abord fait évoquer une vascularite dans le cadre d'une connectivite. Néanmoins, l'absence de déficit musculaire et d'autres lésions cutanées évocatrices, et la normalité du bilan auto-immun plaident contre cette hypothèse. La localisation très particulière des lésions, exclusivement à la face antérieure des cuisses, nous a alors fait reprendre l'interrogatoire. Celui-ci a révélé l'utilisation d'un ordinateur portable plusieurs heures par jour, posé directement sur les cuisses nues du patient, du fait de son alitement. Nous avons donc posé le diagnostic de dermite des chaufferettes. Il s'agit d'une dermatose pigmentogène dont l'incidence diminue depuis de nombreuses années. Elle est liée à l'exposition répétée à une source de chaleur et consiste en érythème réticulé maculeux évoluant vers la pigmentation. Elle a été décrite avec l'utilisation de bouillottes, de couvertures chauffantes ou encore de radiateurs électriques. Elle ne s'accompagne d'aucun symptôme extra-cutané ni d'aucune anomalie biologique. Elle est d'évolution bénigne, mais quelques cas de carcinomes spinocellulaires sur la zone atteinte ont été décrits. Notre observation est le 4^{ème} cas rapporté de dermite des chaufferettes aux ordinateurs portables et il est important que les dermatologues connaissent cet effet secondaire inattendu des nouvelles technologies. D'autres pathologies ont été rapportées lors de l'utilisation prolongée d'un ordinateur: la thrombose veineuse profonde (« e-thrombosis »), les troubles de l'accommodation visuelle, ou encore les problèmes articulaires et tendineux des poignets et coudes. L'élévation des enzymes musculaires était également iatrogène chez ce patient, liée aux injections intra-musculaires répétées, ce qui a été confirmé par la normalisation rapide des enzymes musculaires à l'arrêt des injections.

Conclusion: Nous rapportons ici un effet secondaire propre aux ordinateurs portables : la dermite des chaufferettes. Il est important de reconnaître cette étiologie nouvelle d'une pathologie ancienne et de recommander de ne pas poser les ordinateurs portables sur les cuisses.

Mot-clé : Livedo (dermite ordinateur).

Skate Board : une complication inhabituelle

Cécile Cohen-Ludmann, Albert Faye⁽¹⁾, Marie-Dominique Vignon-Pennamen^(1,2), Michel Rybojad^(1,2), Antoine Bourillon⁽¹⁾, Emmanuelle Bourrat^(1,2)

⁽¹⁾ Service de pédiatrie générale Hôpital Robert Debré, Paris

⁽²⁾ Service de dermatologie et d'anatomopathologie Hôpital Saint-Louis, Paris

Cas clinique

Un garçon de 12 ans, sans antécédents, est hospitalisé en pédiatrie générale pour douleurs abdominales fébriles évoluant depuis 5 jours. L'examen clinique initial ne retrouve pas d'autre point d'appel qu'une défense de l'hypochondre droit associée à une discrète hépatosplénomégalie et quelques macules palmoplantaires ecchymotiques. On note sur un genou une lésion croûteuse témoin d'une contusion post traumatique superficielle au cours d'une chute en skate board.

Le bilan biologique montre un franc syndrome inflammatoire (CRP 163mg/l), une cytolysé hépatique (transaminases à 12 fois la normale) et une protéinurie à 1g/l.

Le bilan infectieux (hémocultures, radiographie de thorax, ECBU, échographie cardiaque transthoracique) est négatif en dehors d'une voie biliaire dilatée associée à une vésicule remplie de sludge à l'échographie abdominale compatibles avec une **angiocholite**.

Une double antibiothérapie est débutée par Tienam®+ Gentalline®

L'évolution à J6 n'est que partiellement favorable avec persistance d'un syndrome inflammatoire biologique, d'une protéinurie et d'un état subfébrile avec frissons. Un contrôle de l'imagerie abdominale (scanner) montre alors des hypodensités spléniques et rénale gauche compatibles avec des embolies septiques ou un aspect ischémique. L'aspect histologique d'une lésion purpurique de l'orteil est celui d'une artériolite partiellement nécrosante et thrombosante compatible avec une **périartérite noueuse**, l'immunofluorescence n'est pas spécifique. Un bilan immunologique est prélevé et une IRM cérébrale réalisée dans ce contexte de vascularite. C'est la mise en évidence d'abcès cérébraux multiples qui réoriente le diagnostic vers une pathologie infectieuse : une seconde échographie cardiaque - par voie transoesophagienne - montre des végétations sur la valve mitrale et les nouvelles hémocultures positives à *staphylocoque aureus* confirment le diagnostic **d'endocardite infectieuse**.

L'antibiothérapie est modifiée (levofloxacine, rifadine, orbenine, gentamycine) et prolongée sur 6 semaines avec une évolution satisfaisant clinique et échographique.

Discussion : cette observation d'endocardite infectieuse survenant sur cœur sain chez un enfant ne présentant pas d'autre porte d'entrée qu'une plaie post traumatique superficielle permet de souligner les points suivants concernant l'exploration d'un tableau fébrile :

- Importance de la sémiologie dermatologique : la confrontation anatomoclinique, si elle avait été réalisée, aurait probablement orienté le diagnostic plus rapidement vers l'étiologie infectieuse et plus précisément l'endocardite du fait de l'aspect très évocateur de **macules de Janeway** et d'**hémorragies sous unguéales**.
- Supériorité de l'échographie cardiaque **transoesophagienne** qui doit être systématiquement réalisée au cours du bilan d'un tableau de vascularite cutanée

Proposition de présentation orale le jeudi 14 juin 2007

Dr Pierre Schneider

Titre : Angiofibrome et papules couleur chair congénitales chez un homme de 59 ans

Auteurs : P. Schneider¹, F. Caux¹, B. Benzacken², A. Lévy³, A. Blom¹, L. Laroche¹
Dermatologie, CHU Avicenne et INSERM ERI18¹, Université Paris XIII ;
Anatomopathologie³, CHU Avicenne, 93000 Bobigny ; Laboratoire de Cytogénétique², CHU
Jean Verdier, 93140 Bondy

Résumé :

Une homme de 59 ans consultait pour des lésions cutanées congénitales d'extension lente. Il avait comme antécédent une hypercholestérolémie, un adénome prostatique et une cure de hernie inguinale droite. L'examen clinique retrouvait une tumeur violacée ferme, mamelonnée de la base du 2^{ème} orteil droit, de petites papules couleur chair siégeant sur les 1^{er} et 2^{ème} orteils droits, le dos du pied droit, la face interne de la cuisse droite et la fesse droite. Il existait des lésions identiques minimales de la cuisse gauche et des deux aisselles et une tache pigmentée du creux poplité droit. L'analyse histologique de la lésion du 2^{ème} orteil droit retrouvait un angiofibrome. Le bilan général était normal en dehors de la découverte à l'IRM cérébrale d'une masse de 3 cm de diamètre de la petite aile du sphénoïde évoquant un méningiome.

Quel est votre diagnostic?

Un panaris d'évolution surprenante...

F. ACKERMANN, A. LEVY, M.D. VIGNON, D. EYRAUD, M. FEUILHADE DE CHAUVI,
P. MORELI, M. RYBOJAD

Une femme de 72 ans suivie depuis 2003 pour une leucémie lymphoïde chronique (LLC), non traitée, présente depuis fin 2005 une éruption cutanée polymorphe faite d'éléments érythémato-vésiculo-croûteux disséminés sur l'ensemble du tégument. Le diagnostic était hésitant entre un prurigo satellite de son hémopathie et une dermatose neutrophilique atypique (différentes histologies contradictoires). Après échec de dermocorticoïdes et de la Disulone, une corticothérapie générale a été initiée permettant une disparition des lésions. Ce traitement a été maintenu malgré un diabète cortico-induit et une dose minimale efficace élevée (30mg/j soit 0,3mg/Kg/j).

Brutalement est apparue une lésion inflammatoire, pulsatile de la pulpe du majeur gauche accompagnée d'un aspect de panniculite du dos de la main et du coude gauches. L'aspect clinique était différent des lésions de "prurigo".

Dans un contexte d'apyrexie, avec un syndrome inflammatoire minime (CRP = 18

mg/L) et sous Pyostacine, les lésions ont évoluées vers une nécrose superficielle (photos 1, 2). Les différents prélèvements bactériologiques sont restés stériles mais l'histologie cutanée a retrouvé la présence de levures et l'analyse mycologique s'est avérée positive à *Cryptococcus neoformans*. En l'absence d'endocardite ou de localisation cérébro-méningée et du fait d'une antigénémie cryptococcique discrètement positive nous avons conclu à une cryptococcose cutanée primitive (ou d'inoculation). La mise en culture de l'aiguille de l'auto-piqueur pour dextro n'a pas retrouvé l'agent infectieux.

L'évolution a été lentement favorable sous Ambisome et Ancotil intraveineux relayés par du Triflucan per os.