

CHAPITRE e16

Atlas des manifestations dermatologiques des maladies systémiques

Thomas J. Lawley
Robert A. Swerlick

Tous les praticiens sont amenés, au cours de leur exercice, à rencontrer des patients présentant des lésions cutanées ; quelle que soit leur spécialité, ils sont amenés régulièrement à déterminer la nature et les implications cliniques de celles-ci. Lorsque le patient présente une éruption cutanée, le médecin doit être amené à se demander si le processus aigu ne concerne que la peau ou si celui-ci est la manifestation d'une pathologie systémique, pouvant être directement relié aux antécédents du patient. Par ailleurs, compte tenu du nombre croissant de mélanome et de carcinome cutané, la connaissance d'une expertise clinique dermatologique minimum semble indispensable. Les lésions dermatologiques peuvent être classées et regroupées de multiples façons ; dans cet atlas, nous avons choisi de présenter certaines pathologies inflammatoires et néoplasiques cutanées de la manière suivante : A) lésions cutanées fréquentes ; B) cancers cutanés hors mélanome ; C) mélanome et lésions pigmentés ; D) lésions infectieuses et peau ; E) lésions cutanées d'origine immunologique ; F) manifestations dermatologiques des maladies systémiques.

LÉSIONS CUTANÉES FRÉQUENTES

(Figures e16-1 à e16-19) Cette partie présente des pathologies inflammatoires communes et bénignes ainsi que des tumeurs bénignes et lésions réactives. La plupart de ces dermatoses ne sont pas associées à des pathologies systémiques, mais leur association est cependant possible. La dermatite atopique est souvent associée à d'autres manifestations de l'atopie, y compris un asthme ou une sinusite chronique. Le psoriasis peut prendre des aspects cliniques variés, allant de plaques limitées aux coudes et aux genoux, à une érythrodermie sévère ou une atteinte articulaire. Les patients présentant une alopecie peuvent également être atteints d'une dysthyroïdie. Enfin, l'acné vulgaire, l'une des dermatoses inflammatoires les plus fréquentes, peut être associée à un syndrome des ovaires polykystiques ou une autre pathologie systémique.



Figure e16-1 Acné vulgaire. Exemple d'acné vulgaire avec papules inflammatoires, pustules et comédons. (Avec l'autorisation du Dr Kalman Watsky.)



Figure e16-2 Rosacée. Érythème important du visage, télangiectasies, papules disséminées et pustules de petite taille. (Avec l'autorisation du Dr Robert Swerlick.)



Figure e16-3 Le psoriasis est caractérisé par des plaques de taille variable présentant des squames argentées adhérentes.



Figure e16-4 Dermatitis atopique. Hyperpigmentation, lichénification et desquamation au niveau des plis du coude. (Avec l'autorisation du Dr Orbert Swerlick.)



Figure e16-5 Eczéma dyshidrosique. Cet exemple est caractérisé par des vésicules profondément enchâssées et une desquamation des paumes et des faces latérales des doigts ; il est souvent associé à un terrain allergique.



Figure e16-6 Dermite séborrhéique avec aspect typique de squames grasses sur fond érythémateux dans le sillon nasogénien. (Avec l'autorisation du Dr Robert A Swerlick.)



Figure e16-7 Dermatite de stase. Exemple de dermatite de stase montrant des plaques érythémateuses, squameuses et suintantes au niveau de la partie distale de la jambe. On remarque également des ulcères de stases chez ce patient.



A



B

Figure e16-8 Dermite de contact. A) Dermite de contact en phase aiguë avec plaques d'eczéma bien limitées, suintantes, de disposition péri-orale. B) Dermite de contact chronique avec plaque suintante, érythémateuse, lichénifiée suite à un contact persistant avec le nickel d'une boucle de ceinture. (Avec l'autorisation du Dr Robert Swerlick.)



Figure e16-9 Lichen plan. Exemple de lichen plan montrant de nombreuses papules et plaques à surface plane, de couleur violacée. Il existe parfois, comme chez ce patient au niveau du pouce, une dystrophie unguéale. (Avec l'autorisation du Dr Robert Swerlick.)



Figure e16-10 Les **kératoses séborrhéiques** apparaissent comme des papules ou des plaques verruqueuses, comme « posées sur la peau, et de couleur variable allant du brun clair au noir ».



Figure e16-12 **Alopécie en plaque** caractérisée par une zone bien limitée circulaire totalement dépourvue de cheveux. Les orifices pilaires sont conservés, signe d'une alopecie non cicatricielle. (Courtoisie du Dr Robert Swerlick.)



Figure e16-11 **Vitiligo**. Les lésions caractéristiques sont des zones de dépigmentation marquée, de localisation acrale, résultant de la disparition complète des mélanocytes.



Figure e16-13 **Pityriasis rosé de Gibert**. Chez ce patient, les multiples lésions érythémateuses de forme ronde ou ovale avec de fines squames centrales sont situées le long des plis sur le tronc.



A



B

Figure e16-14 **A) Urticaire**. Papules et plaques migratrices et fugaces caractéristiques, œdémateuses et érythémateuses. **B) Dermographisme**. Érythème sur fond œdémateux se développant après frottement de la peau. (Avec l'autorisation du Dr Robert Swerlick.)



Figure e16-15 Kystes épidermiques. Plusieurs kystes fermes inflammatoires ou non sont vus sur ce patient. Une substance pâteuse s'évacuant par un pertuis est souvent observée.



Figure e16-17 Les hémangiomes cerise sont très fréquents et apparaissent à partir de la quarantaine. Ils sont caractérisés par de multiples papules allant du rouge au violet foncé, habituellement localisé au tronc.



Figure e16-16 Chéloïde secondaire à un piercing d'oreille, avec nodule pouvant être couleur chair ou érythémateux, cicatriciel.



Figure e16-18 Engelure avec vésicule, entourée d'œdème et d'érythème. (Avec l'autorisation du Dr Daniel F Danzl.)



Figure e16-19 Engelure avec vésicule, entourée d'œdème et d'érythème. (Avec l'autorisation du Dr Daniel F Danzl.)

CANCERS CUTANÉS HORS MÉLANOME

(Figures e16-20 à e16-27) Dans la population à peau claire, l'incidence des cancers de la peau en dehors des mélanomes augmente de façon alarmante. Le carcinome basocellulaire est le cancer le plus fréquent chez l'homme et est également celui le plus lié à l'exposition aux ultraviolets. Le carcinome spinocellulaire ou carcinome épidermoïde, incluant le kérato-acanthome, est le second cancer de la peau par fréquence et le plus souvent lié également à l'exposition aux ultraviolets. Les autres tumeurs cutanées malignes moins fréquentes incluent le lymphome T cutané (mycosis fongoïde) et les carcinomes ou lymphomes métastatiques à la peau.



Figure e16-22 Carcinome basocellulaire avec ulcération centrale et bordure perlée, hémisphérique et télangiectasique.



Figure e16-20 Sarcome de Kaposi chez un patient atteint du SIDA avec présence de macules, plaques et tumeurs.



Figure e16-23 Le mycosis fongoïde est un lymphome T cutané, visible au stade de plaque chez ce patient.



Figure e16-21 Lymphome non hodgkinien avec localisation cutanée et aspect typiquement couleur prune, violacé, des nodules. (Avec l'autorisation du Dr Jean Bologna.)



Figure e16-24 Un **carcinome métastatique** à la peau est caractérisé par des nodules inflammatoires, souvent ulcérés.



Figure e16-25 Le **kérato-acanthome** est un carcinome spinocellulaire de bas grade se présentant sous forme d'un nodule exophytique avec une zone centrale déprimée, contenant des débris kératinocytaires.



Figure e16-26 Carcinome spinocellulaire se présentant ici sous forme d'une croûte hyperkératosique avec zone érosive de la lèvre inférieure. Les zones exposées au soleil comme la tête, la nuque, les mains et les bras sont d'autres zones de localisation typique.



Figure e16-27 Les **kératoses actiniques** sont des plaques ou papules érythémateuses, hyperkératosiques sur zones photo-exposées. Elles apparaissent en général autour de la cinquantaine et sont des lésions précancéreuses. (Avec l'autorisation du Dr Robert Swerlick.)

MÉLANOME ET LÉSIONS PIGMENTÉES BÉNIGNES

(Figures e16-28 à e16-33) Le pronostic du mélanome étant directement lié à la profondeur de l'envahissement tumoral et une prise en charge précoce chirurgicale étant curative chez une grande partie des patients, il est essentiel que tous les cliniciens acquièrent des connaissances basiques sur l'évaluation des lésions pigmentées. Trois des sous-types clinico-histologiques de mélanome, les mélanomes à extension superficielle (SSM), les mélanomes lentigineux et les mélanomes acraux, présentent en général des caractéristiques cliniques typiques regroupées sous le terme « règle ABCD ». A pour asymétrie, la lésion n'est pas d'aspect similaire sur son ensemble. B pour bords irréguliers, le bord de la lésion apparaissant bosselé, parfois encoché. C pour couleur, avec la présence de plusieurs couleurs différentes sur une même lésion, allant du marron, noir, rouge au blanc. D pour diamètre, typiquement supérieur à 6 mm. Le type le plus rare de mélanome, le mélanome nodulaire, peut ne pas présenter ces caractéristiques cliniques et apparaître sous forme d'une lésion symétrique, pigmentée de façon homogène, ou bien non pigmentée. Les nævus atypiques peuvent être isolés, ou multiples, et être présents chez des patients aux antécédents familiaux de mélanome. Ils présentent un certain degré d'asymétrie, de bordure irrégulière et de couleur hétérogène. Les nævus ordinaires peuvent être acquis ou congénitaux et sont fréquents.



Figure e16-28 Nævus nævocellulaire. Les nævi sont des proliférations bénignes de mélanocytes. Ils apparaissent comme des macules ou des papules régulières, pigmentées, de couleur uniforme.



Figure e16-29 Les **nævi atypiques** sont des lésions pigmentées irrégulières pouvant être associées à un antécédent familial de mélanome.



Figure e16-32 Le **mélanome nodulaire** se présente le plus souvent sous forme d'un nodule de croissance rapide, souvent ulcéré ou croûteux. (Avec l'autorisation du Dr S. Wright Caughman.)



Figure e16-30 Mélanome à **extension superficielle**, plus souvent appelé SSM pour *superficial spreading melanoma*. C'est la forme la plus fréquente de mélanome. Ces lésions sont classiquement asymétriques, à bords irréguliers, constituées de plusieurs couleurs différentes (noire, bleue, marron, rose et blanc), mesurent plus de 6 mm de diamètre et se modifient dans le temps (augmentation de taille ou apparition de symptômes tels qu'un prurit ou une douleur).



Figure e16-33 Le **mélanome acrolentigineux** est plus fréquent chez les patients à peau noire, les Asiatiques et les Hispaniques et se présente sous forme d'une macule ou plaque hyperpigmentée, s'élargissant, sur les paumes ou les plantes. Une diffusion latérale de la pigmentation est visible.

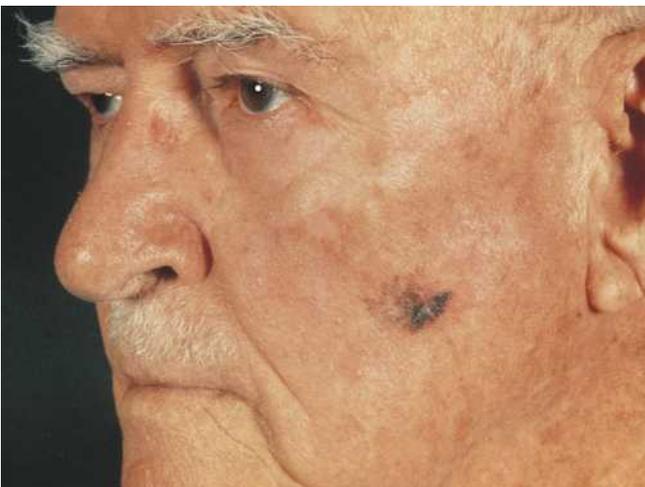


Figure e16-31 Le **mélanome de Dubreuilh** survient sur des zones photo-exposées, sous forme de macule ou plaque hyperpigmentée, aux bords irréguliers et de couleur variable. (Avec l'autorisation du Dr Alvin Solomon.)

LÉSIONS INFECTIEUSES ET PEAU

(Figures e16-34 à e16-58) L'un des rôles de la peau est de former une barrière avec le monde extérieur. Dans sa fonction, elle peut donc être exposée à des agents infectieux et des infections bactériennes, virales, fongiques et parasitaires peuvent survenir. Par ailleurs la peau peut être secondairement impliquée lors d'infections systémiques et aider à leur diagnostic, comme lors des méningococcémies, la fièvre des montagnes Rocheuses, la maladie de Lyme et les embolies septiques. La plupart des maladies sexuellement transmissibles bactériennes et virales présentent des signes cutanés, comme par exemple la syphilis primaire et secondaire, le chancre mou, l'herpès génital et les condylomes.



Figure e16-34 L'érysipèle est une infection à streptocoques du derme superficiel et se présente comme une plaque érythémateuse, œdématisée, chaude, bien limitée.



Figure e16-37 L'impétigo est une infection cutanée superficielle à streptocoques ou *Staphylococcus aureus* se présentant sous forme d'une érosion suintante, couverte d'une croûte mélicérique et érythémateuse.



Figure e16-35 La varicelle se présente sous forme de multiples lésions d'âge différentes : des vésicules sur une base érythémateuse, des vésicules ombiliquées et des croûtes. (Avec l'autorisation du Dr Robert Hartman.)



Figure e16-38 Vésicules et érosions douloureuses de la bouche chez un patient présentant un syndrome mains-pieds-bouche. (Avec l'autorisation du Dr Stephen D Gellis.)



Figure e16-36 Zona d'un patient séropositif pour le VIH avec des vésicules hémorragiques et des pustules sur fond érythémateux, regroupés suivant un dermatome. (Avec l'autorisation du Dr Robert Swerlick.)



Figure e16-39 Rash réticulé du mégalérythème épidémique (cinquième maladie).



Figure e16-40 Le *molluscum contagiosum* est une infection cutanée à poxvirus, caractérisée par de multiples papules ombiliquées couleur chair ou hypopigmentées. (Avec l'autorisation de la Collection Yale Resident.)



Figure e16-43 Les lésions cutanées de la fièvre des montagnes Rocheuses se présentent sous forme de lésions punctiformes pétéchiales des paumes et faces antérieures des poignets. (Avec l'autorisation du Dr Robert Swerlick.)



Figure e16-41 La leucoplasie chevelue de la langue se présente souvent comme une plaque blanche de la face latérale de la langue et est associée aux infections par le virus Epstein-Barr. (Wolff K, Johnson RA, Suurmond D. *Fitzpatrick's color atlas & synopsis of clinical dermatology*, 5th ed, New York, McGraw-Hill, 2005. www.accessmedicine.com.)



Figure e16-44 L'érythème migrateur chronique est la manifestation précoce de la maladie de Lyme et est caractérisé par une plaque annulaire érythémateuse, souvent centré sur une papule correspondant à la zone de morsure de la tique. (Avec l'autorisation de la Yale Resident's Slide Collection.)



Figure e16-42 Méningococcémie. Exemple de méningite fulgurante avec plaques purpuriques étendues. (Avec l'autorisation du Dr Stephen D. Gellis.)



Figure e16-45 Syphilis primaire, se présentant comme un chancre ferme, indolore. (Avec l'autorisation du Dr Gregory Cox.)



Figure e16-46 La **syphilis secondaire** touche souvent les paumes et les plantes, avec des papules fermes, squameuses, rouge brun. (Avec l'autorisation du Dr Alvin Solomon.)



Figure e16-49 La **dermatophytie** de la peau glabre est une infection fongique superficielle, se présentant sous forme d'une plaque annulaire squameuse avec zone de guérison centrale.



Figure e16-47 Les **condylomata lata** sont des plaques macérées, verruqueuses, situées dans les plis, présentes dans la syphilis secondaire. (Avec l'autorisation de la Yale Resident's Slide Collection.)



Figure e16-50 **Gale** : papules érythémateuses et squameuses et quelques sillons scabieux typiques.



Figure e16-48 Éruption **papulosquameuse** caractéristique de la syphilis secondaire.



Figure e16-51 **Lésions cutanées** causées par une piqûre de *Chironex fleckeri*. (Avec l'autorisation du Dr V. Pranava Murthy.)



Figure e16-52 Chancr mou avec ulcère pénien caractéristique et associé à une adénopathie inguinale gauche (bubon).



Figure e16-53 Les condylomes acuminés sont des lésions induites par le *human papillomavirus* (HPV) ; chez cette patiente, elles se présentent sous forme de multiples papules verruqueuses regroupées en plaque. (Avec l'autorisation du Dr S. Wright Caughman.)

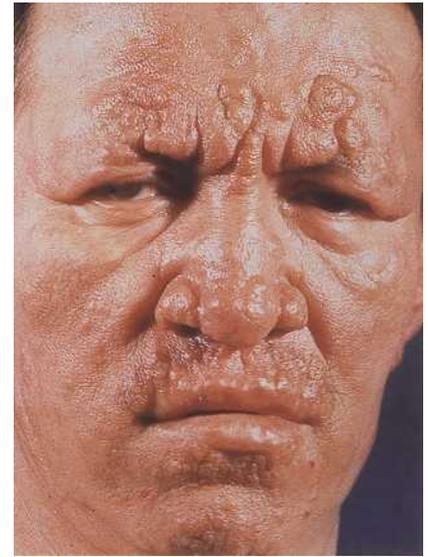


Figure e16-54 Lèpre lépromateuse : multiples nodules, en particulier du front, et dépilation des sourcils. (Avec l'autorisation du Dr Robert Gelber.)



A



B



C

Figure e16-55 Lésions cutanées de patients neutropéniques. **A)** Papules hémorragiques du pied chez un patient traité pour myélome. La biopsie mise en culture a retrouvé d'*Aspergillus* sp. **B)** Nodule érosif du palais dur chez un

patient sous chimiothérapie. La biopsie mise en culture a retrouvé de *Mucor* sp. **C)** Ecthyma gangrenosum chez un patient neutropénique associé à une bactériémie à *Pseudomonas aeruginosa*.



Figure e16-56 Emboles septiques avec hémorragies et infarctus cutané dues à une endocardite à *Staphylococcus aureus*. (Avec l'autorisation du Dr L. Baden.)

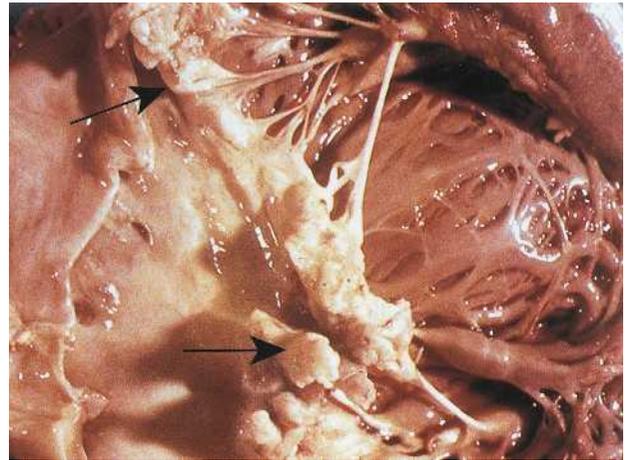


Figure e16-57 Végétations (flèches) dues à une endocardite à streptocoques avec atteinte de la valve mitrale. (Avec l'autorisation du Dr AW Kerchner.)

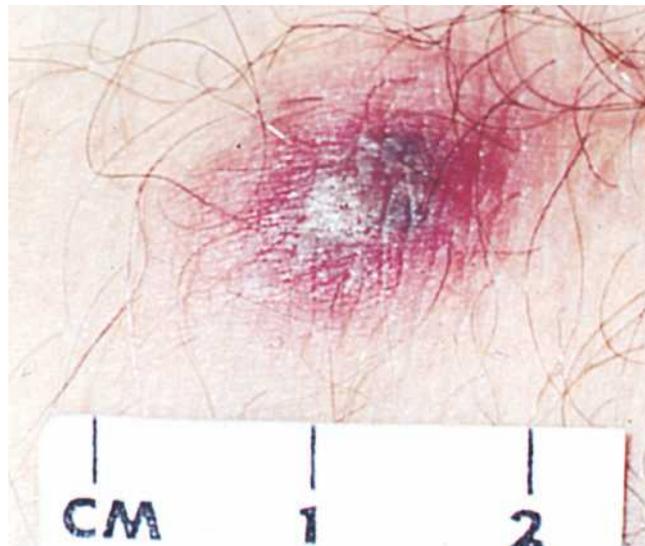


Figure e16-58 La gonococcémie systémique se présente sur la peau sous forme de papules et pustules hémorragiques à centre purpurique et de localisation acrale. (Avec l'autorisation du Dr Daniel M. Musher.)

LÉSIONS CUTANÉES D'ORIGINE IMMUNOLOGIQUE

(Figures e16-59 à e16-70) Les maladies cutanées immuno-induites peuvent se localiser à la peau ou aux muqueuses et se présenter sous forme de bulles et d'érosions comme dans le pemphigus, la pemphi-

goïde bulleuse ou la dermatite herpétiforme. Dans les maladies telles que le lupus érythémateux systémique, la dermatomyosite et les vascularites, les manifestations cutanées sont seulement l'un des signes d'un processus systémique.

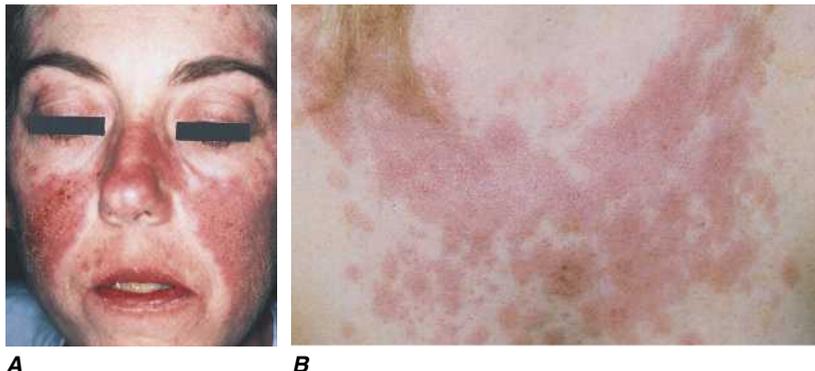


Figure e16-59 A) Lupus érythémateux cutané aigu montrant un important érythème malaire desquamant. L'atteinte des zones exposées au soleil est également fréquente. B) LE cutané aigu sur le décolleté, montrant des papules

et des plaques coalescentes fortement érythémateuses et légèrement œdémateuses. (Avec l'autorisation du Dr Robert Swerlick.)



Figure e16-60 Lupus discoïde. Plaques atrophiques et dépigmentées, entourées d'une zone hyperpigmentée et érythémateuse ; ces lésions typiques de cette forme de lupus entraînent des alopecies et des cicatrices.



Figure e16-63 La dermatomyosite touche souvent les mains, avec des papules aplaties en regard des articulations (papules de Gottron) et des téléangiectasies péri-unguéales.



Figure e16-61 Dermatomyosite. L'érythème violacé péri-orbitaire est typique de l'éruption « héliotrope ». (Avec l'autorisation du Dr James Krell.)



Figure e16-64 Sclérodémie avec sclérose des extrémités et ulcérations des doigts.



Figure e16-62 La sclérodémie évolue souvent vers un faciès sans expression, tel un masque.



Figure e16-65 L'érythème polymorphe est caractérisé par de multiples plaques érythémateuses à disposition concentrique, prenant un aspect de cible ou de cocarde, et il est le plus souvent le signe d'une toxidermie ou d'une infection (en particulier au virus de l'herpès simple). (Avec l'autorisation de la Yale Resident's Slie Collection.)



Figure e16-66 La **dermatite herpétiforme** se manifeste sous forme d'un prurit associé à des vésicules groupées sur des zones caractéristiques. Les vésicules sont souvent excoriées et peuvent survenir sur les genoux, les fesses, les coudes et la partie postérieure du crâne.



A



B

Figure e16-67 **A)** Pemphigus vulgaire se présentant sous forme d'érosions post-bulleuses du dos. **B)** Le pemphigus vulgaire atteint quasiment constamment la muqueuse buccale et peut se présenter sous forme d'érosions touchant les gencives, la langue, la face interne des joues, le palais et la face postérieure du pharynx. (B, avec l'autorisation du Dr Robert Swerlick.)



Figure e16-68 L'**érythème noueux** est une panniculite caractérisée par des nodules et des plaques enchâssés dans le derme, habituellement situés aux membres inférieurs. (Avec l'autorisation du Dr Robert Swerlick.)



Figure e16-69 **Vascularite nécrosante.** Papules purpuriques de la jambe chez un patient présentant une vascularite des petits vaisseaux cutanés. (Avec l'autorisation du Dr Robert Swerlick.)



Figure e16-70 **Pemphigoïde bulleuse** avec vésicules tendues et bulles surmontant une zone érythémateuse et urticaire. (Avec l'autorisation de la Yale Resident's Slide Collection.)

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES MALADIES SYSTÉMIQUES

(Figures e16-71 à e16-78) Beaucoup de maladies systémiques présentent des manifestations cutanées, dont certaines bien connues sont des marqueurs de ces maladies, que nous allons vous présenter dans cette partie. Ces signes cliniques dermatologiques peuvent précéder, accompagner ou faire suite au diagnostic de maladie systémique. L'acanthosis nigricans en est un prototype, survenant le plus souvent au cours de désordre systémique, le plus souvent l'obésité et l'insulino-résistance. Il peut aussi être associé à d'autres désordres endocrinologiques et à des maladies génétiques rares. L'acanthosis nigricans malin survient dans le cadre de néoplasies, en particulier d'adénocarcinome du tube digestif, du poumon et du sein. Les autres signes de maladie systémique présentés dans cette partie incluent le myxœdème pré tibial, associé à des troubles thyroïdiens, et la maladie de Sweet qui peut être associée à des hémopathies, des tumeurs solides ou des maladies inflammatoires intestinales. La peau est également impliquée dans de nombreuses maladies inflammatoires telles que la sarcoïdose, la polyarthrite rhumatoïde et le lupus érythémateux.



Figure e16-71 L'acanthosis nigricans se présente typiquement sous forme de plaque axillaire hyperpigmentée, avec une surface verruqueuse lorsqu'il touche le cou.



Figure e16-72 Myxœdème pré tibial se présentant sous forme de plaques cireuses infiltrées chez un patient atteint de maladie de Basedow.



Figure e16-73 Le syndrome de Sweet se présente sous forme de plaques érythémateuses indurées avec une bordure pseudo-vésiculeuse. (Avec l'autorisation du Dr Robert Swerlick.)



Figure e16-74 Nodules rhumatoïdes situés aux membres supérieurs. (Avec l'autorisation du Dr Robert Swerlick.)



Figure e16-75 Neurofibromatose avec de multiples neurofibromes couleur chair.



Figure e16-76 Nécrose sous warfarine avec nécrose cutanée et sous-cutanée du sein. D'autres zones riches en adipocytes telle que les fesses ou la taille sont également des sites fréquemment atteint. (Avec l'autorisation du Dr Kim Yancey.)



A



B

Figure e16-77 A) Sarcoidose. Des papules et des plaques infiltrées de couleur variable sont localisées typiquement dans la région périmasale et péri-orbitaire. B) Sarcoidose. Papules et plaques discrètement érythémateuses, infiltrées, hyperpigmentées, coalescentes sur le haut du bras. (B, avec l'autorisation du Dr Robert Swerlick.)



Figure e16-78 Pyoderma gangrenosum de la face dorsale des deux mains avec de multiples ulcères nécrotiques entourés d'une bordure violacée. (Avec l'autorisation du Dr Robert Swerlick.)