

DERMATOLOGIE

Conférences Scientifiques^{MC}

TEL QUE PRÉSENTÉ LORS DES

CONFÉRENCES SCIENTIFIQUES DE LA

DIVISION DE DERMATOLOGIE,

CENTRE UNIVERSITAIRE DE SANTÉ MCGILL

Les mucinoses cutanées

PAR TRACEY BROWN-MAHER, M.D. ET KHUE NGUYEN, M.D., FRCPC

Les mucinoses cutanées sont un groupe important de maladies diverses qui sont caractérisées par le dépôt d'une quantité variable de mucine dans la peau. La mucine est un composant du tissu conjonctif dermique, produit normalement en petite quantité par les fibroblastes^{1,2} et qui est souvent un composant normal des viscères humains^{1,2}. Elle joue un rôle important dans le maintien de l'équilibre hydrosodé dans le derme. Elle est capable d'absorber 1000 fois son propre poids d'eau². La mucine existe sous la forme d'un complexe protéine-acide hyaluronique, un mélange amorphe de glycosaminoglycane dans des polysaccharides répétitifs, formant des glucides complexes^{2,3}. Les glycosaminoglycane acides peuvent être fixés de chaque côté de la partie centrale d'une protéine (dermatane-sulfate ou sulfate de chondroïtine) ou sont libres (acide hyaluronique). L'acide hyaluronique est un élément important de la mucine dermique^{2,3}. Dans ce numéro de *Dermatologie – Conférences scientifiques* nous effectuons une revue des mucinoses cutanées.

On peut observer la mucine sur les préparations colorantes d'hématoxyline et d'éosine (H et E) comme une substance de couleur bleu clair entre les faisceaux de fibres de collagène. Cependant, l'utilisation de colorants spéciaux est habituellement nécessaire (p. ex. bleu Alcian, fer colloïdal ou bleu de toluidine). Les deux types de mucine (épithéliale et dermique) diffèrent non seulement dans leur localisation et leur composition, mais également dans les techniques de coloration. La mucine épithéliale (sialomucine) est habituellement présente dans le tractus gastro-intestinal et les poumons, mais lorsqu'elle est présente dans la peau, elle se trouve dans les cellules sombres de la glande eccrine et les cellules sécrétrices de la glande apocrine. Elle est composée de glycosaminoglycane neutres et acides et est résistante à l'hyaluronidase. Elle prend la coloration de l'acide périodique-Schiff (PAS), du bleu Alcian à un pH de 2,5, mais ne prend pas la coloration du bleu de toluidine. Cependant, la mucine dermique est PAS-négative, se colore métachromatiquement en violet avec le bleu de toluidine à un pH de 4,0, prend la coloration du bleu Alcian à un pH de 2,5 et est sensible à l'hyaluronidase³.

La pathogenèse de la mucinose est inconnue. On a émis l'hypothèse que des facteurs sériques (cytokines et/ou immunoglobulines) peuvent causer l'augmentation de la synthèse des glycosaminoglycane³. Dans de nombreux cas de mucinose cutanée, on note un taux accru d'immunoglobulines (lichen myxoedémateux, myxoedème pré-tibial, mucinose papulo-nodulaire du lupus érythémateux). Les cytokines, telles que l'interleukine-1 (IL-1), les facteurs de nécrose des tumeurs (TNF) et le facteur de croissance transformant bêta (TGF- β), qui sont connus pour causer la synthèse des glycosaminoglycane dans la peau, peuvent jouer un rôle dans la production anormale de mucine³.

Les mucinoses cutanées peuvent être classifiées de plusieurs façons, comme primitives ou secondaires, selon que la mucine est la principale caractéristique histologique³, ou selon la localisation de la mucine en types focal, folliculaire ou diffus¹. Cependant, un système de classification combiné est le plus approprié (tableaux 1 et 2). Dans ce numéro, nous nous concentrons sur les mucinoses primitives les plus importantes et décrivons brièvement quelques mucinoses secondaires.

Mucinoses primitives

Sous-type folliculaire

Mucinose folliculaire

Appelée également alopecie mucineuse, cette maladie inflammatoire se présente sous une forme aiguë à subaiguë ou sous une forme chronique généralisée. La forme aiguë à subaiguë consiste en des plaques de papules folliculaires groupées sur le visage et le cuir chevelu associées à des aires d'alopecie. La forme chronique consiste en des papules folliculaires, des plaques et des nodules sur les membres, le tronc et le visage³ ayant souvent une texture de papier de verre⁴. Elle s'observe le plus souvent chez l'enfant et l'adulte dans la vingtaine et la trentaine et la durée de son évolution est généralement

Membres de la Division de dermatologie

Denis Sasseville, MD, Chef de service
Rédacteur, *Dermatologie – Conférences scientifiques*

Alfred Balbul, MD

Alain Brassard, MD

Judith Cameron, MD

Wayne D. Carey, MD

Ari Demirjian, MD

Anna Doellinger, MD

Odette Fournier-Blake, MD

Roy R. Forsey, MD

William Gerstein, MD

David Gratton, MD

Raynald Molinari, MD

Brenda Moroz, MD

Khue Huu Nguyen, MD

Elizabeth A. O'Brien, MD

Maria Rozenfeld, MD

Wendy R. Sissons, MD

Marie St-Jacques, MD

Beatrice Wang, MD

Ralph D. Wilkinson, MD



Centre universitaire de santé McGill

McGill University Health Centre

Centre universitaire de santé McGill

Division de dermatologie

Hôpital Royal Victoria

687, avenue Pine, Ouest

Bureau A 4.17

Montréal, Québec H3A 1A1

Tél. : (514) 842-1231, poste 34648

Fax : (514) 843-1570

Le contenu rédactionnel de *Dermatologie – Conférences scientifiques* est déterminé exclusivement par la Division de dermatologie, Centre universitaire de santé McGill

Tableau 1 : Mucinoses primitives ^{1,2,3}		
Sous-type folliculaire	Sous-type focal	Sous-type diffus
Mucino­se folliculaire	Mucino­se papuleuse persistante des extrémités	Lichen myxoedémateux
Mucino­se urticari­forme	Mucino­se focale cutanée	Scléromyxoedème
	Kystes myxoïdes	Mucino­se cutanée juvénile spontanément résolutive
	Mucino­se cutanée infantile	Scléroedème
	Neuropathia mucinosa cutanea	Mucino­se réticulée et érythémateuse
		Mucinoses papuleuse et nodulaire du lupus érythémateux
		Myxoedème généralisé
		Myxoedème pré­tibial
		Naevus mucineux
		Angiomyxome

supérieure à 1 à 2 ans³. Le prurit est variable et l'alopecie est fréquente.

On note une accumulation de mucine dans les follicules et les glandes sébacées. Les lésions plus anciennes peuvent présenter des espaces kystiques folliculaires qui contiennent de la mucine, des cellules inflammatoires et des kératinocytes dyskératosiques. Un infiltrat périfolliculaire de lymphocytes, d'histiocytes et de polynucléaires éosinophiles peut être présent³.

Mucino­se urticari­forme

Cette maladie apparaît principalement chez les hommes d'âge moyen. Sur un fond de séborrhée, il se forme une éruption de plaques ou de papules urticariennes et prurigineuses sur la tête et le cou⁵. Les lésions durent de quelques mois à de nombreuses années et sont spontanément résolutive, laissant une macule érythémateuse résiduelle⁵. La pathologie est similaire à la mucino­se folliculaire. On note des espaces kystiques folliculaires remplis de mucine. On observe un infiltrat inflammatoire périvasculaire et périfolliculaire dense de lymphocytes et de polynucléaires éosinophiles. Le traitement est généralement inefficace, bien que l'on puisse utiliser des antipaludéens⁵. Le pronostic est bon.

Sous-type focal

Mucino­se papuleuse persistante des extrémités

Cette mucino­se persistante a été reclassifiée comme faisant partie du lichen myxoedémateux localisé (examiné ci-dessous)⁶. De nombreuses papules translucides de couleur chair à ivoire de 2 à 5 mm sont situées sur le dos des mains et les faces d'extension des poignets, et rarement, les extrémités des avant bras⁵. Les lésions progressent lentement sans atteinte systémique ou régression spontanée. La mucine s'accumule en foyer dans la couche réticulaire supérieure du derme et épargne une bande mince de derme juste au-dessous de l'épiderme, appelée une zone « limite ». Le nombre de fibroblastes n'augmente pas comparativement à d'autres formes de lichen myxoedémateux localisé.

Tableau 2 : Mucinoses secondaires ^{1,2,3}		
Sous-type folliculaire	Sous-type focal	Sous-type diffus
Lymphome	Carcinome baso-cellulaire	Mucino­se papuleuse et SIDA
Pseudolymphome	Mycosis fongoïde	Lupus érythémateux
Leucémie cutanée	Carcinome spino-cellulaire	Dermatomyosite
Lichen striatus	Karato-acanthome	Sclérodermie
Sarcoidose	Verrues	Papulose atrophiant maligne de Degos
Lichen plan hypertrophique	Granulome annulaire	Maladie chronique du greffon contre l'hôte
Hyperplasie angiolymphoïde avec polynucléaires éosinophiles	Tissu cicatriciel hypertrophique	Histocytose mucineuse progressive héréditaire
Piqûres d'insecte		
Dermatite spongiotique		
Éruptions photo-induites		
Réticuloendothéliose familiale		
Folliculite à Pityrosporum		

Mucino­se focale cutanée

La mucino­se focale se manifeste par une papule ou un nodule solitaire bénin asymptomatique qui survient le plus souvent sur le visage, le cou, le tronc ou les membres^{3,4}. Il peut survenir sur n'importe quelle partie du corps à l'exception de la peau sus-jacente des articulations des mains et des pieds^{3,7}. Cliniquement, la lésion est non spécifique et le diagnostic est fondé sur l'examen pathologique³. On note la présence d'un dépôt de mucine important, mais focal dans la couche supérieure du derme avec des fibroblastes fusiformes associés. Les fibres élastiques et réticulaires sont absentes, les fibres de collagènes sont fines, mais le nombre de capillaires n'est pas accru³.

Mucino­se cutanée infantile

Ce type de mucino­se est classé dans un sous-type de lichen myxoedémateux localisé⁶. Cette maladie peut être présente à la naissance et doit alors être différenciée d'un naevus mucineux, ou apparaît durant les premières années de la vie. Elle se manifeste comme une éruption papuleuse persistante des membres supérieurs ou du tronc³ et la face dorsale des mains est souvent atteinte⁴. Les papules sont translucides à couleur chair, petites, symétriques, fermes et habituellement densément groupées⁵. Les tests de la fonction thyroïdienne sont normaux et la paraprotéïnémie est absente⁴. La mucine est bien circonscrite dans le derme papillaire sans augmentation du nombre des fibroblastes. La couche superficielle du derme révèle souvent un infiltrat périvasculaire de cellules mononucléaires³.

Kystes myxoïdes (kyste mucoïde digital)

Cette maladie se manifeste sous la forme d'un papulonodule sur l'articulation interphalangienne distale d'un doigt, mais peut également apparaître sur les orteils^{3,4}. Les lésions sont asymptomatiques, solitaires, opalescentes ou couleur chair et mesurent de 5 à 7 mm. Une rainure longitudinale peut être présente dans la plaque unguéale en raison de la

pression exercée par la lésion sur la matrice de l'ongle. Les kystes myxoïdes se manifestent plus souvent chez les femmes et peuvent être associés à l'arthrose. Ils contiennent un liquide visqueux transparent qui se draine habituellement spontanément⁴. Les « kystes » sont des accumulations focales de mucine sans paroi définie et sont donc en fait des pseudokystes³. De multiples kystes myxoïdes peuvent être une manifestation de la polyarthrite rhumatoïde juvénile⁴. La mucine est produite par les cellules synoviales et les fibroblastes dermiques. L'examen histopathologique révèle d'importants dépôts de matière mucineuse avec des fibroblastes stellaires, des espaces vasculaires et des fissures multiples³. Moins fréquemment, on observe une grande cavité dermique sans revêtement épithélial. L'espace pseudokystique contient du tissu conjonctif avec des zones de modification myxoïde. L'épiderme sus-jacent est souvent acanthosique³. Le traitement consiste en l'administration de corticostéroïdes intralésionnels après un drainage chirurgical ou en un drainage chirurgical uniquement⁴, mais les lésions réapparaissent fréquemment.

Sous-type diffus

Mucinoase réticulée et érythémateuse (MRE)

La MRE est une éruption érythémateuse maculeuse disposée en réticulum ou en plaques qui se manifeste sur le haut du thorax ou le dos. On note souvent une bordure irrégulière et bien définie causée par une composante papuleuse périphérique¹. La MRE est plus fréquente chez les sujets d'âge moyen et est deux fois plus fréquente chez les femmes que chez les hommes¹. Elle est persistante et s'aggrave après l'exposition à la lumière solaire. Les contraceptifs oraux, les menstruations et la grossesse peuvent causer des exacerbations. Elle peut également être associée à l'hypothyroïdie, au lupus érythémateux discoïde, au cancer du sein et du côlon, au diabète et rarement, à la thrombocytopenie³. On observe des dépôts interstitiels diffus de mucine dans la couche supérieure du derme, avec un œdème dermique et une fragmentation des fibres élastiques. On note en association un infiltrat périvasculaire et péri-folliculaire de lymphocytes T dans le derme superficiel et moyen. On observe souvent une dilatation vasculaire. Les fibroblastes sont inchangés³. La MRE répond généralement à l'administration orale d'antipaludéens³.

Mucinoase cutanée juvénile spontanément résolutive

Ce type de mucinoase est classé comme un sous-type de lichen myxoedémateux localisé⁶. C'est une maladie rare qui se manifeste chez les enfants, caractérisée par l'apparition soudaine de polyarthrite (genoux, coudes et doigts) et de lésions cutanées⁵. Les lésions sont des papules blanc ivoire situées généralement sur la tête et le cou, le tronc et les régions périarticulaires⁴ qui peuvent se fondre en plaques linéaires infiltrées⁵. Parfois, des nodules profonds sur le visage et les régions périarticulaires, et un œdème dur de la région péri-orbitaire et du visage peuvent apparaître. Il n'y a pas de paraprotéïnémie et les tests de la fonction thyroïdienne sont normaux. La maladie se résorbe en quelques mois⁵. L'examen histopathologique révèle la présence diffuse de mucine dans la couche réticulaire supérieure du derme avec une légère augmentation des fibroblastes et des mastocytes³.

Lichen myxoedémateux (LM)

Le LM est une éruption papuleuse chronique que l'on observe le plus souvent chez les sujets dans la vingtaine à la quarantaine. Elle est caractérisée par des papules, des nodules et/ou des plaques lichénoïdes avec le dépôt de mucine dans le derme et une fibrose en l'absence de maladie thyroïdienne². Il existe deux formes différentes : la forme localisée et la forme généralisée (scléromyxoedème).

La forme localisée de LM se manifeste moins fréquemment. De petites papules ou plaques (papules confluentes) fermes et cireuses sont limitées aux membres supérieurs et inférieurs ou au tronc. On ne note pas de sclérose, de paraprotéïnurie, d'atteinte systémique ou de maladie thyroïdienne². Cette forme a été récemment reclassifiée en 5 sous-types dont certains ont déjà été décrits⁶ : une forme papuleuse discrète, une forme nodulaire, la mucinoase papuleuse persistante des extrémités, la mucinoase papuleuse spontanément résolutive juvénile ou adulte et la mucinoase papuleuse infantile. Le dépôt de mucine est diffus ou focal et touche le derme réticulaire superficiel et moyen. La fibrose est minimale, mais la prolifération des fibroblastes stellaires est importante et variable³.

Le scléromyxoedème consiste en une éruption symétrique et étendue de papules fermes et cireuses de 2 à 3 mm. Les régions plus fréquemment affectées sont les mains, les avant-bras, la tête et le cou. Les papules peuvent être linéaires, avec un pourtour cutané scléreux. Un prurit, un érythème, un œdème et une décoloration brune peuvent être présents. Les muqueuses et le cuir chevelu peuvent également être affectés. Avec la progression de la maladie, les plaques érythémateuses infiltrées sont associées à un épaississement cutané, une sclérodactylie et une mobilité articulaire réduite. Les patients sont souvent incapable d'enlever leurs dentiers à cause de la limitation d'ouverture de la bouche¹. On peut également observer une lésion en beignet (épaississement cutané sur les articulations interphalangiennes proximales avec une dépression centrale)¹. L'apparition de bourrelets au front dus au dépôt de mucine peut donner au visage un aspect léonin⁴. Une paraprotéïnémie est présente sous la forme de gammopathie monoclonale composée d'IgG avec des chaînes légères lambda.

Le scléromyxoedème évolue en myélome multiple dans moins de 10 % des cas. Il existe de nombreuses autres manifestations musculaires, neurologiques, rhumatologiques, pulmonaires, rénales et cardiovasculaires. Les symptômes observés sont la dysphagie, la faiblesse musculaire proximale, le coma, la neuropathie périphérique, le syndrome du canal carpien, la maladie pulmonaire restrictive ou obstructive ou l'insuffisance rénale². Un syndrome dermato-neurologique peut se manifester sous la forme d'une triade de symptômes incluant une forte fièvre, des convulsions tonico-cloniques et le coma. Il se manifeste à la suite d'un prodrome pseudogrippal, d'une psychose aiguë et peut être fatal⁸. Il existe une triade typique de caractéristiques histologiques : dépôt diffus de mucine dans le derme réticulaire superficiel et moyen, dépôt accru de collagène et prolifération marquée de fibroblastes disposés irrégulièrement. L'épiderme est normal ou légèrement atrophique et on note la présence d'un infiltrat périvasculaire, superficiel, lymphoplasmocytaire peu étendu. Les fibres élastiques sont réduites. La mucine est déposée dans les vaisseaux sanguins

myocardiques et le tissu interstitiel du rein, du pancréas, des glandes surrénales et des nerfs².

Le traitement du LM est difficile. Pour les formes localisées, aucun traitement n'est recommandé. On peut utiliser des corticostéroïdes topiques. Des rétinoides oraux ont été utilisés chez un sous-groupe de patients^{9,10}. Le scléromyxœdème est souvent traité avec le melphalan, afin de cibler la dysglobulinémie plasmocytaire et ce médicament peut produire une certaine amélioration clinique². Les effets indésirables sont le sepsis, la pancytopenie et la mort. D'autres agents chimiothérapeutiques ont été inefficaces. Les corticostéroïdes systémiques fournissent une réponse temporaire², mais dans l'ensemble, le pronostic est mauvais⁴.

Scléroedème

Le scléroedème est caractérisé par un raidissement et un durcissement des tissus sous-cutanés causés par le dépôt de mucine⁴. Il entraîne une induration diffuse et chronique du tissu sous-cutané, se présentant comme un durcissement ne prenant pas le godet¹. Le scléroedème apparaît en quelques semaines. L'atteinte est symétrique et touche le cou, le visage, la partie supérieure du thorax, les bras et occasionnellement le tronc¹. Il se manifeste chez les patients atteints ou non de diabète de type 2^{3,4}.

Le scléroedème associé au diabète se manifeste principalement chez les hommes obèses. Les sujets affectés souffrent de diabète mal équilibré avec des complications. La peau touchée se présente comme une induration bien délimitée de la partie centrale supérieure du dos, du cou et des épaules. Les lésions peuvent être associées à un érythème et à la folliculite. On ne note pas de paraprotéinémie ou d'extension viscérale⁴.

Le scléroedème non associé au diabète a une apparition subite et suit une infection des voies respiratoires supérieures, souvent streptococcique⁴. Il touche principalement les femmes d'âge moyen ou les enfants et se résorbe en quelques mois à quelques années. L'induration cutanée débute sur le cou ou le visage et s'étend aux bras, aux épaules, au dos et à la poitrine, ne touchant pas les membres inférieurs. Cette forme peut être associée à la dysphagie, aux arythmies cardiaques, à la paraprotéinémie (immunoglobine G, IgG) ou à un épanchement pleural, péricardique ou péritonéal⁴.

Le derme réticulaire est épaissi avec d'importants faisceaux de collagène s'étendant dans l'hypoderme, séparés par de la mucine. Le nombre des fibroblastes n'augmente pas et les fibres élastiques sont réduites³.

Myxoedème généralisé

Le myxoedème généralisé est dû à l'insuffisance de la sécrétion hormonale de la glande thyroïde (hypothyroïdie sévère) et est caractérisé par une infiltration cutanée diffuse (aspect cireux) due au dépôt de mucine dans le derme^{2,3}. On a suggéré que le dépôt de mucine était dû à une altération de sa dégradation plutôt qu'à sa production accrue². La peau est fraîche et pâle, avec un œdème ne prenant pas le godet. L'examen du visage révèle des lèvres épaisses, une macro-

glossie et un œdème périorbital. L'hypothyroïdie est également associée à d'autres manifestations cutanées telles qu'une perte de cheveux diffuse, le xérosis, des ongles minces et cassants, l'œdème des extrémités et la kératodermie¹. L'examen pathologique révèle une hyperkératose de l'épiderme avec des bouchons cornés et un œdème dermique. La mucine est déposée dans les espaces oedémateux, souvent périvasculaires et péri-folliculaires, et peut s'étendre au tissu sous-cutané. On ne note pas de prolifération des fibroblastes³.

Le dépôt de mucine a lieu dans d'autres organes, tels que le système nerveux central (SNC), le cœur, le tractus gastro-intestinal et les reins, produisant les caractéristiques systémiques de l'hypothyroïdie. L'une des plus importantes est le coma myxoedémateux, une manifestation du SNC dans le cas d'une hyperthyroïdie ancienne¹. Le coma myxoedémateux se caractérise par un niveau de conscience réduit, l'hypotension et l'hypothermie, avec les caractéristiques cutanées de l'hypothyroïdie. Il est précédé par des facteurs de stress tels que les infections, l'insuffisance cardiaque ou une mauvaise clairance des médicaments¹. Le traitement de l'hypothyroïdie avec la lévothyroxine entraîne la résolution du myxoedème généralisé.

Myxoedème localisé (pré-tibial)

Le myxoedème pré-tibial est associé le plus souvent à l'hyperthyroïdie (maladie de Basedow). Il se manifeste par une induration cutanée de la partie antérieure du tibia, mais peut également toucher le visage, les épaules, les bras et l'abdomen^{1,3}. On observe souvent des nodules cireux de couleur chair à érythémateux et des plaques qui peuvent avoir l'apparence d'une « peau d'orange »². On a émis l'hypothèse qu'un facteur sérique entraîne la production de mucine par les fibroblastes². Histologiquement, on observe de grandes quantités de mucine dans le derme réticulaire avec la séparation et l'épaississement du collagène. Il y a plus d'hyperkératose et de bouchons cornés que dans le myxoedème généralisé. Un infiltrat périvasculaire et périannexiel de lymphocytes et de mastocytes est présent. Les fibres élastiques sont en nombre réduit, mais les fibroblastes adoptent une forme stellaire^{2,3}. On observe parfois une résolution spontanée du myxoedème pré-tibial avec le temps dans les cas moins sévères. Les cas plus graves peuvent nécessiter des corticostéroïdes topiques ou intralésionnels⁷.

Mucinoase papuleuse et nodulaire du lupus érythémateux

Cette maladie cutanée est spécifique du lupus érythémateux disséminé (LED). On note la présence de papules présentant occasionnellement une dépression centrale et de nodules sur les membres supérieurs. La peau a une apparence « bosselée »⁵. Les lésions ne sont pas liées aux manifestations cutanées du lupus et peuvent précéder l'apparition du LED ou apparaître parallèlement à l'activité du LED. On note un dépôt diffus de mucine dans le derme papillaire et dans le derme moyen avec un léger infiltrat lymphocytaire périvasculaire. Cette maladie se distingue histologiquement des lésions du lupus par le fait que l'épiderme et

l'interstitium sont normaux et la mucine du derme est accrue³. On note la présence de dépôts granuleux d'IgG, d'immunoglobine M (IgM) et du composant 3 du complément (C3) à la jonction dermoépidermique^{5,6}. Le traitement comprend des antipaludéens (chloroquine) ou des corticostéroïdes⁵.

Naevus mucineux

Le naevus mucineux est un hamartome bénin qui se manifeste par une plaque papuleuse ayant l'aspect d'un naevus unilatéral linéaire³. Il peut être congénital ou acquis. Le dépôt de mucine est diffus dans le derme superficiel. L'épiderme est normal ou présente une légère hyperkératose avec une acanthose, ressemblant à un naevus épidermique³.

Angiomyxome

L'angiomyxome est un néoplasme cutané bénin acquis qui est solitaire ou multiple. S'il est multiple, il peut être associé au complexe de Carney (myxomes cutanés, myxomes cardiaques, lésions cutanées pigmentées et suractivité endocrinienne)³. Le myxome cutané est une lésion multilobée bien délimitée sur un fond mucineux dans le derme et d'hypoderme. On note des fibroblastes, des mastocytes, avec peu de fibres de collagène et de réticuline. On peut noter la présence de mitoses, de cellules multinucléées atypiques et de capillaires dilatés et congestionnés. L'épiderme révèle des kystes kératinisés et des cordons épithéliaux ayant des caractéristiques trichoblastiques³. Le myxome cutané diffère de la mucinose cutanée focale, car il est plus important, lobé et bien défini, a une vascularité accrue et la mucine s'étend dans l'hypoderme³.

Mucinoses secondaires

Les mucinoses secondaires comprennent les maladies où le dépôt de mucine est un phénomène additionnel et non une caractéristique principale. Elles comprennent de nombreux désordres, tels que les tumeurs malignes, les maladies du collagène et d'autres troubles réactionnels⁷.

Sous-type folliculaire

Les mucinoses secondaires ayant une distribution folliculaire comprennent les tumeurs malignes hématologiques, la sarcoïdose, les troubles vasculaires et les maladies papulo-squameuses (tableau 2). Les dépôts de mucine sont rarement nombreux et ont une distribution périannexielle caractéristique.

Sous-type focal

Tumeurs épithéliales

De nombreuses tumeurs cutanées produisent de la mucine dans l'épithélium, comprenant le carcinome basocellulaire, le kérato-acanthome et le mycosis fongoïde. Le carcinome spino-cellulaire produisant de la mucine est une variante agressive rare. On note la présence d'un nombre variable de cellules de grande taille, pâles, produisant de la mucine. Elles sont PAS-positives et résistantes à l'hyaluronidase¹¹.

Granulome annulaire

Le granulome annulaire est un exemple typique de mucinose secondaire. La caractéristique diagnostique est le dépôt de mucine dans des foyers inflammatoires granulomateux disposés en palissade et la dégénérescence du tissu conjonctif⁹.

Sous-type diffus

Maladies du tissu conjonctif

Les maladies du tissu conjonctif ont de nombreuses caractéristiques cutanées et systémiques. Le dépôt de mucine dans le derme est une caractéristique histologique fréquente, mais la quantité de mucine varie selon le type de connectivité. Dans les différents sous-types de lupus érythémateux, la distribution de la mucine dans le derme est variable. Dans le lupus discoïde, on observe un dépôt interstitiel diffus de mucine dans le derme moyen et l'hypoderme, visible de façon optimale avec des colorants tels que le fer colloïdal et le bleu Alcian. Dans le lupus érythémateux aigu disséminé, le dépôt de mucine se situe dans le derme superficiel avec une dermatite d'interface pauvre en cellules¹². La dermatomyosite est caractérisée par un épaississement de la membrane basale, un derme papillaire d'apparence foncée, un dépôt accru de mucine dans le derme et un œdème. Dans la sclérodermie, le derme papillaire est pâle en raison de l'accumulation de l'œdème et de la mucine.

Mucinose papuleuse et SIDA

Les patients atteints du SIDA à un stade avancé peuvent présenter des papules mucineuses étendues. On estime que la prévalence est de 1 cas sur 750 et les patients présentent souvent de multiples complications de leur maladie. La pathogenèse est inconnue. Les lésions peuvent apparaître sur la peau normale ou sont associées à une dermatite eczémateuse⁴, souvent sur le tronc ou les membres¹³. Le fait de maîtriser la dermatite eczémateuse, si elle est présente, contribuera à la résorption des papules. Celles qui apparaissent sur la peau normale répondront au traitement avec des rétinoïdes. On ne note pas de paraprotéine associée⁴. Bien que la mucinose papuleuse puisse représenter un marqueur cutané d'infection à VIH, elle n'est pas prédictive de la progression de la maladie¹³. On notera que d'autres études ont montré des dépôts de mucine dans la moelle osseuse de sujets atteints du SIDA, mais on ne sait pas si la pathogenèse de l'accumulation anormale de mucine dans la moelle osseuse et la peau est commune¹³.

Conclusion

Les mucinoses cutanées sont un groupe complexe de maladies qui sont importantes en dermatologie non seulement en raison de leurs manifestations cutanées, mais également en raison de leurs nombreuses manifestations systémiques¹. Il est important de classer et de différencier ces maladies en raison de la morbidité et de la mortalité variables associées aux manifestations systémiques et d'administrer un traitement précoce et approprié¹. Un système de classification combiné comme

celui utilisé ci-dessus est probablement des plus efficace. Le diagnostic doit être fondé sur le tableau clinique, les signes et les symptômes systémiques associés et les données histologiques, afin qu'il soit cohérent et précis.

Références

1. Jackson EM, English JC. Diffuse cutaneous mucinoses. *Dermatol Clin* 2002;20(3):493-501.
2. Bologna JL, Rapini RP, Jorizzo JL, (ed). Mucinoses. In: *Dermatology*, Vol.I. London: Mosby; 2003:647-58.
3. Rongioletti F, Reborna A. Cutaneous mucinoses: Microscopic criteria for diagnosis. *Am J Dermatopathol* 2001;23(3):257-67.
4. Odom RB, James WD, Berger TB, (ed). Mucinoses. In: *Andrews' Diseases of the Skin. Clinical Dermatology*. Ninth Edition. Philadelphia: WB Saunders Company; 2000:205-13.
5. Rongioletti F, Reborna A. The new cutaneous mucinoses: A review with an up-to-date classification of cutaneous mucinoses. *J Am Acad Dermatol* 1991;24:265-70.
6. Rongioletti F, Reborna A. Updated classification of papular mucinosis, lichen myxedematosus, and scleromyxedema. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44(2):273-1.
7. Truhan AP, Roenigk HH. The cutaneous mucinoses. *J Am Acad Dermatol* 1986;14(1):1-18.
8. River Y, Levy I, Gilead L, Orbach H, Almong Y. Fever, convulsions and coma in scleromyxedema: a "dermato-neuro syndrome". *Neurology* 1996; 46:1778-9.
9. Hisler BM, Savoy LB, Hashimoto K. Improvement of scleromyxedema associated with isotretinoin therapy. *J Am Acad Dermatol* 1991;24:854.
10. Brenner S, Yust I. Treatment of scleromyxedema with etretinate. *J Am Acad Dermatol* 1984;10:295.
11. Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson Jr, B (ed.). Tumors and Cysts of the Epidermis. In: *Lever's Histopathology of the Skin*. Eighth Edition. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1997:685-746.
12. Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, (ed.). Lupus Erythematosus. In: *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*, Vol.II. Sixth Edition. New York: McGraw-Hill; 2003:1677-93.
13. Rongioletti F, Ghigliotti G, De Marchi R, Reborna A. Cutaneous mucinoses and HIV infection. *Br J Dermatol* 1998;139:1077-80.
14. Mehta K, Gascon P, Robby S. The gelatinous bone marrow (serous atrophy) in patients with AIDS. *Arch Pathol Lab Med* 1992;116: 504-8.

Résumé scientifique d'intérêt connexe

Les mucinoses cutanées : critères microscopiques utilisés pour le diagnostic

RONGIOLETTI F; REBORNA A.

Les aspects cliniques et les caractéristiques histologiques des mucinoses cutanées ont été révisés et leur classification a été mise à jour. Les mucinoses cutanées sont divisées de la façon suivante : les mucinoses cutanées distinctives (primitives) dans lesquelles le dépôt de mucine est la principale caractéristique histologique entraînant des lésions cliniquement distinctives, et les maladies associées au dépôt histologique de mucine en tant qu'observation additionnelle (mucinoses secondaires). La première catégorie est subdivisée en mucinoses dégénératives-inflammatoires, qui peuvent être dermiques ou folliculaires, et en mucinoses néoplasiques hamartomateuses.

Le diagnostic histopathologique est particulièrement difficile pour les mucinoses dermiques et nécessite une corrélation clinico-pathologique. Trois indications histologiques, notamment le schéma de distribution de la mucine (diffus ou focal), l'importance du dépôt de mucine dans le derme et certaines observations additionnelles, peuvent aider à établir le diagnostic. Les mucinoses folliculaires ont le schéma le plus facile à reconnaître histologiquement,

mais la distinction entre la mucinose folliculaire de Pinkus et les mucinoses folliculaires avec mycose fongicoïde est très difficile.

Enfin, les mucinoses cutanées néoplasiques-hamartomateuses comprennent le naevus mucineux, un hamartome bénin, et le myxome, qui est une tumeur bénigne que l'on doit différencier de la mucinose focale cutanée.

Am J Dermatopathol 2001;23(3):257-67.

Réunions scientifiques à venir

5 février 2004

15^e réunion annuelle de l'American Contact Dermatitis Society

Renaissance Hotel, Washington, DC

RENSEIGNEMENTS : Bureau de l'ACDS

Tél. : (312) 988-7700

Fax : (312) 988-7759

Courriel : info@contactderm.org

Site Web : www.contactderm.org

6 au 11 février 2004

62^e réunion annuelle de l'American Academy of Dermatology

Washington D.C.

RENSEIGNEMENTS : Tél. : 1 847 330-0230

Site Web : www.aad.org

12 au 15 février 2004

The 2004 South Beach Symposium – Florida Society of Dermatology and Dermatologic Surgery

Miami Beach, Floride

RENSEIGNEMENTS : Tél. : 850-531-8373

Fax : 850-531-8344

Site Web : www.fsdds.org/meetings.html

31 mars au 4 avril 2004

24^e réunion annuelle de l'American Society for Laser Medicine and Surgery

Dallas, Texas

RENSEIGNEMENTS : Tél. : 715-845-9283 Fax : 715-848-2493

Courriel : information@as/ms.org

16 au 18 avril 2004

Atlantic Dermatological Conference

Boston, Massachusetts

RENSEIGNEMENTS : Tél. : 847-240-1477 Fax : 847-330-1090

Courriel : dcarlson@aad.org

Les avis de changement d'adresse et les demandes d'abonnement pour *Dermatologie – Conférences Scientifiques* doivent être envoyés par la poste à l'adresse C.P. 310, Succursale H, Montréal (Québec) H3G 2K8 ou par fax au (514) 932-5114 ou par courrier électronique à l'adresse info@snellmedical.com. Veuillez vous référer au bulletin *Dermatologie – Conférences Scientifiques* dans votre correspondance. Les envois non distribuables doivent être envoyés à l'adresse ci-dessus.

L'élaboration de cette publication a bénéficié d'une subvention à l'éducation de

Novartis Pharmaceuticals Canada Inc.

© 2004 Division de dermatologie, Centre universitaire de santé McGill, Montréal, seule responsable du contenu de cette publication. Les opinions exprimées dans cette publication ne reflètent pas nécessairement celles de l'éditeur ou du commanditaire, mais sont celles de l'établissement qui en est l'auteur et qui se fonde sur la documentation scientifique existante. Édition : SNELL Communication Médicale Inc. avec la collaboration de la Division de dermatologie, Centre universitaire de santé McGill. *Dermatologie – Conférences scientifiques* est une marque de commerce de SNELL Communication Médicale Inc. Tous droits réservés. Tout recours à un traitement thérapeutique décrit ou mentionné dans *Dermatologie – Conférences scientifiques* doit être conforme aux renseignements d'ordonnance reconnus au Canada. SNELL Communication Médicale Inc. se consacre à l'avancement de la formation médicale continue de niveau supérieur.