

DERMATOLOGIE

Conférences Scientifiques^{MC}

TEL QUE PRÉSENTÉ LORS DES

CONFÉRENCES SCIENTIFIQUES DE LA

DIVISION DE DERMATOLOGIE,

CENTRE UNIVERSITAIRE DE SANTÉ MCGILL

Les dermatoses purpuriques pigmentaires : une revue

PAR MARK J. KRASNY, M.D. ET ALAIN BRASSARD, M.D., FRCPC

Les dermatoses purpuriques pigmentaires (DPP) sont un groupe de maladies chroniques et bénignes d'étiologie inconnue qui présentent des aspects cliniques et des caractéristiques histologiques similaires. Le signe caractéristique de ce groupe de maladies est la capillarite avec extravasation intradermique d'érythrocytes et de macrophages chargés d'hémossidérine, prenant l'aspect de pétéchies ou d'ecchymoses, de papules ou de plaques rouges, violacées, jaunes ou brunes. L'identification des maladies de ce groupe permet de les distinguer de causes plus menaçantes de purpura, à savoir les vascularites cutanées et la thrombocytopénie (tableau 1)^{1,2}. Dans ce numéro de *Dermatologie – Conférences scientifiques*, nous présentons le cas d'un homme de race blanche âgé de 35 ans manifestant une éruption pétéchiale et purpurique linéaire sur la face latérale de sa jambe droite. La biopsie des lésions a confirmé le diagnostic clinique de lichen aureus segmentaire. On a proposé récemment que cette forme de lichen aureus est suffisamment distincte sur le plan clinique pour justifier sa propre désignation au sein de la famille des dermatoses purpuriques pigmentaires^{3,4}. Ce numéro présente un examen de tous les cas signalés de lichen aureus segmentaire et examine les caractéristiques cliniques et histopathologiques marquantes des dermatoses purpuriques pigmentaires.

Observation

Un homme de race blanche âgé de 35 ans, VIH-positif, présente une éruption purpurique et pétéchiale depuis 6 mois sur la partie latérale de sa jambe droite et sur son pied droit et une perte des poils sur les membres. Le patient note que des lésions similaires sont apparues au pénis plusieurs mois après le début de l'éruption. Toutes les lésions étaient asymptomatiques. Le patient ou sa famille ne présente pas d'antécédents de traumatisme ni d'anomalies de la coagulation. La revue des systèmes ne révèle pas d'anomalies. Les médicaments pris par le patient comprennent l'indinavir 800 mg bid, le ritonavir 100 mg bid, la lamivudine 150 mg bid, la zidovudine 300 mg bid, la paroxétine 25 mg qd et le clonazépam 0,5 mg au coucher. À l'examen physique, le patient présente des pétéchies et des macules brun-rouge (≤ 1 cm de diamètre) groupées selon une configuration linéaire le long de la face latérale de sa cuisse droite jusqu'à la face antérolatérale de la partie inférieure de sa jambe droite et de son pied droit. On observe plusieurs lésions similaires sur le pénis, mais non sur le gland. On note des aires alopeciques sur les membres et le trichogramme manuel est positif. Le patient reçoit une prescription de valérate de bétaméthasone à 0,1 % à appliquer deux fois par jour sur les zones atteintes, mais le traitement n'entraîne pas une diminution notable des lésions. En fait, l'examen de suivi à un mois révèle que les anciennes lésions sont plus foncées, que plusieurs nouvelles lésions sont apparues sur le même axe de même que plusieurs macules plus grandes (jusqu'à 2 cm) sur la fesse droite et le périnée également selon une configuration linéaire. Les examens de laboratoire révèlent CD4+ 1500 cellules/mm et des études hématologiques normales. La biopsie du pénis révèle des infiltrats lymphocytaires interstitiels non spécifiques périvasculaires et focaux, sans atteinte notable de l'épiderme. La coloration ferrique est positive de façon diffuse dans le derme. La biopsie du mollet droit montre des infiltrats lymphocytaires superficiels périvasculaires et en forme de bandes éparpillées avec une vascularite lymphocytaire focale. On ne note aucune fluorescence contre l'IgG, l'IgA, l'IgM ou C3. On observe une fluorescence granulaire modérée contre la fibrine au niveau des capillaires superficiels du derme. Sur la base des observations cliniques et histopathologiques, un diagnostic de lichen aureus segmentaire est établi.

Tableau clinique

Il existe une controverse sur la question de savoir si toutes les DPP ont le même processus pathologique. En général, ces éruptions se présentent sous la forme de papules, de macules ou de

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
John D. Elie, 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

Disponible sur Internet
www.dermatologieconferences.ca

Tableau 1 : Diagnostic différentiel du purpura	
<ul style="list-style-type: none"> • Non palpable 	<p>Pétéchies</p> <ul style="list-style-type: none"> – Thrombocytopénie (PTI, PTT, CIVD, d'origine médicamenteuse, infiltration de la moelle osseuse) – Thrombocytopathies (héréditaires, d'origine médicamenteuse, thrombocytose, insuffisance rénale ou hépatique, gammopathie monoclonale) – Non liées aux plaquettes (DPP, manœuvre de Valsalva, hypergammaglobulinémie bénigne)
<p>Ecchymotique</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Anomalie de la coagulation – Faible soutien dermique (lésions actiniques, corticostéroïdes, scorbut, amyloïdose, maladie d'Ehlers-Danlos, pseudoxanthoma elasticum) – Purpura hypergammaglobulinémique bénin – Traumatisme
<ul style="list-style-type: none"> • Palpable avec érythème notable précoce 	<ul style="list-style-type: none"> – Vasculite leucocytoclasique des petits vaisseaux (hypersensibilité, purpura de Henoch-Schönlein) – Vasculite leucocytoclasique ou granulomateuse des petits vaisseaux et des vaisseaux moyens (lupus érythémateux disséminé, polyarthrite rhumatoïde, périartérite noueuse, cryoglobulinémie mixte, granulomatose de Wegener) – Lésion des petits vaisseaux (érythème polymorphe, PLEVA, DPP, purpura hypergammaglobulinémique bénin)
<ul style="list-style-type: none"> • Non inflammatoire et rétiforme 	<p>Lié aux plaquettes</p> <ul style="list-style-type: none"> – Nécrose due à l'héparine – Purpura thrombotique thrombocytopénique – Maladie myéloproliférative avec thrombocytose
<p>Lié au froid</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Cryoglobulinémie – Cryofibrinogénémie – Agglutinine froide
<p>Organismes se développant dans les vaisseaux</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Champignons (mucormycose) – Ecthyma gangrenosum (<i>Pseudomonas sp.</i>)
<p>Anomalies de la coagulation</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) – Carence en protéine C ou S (homozygote) – Carence acquise en protéine C – Nécrose due à la coumarine – Anticorps antiphospholipidique (anticoagulant circulant) – Hémoglobininurie paroxystique nocturne – Calciphylaxie – Vasculite livédoïde
<p>Embolisation ou dépôt de cristaux</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Cholestérol – Oxalate
<ul style="list-style-type: none"> • Rétiforme mixte et inflammatoire 	<ul style="list-style-type: none"> – Henoch-Schönlein – Vasculite livédoïde – Vasculite septique – Engelure – Granulomatose de Wegener – Syndrome de Churg-Strauss – Syndromes de la polyarthrite noueuse – Pyoderma gangrenosum

Adapté de Piette WW.²

plaques brun-rouge à purpuriques, localisées ou diffuses, avec un prurit léger ou sans prurit sur les membres inférieurs de sujets d'âge moyen. Les lésions sont souvent chroniques, l'évolution la plus persistante étant observée chez les sujets atteints de la maladie de Schamberg et de dermatite lichénoïde purpurique et pigmentée (DLPP) de Gougerot et Blum⁵. Des exemples typiques de ces maladies sont décrits ci-dessous (tableau 2).

Maladie de Schamberg

Appelée également purpura pigmentaire progressif et dermatite pigmentaire progressive, cette maladie a été décrite pour la première fois en 1901 par J.F. Schamberg chez un garçon âgé de 15 ans présentant des placards de forme irrégulière, hyperpigmentés, brun-rouge asymptomatiques sur la partie inférieure des jambes et sur les bras, bordés de tâches ayant l'aspect du poivre de Cayenne ou de points légèrement surélevés rouge brique de la taille d'une tête d'épingle⁶. En 1918, Kingery a signalé le premier cas dans la littérature américaine et a identifié des granules d'hémosidérine (que l'on pensait être dérivées des globules rouges qui avaient fui de capillaires rompus) à l'origine de la pigmentation observée dans la maladie de Schamberg⁷. Bien que des rapports postérieurs aient décrit l'incidence de la maladie de Schamberg comme étant 5 fois plus élevée chez les hommes⁸, une série plus récente a montré une légère prédominance chez les femmes⁵, l'âge moyen d'apparition de la maladie chez les hommes et chez les femmes étant de 48 ans et 55 ans, respectivement. La maladie de Schamberg est insidieuse et chronique, débutant de façon asymptomatique sur les membres inférieurs (unilatéralement ou bilatéralement) sous la forme de placards ou de plaques hyperpigmentés mesurant jusqu'à 3 cm de diamètre, avec des points rouges à la périphérie. Les lésions peuvent devenir progressivement confluentes et présentent fréquemment une configuration annulaire. Les lésions plus anciennes peuvent présenter une atrophie centrale, des télangiectasies au niveau des marges et une couleur brune plus foncée¹.

Maladie de Majocchi

Appelée également purpura annularis télangiectodes, cette maladie a été initialement décrite par Majocchi en 1896⁹. Cet auteur a décrit un homme de 21 ans qui présentait une éruption sur la partie inférieure des jambes sous la forme de purpura annulaire de 0,5 à 2,0 cm avec un centre atrophique dépigmenté et des points érythémateux folliculaires. Cette dermatose rare est plus fréquente chez les femmes. L'âge moyen d'apparition est de 30 ans et elle se manifeste généralement sur les membres inférieurs selon une distribution bilatérale et symétrique. Les lésions associées à la maladie de Majocchi évoluent en trois phases que l'on peut observer simultanément chez le même patient.

- La première phase se caractérise par une lésion télangiectasique constituée d'un réseau de capillaires dilatés.

- La deuxième phase, hémorragique et pigmentaire, est composée de points érythémateux de disposition fol-

Tableau 2 : Caractéristiques cliniques des dermatoses purpuriques pigmentaires¹	
Maladie	Caractéristiques distinctives
Maladie de Schamberg	Maculeuse : placards et points ayant l'aspect du poivre de Cayenne avec pigmentation comme caractéristique principale
Eczematid-like purpura de Doucas et Kapetanakis	Papulo-squameux : purpura eczématoïde avec excoriations
Dermatose lichénoïde purpurique et pigmentée de Gougerot et Blum	Purpura avec dermatite lichénoïde
Maladie de Majocchi	Plaques annulaires purpuriques avec centres atrophiques
Lichen aureus	Papules lichénoïdes ocre formant une plaque solitaire

liculaire qui grossissent en prenant une configuration annulaire, le centre devenant jaune à brun.

- La dernière phase devient apparente lorsque le centre de la lésion devient atrophique, lui donnant l'aspect de la lésion caractéristique du purpura annulaire télangiectasique¹⁰.

L'évolution de la maladie est chronique et est souvent caractérisée par des récives et des rémissions de plusieurs mois à plusieurs années.

Eczematid-like purpura de Doucas et de Kapetanakis

Cette maladie a été décrite en 1953 par Doucas et Kapetanakis, qui ont suivi une série de patients pendant au moins un an¹¹. Ces patients présentent une éruption purpurique qui commence à se manifester sur les jambes et laisse des dépôts d'hémossidérine. Les lésions apparaissent initialement comme des macules rouge-orange (ocre) et deviennent légèrement squameuses à un stade ultérieur de la maladie. Cette dermatose se manifeste généralement tout d'abord sur les membres inférieurs d'adultes d'âge moyen et peut finalement toucher les bras et le tronc. Elle est souvent bilatérale et accentuée dans les zones de friction. On note que cette maladie a une incidence saisonnière, survenant plus fréquemment au printemps et en été¹. Elle se distingue de la maladie de Schamberg par un prurit intense, une évolution plus courte avec une rémission spontanée, et une plus grande prédilection pour les membres supérieurs. On a suggéré que cette maladie peut simplement être une variante prurigineuse de la maladie de Schamberg avec une eczématisation des lésions due à l'excoriation¹⁰.

Dermatite lichénoïde purpurique et pigmentée (DLPP) de Gougerot et de Blum

En 1925, Gougerot et Blum ont décrit une dermatose d'une durée de 15 mois sur les membres inférieurs d'un homme âgé de 41 ans en bonne santé¹². Plusieurs années plus tard, après avoir rencontré 4 cas similaires¹³, les auteurs ont appelé la maladie « dermatite lichénoïde purpurique et pigmentée ». L'éruption se manifeste princi-

palement chez les hommes d'âge moyen et est caractérisée par des papules lisses, légèrement surélevées, rondes ou polygonales, de 0,25 à 2,0 mm de diamètre, de couleur rouge-orange, apparaissant sur la partie inférieure des jambes de façon bilatérale, et dans certains cas sur les cuisses, le tronc et les membres supérieurs. On peut observer des télangiectasies ponctuées dans les papules, et les papules fusionnent fréquemment pour former des plaques squameuses. On a signalé que ces lésions ont une ressemblance frappante avec le sarcome de Kaposi¹⁴.

Lichen aureus

En 1958, Marten¹⁵ a décrit le « lichen purpuricus », appelé ultérieurement le « lichen aureus » par Calnan en 1960¹⁶, soulignant la couleur vive de la lésion. Le lichen aureus est caractérisé par l'apparition soudaine de papules lichénoïdes groupées de couleur orange ocre à mauve qui forment une plaque irrégulière, habituellement solitaire, bien délimitée, de 1 à 20 cm, avec ou sans zone périphérique rouge. La lésion est souvent confondue à tort avec une ecchymose. L'âge moyen d'apparition est le milieu de la trentaine, avec une légère prédominance chez les hommes¹⁰. L'éruption est habituellement asymptomatique, mais occasionnellement, le patient peut noter un prurit. Le lichen aureus se manifeste le plus souvent sur les membres inférieurs, généralement selon une distribution unilatérale, bien que rarement, on ait signalé une distribution linéaire ou segmentaire dans la littérature^{3,4,17-22}. Ces cas sont résumés dans le tableau 3. La variante segmentaire du lichen aureus a plusieurs caractéristiques distinctes.

- Tout d'abord, des lésions multiples sont présentes selon une configuration linéaire frappante. Les lésions décrites jusqu'à présent étaient toutes linéaires, mais ne suivaient généralement pas bien les lignes de Blaschko, correspondant vaguement aux dermatomes dans un cas²⁴ et approximativement au drainage veineux dans deux autres cas^{20,21}.

- Deuxièmement, bien que dans cette petite série de patients, la maladie n'ait pas été prédominante chez un sexe plutôt qu'un autre et n'ait pas été associée à une maladie systémique, elle se manifestait chez de jeunes sujets (âge moyen de 21,5 ans), le cas signalé le plus jeune étant un enfant de 4 ans.

- Enfin, contrairement à l'évolution chronique et souvent permanente décrite généralement dans le lichen aureus²³, chez 6 des 13 patients atteints de lichen aureus segmentaire, les lésions ont disparu spontanément dans un délai de 2 ans^{3,4,22}.

Histopathologie

Comme le tableau clinique des purpuras pigmentaires, leur histologie présente des similitudes considérables. Le processus de base est une capillarite des vaisseaux de la partie supérieure du derme qui se manifeste par un infiltrat périvasculaire lymphocytaire (activé principalement par les lymphocytes T auxiliaires) et histiocytaire limité au derme papillaire, par une prolifération endothéliale capillaire et par une extravasation des érythrocytes²⁴. (On a avancé que l'appellation « capillarite »

Tableau 3 : Cas signalés de lichen aureus segmentaire

Cas	Auteur	Âge	Sexe	Observations cliniques
1	Brassard et coll.	35	M	Fesse droite et partie latérale de la jambe droite ; péné
2	Pock et coll. ⁴	5	F	Partie interne et dorsale du bras droit ; dos de la main droite
3	Aoki et coll. ²²	28	F	Partie inférieure droite de l'abdomen
4	Takeuchi et coll. ¹⁷	35	F	Partie interne du coude gauche
5	Takeuchi et coll. ¹⁷	36	F	Face antérieure de la partie inférieure de la jambe droite
6	Riordan et coll. ³	13	M	Dos du genou gauche ; puis fesse gauche, cuisse gauche et partie inférieure de la jambe gauche
7	Riordan et coll. ³	38	M	Pied droit ; puis fesse droite, cuisse droite et partie inférieure de la jambe droite
8	Riordan et coll. ³	25	M	Fesse gauche ; partie postérolatérale de la jambe gauche jusqu'au pied gauche
9	Mishra et coll. ¹⁸	4	F	Cheville droite, creux poplité et fesse droite
10	Ruiz-Esmenjaud et coll. ¹⁹	15	F	Dos de la partie inférieure de la jambe gauche, sus-jacent à la petite veine saphène
11	Rudolf et coll. ²⁰	22	M	Côté gauche du thorax et face intérieure du bras, sus-jacent aux veines brachiale et radiale
12	Abromovitz et coll. ²¹	21	F	Partie interne de la partie supérieure du bras droit Face palmaire de l'index droit

est excessive, étant donné l'absence de fibrine dans la paroi des vaisseaux et l'absence de thrombi dans la lumière²⁵.) L'hémossidérine peut ne pas être détectée dans les lésions initiales, et les lésions plus anciennes, plus pigmentées peuvent présenter un infiltrat inflammatoire moins intense avec des dépôts d'hémossidérine principalement dans les macrophages. L'hémossidérine peut également s'accumuler librement dans le derme ou dans les cellules épidermiques basales. Le type d'infiltrat dermique est variable et on observe certaines caractéristiques plus fréquemment dans certaines manifestations de ce groupe de maladies. On observe souvent un infiltrat périvasculaire en bande ou lichénoïde affectant le derme réticulaire dans la DLPP de Gougerot et Blum, alors que l'infiltration de l'épiderme avec une légère spongiose et une parakératose en aires confirme le diagnostic d'eczématid-like purpura de Doucas et Kapetanakis. Dans le lichen aureus, une zone saine (Grenz) sépare l'épiderme de l'infiltrat mononucléaire en bandes dans le derme superficiel. L'atteint épidermique est généralement minime²³.

On a suggéré que l'hypersensibilité retardée joue un rôle dans la fragilité des capillaires dans les dermatoses purpuriques pigmentaires. Des études en microscopie électronique des tissus de patients présentant des éruptions purpuriques pigmentaires ont révélé la présence de cellules de Langerhans et de macrophages en apposition aux lymphocytes et des contacts étroits avec la membrane dans les infiltrats dermiques²⁶. La coloration immunohistochimique positive des kératinocytes lésionnels pour les antigènes, qui sont des marqueurs des cellules effectrices et/ou accessoires du système immunitaire (HLA-DR,

OKM 5, OKT 6, Leu-8 et Leu-11b), confirme qu'il s'agit d'une réaction de type IV. En outre, l'infiltrat inflammatoire (Leu-4+, Leu-3a, HLA-PR, IL-2+) est le même que celui observé dans l'hypersensibilité de phase tardive²⁷. La mesure dans laquelle ces signaux contribuent à la localisation des lymphocytes T et d'autres cellules inflammatoires dans l'épiderme doit être clarifiée.

Diagnostic différentiel

Le tableau clinique permet souvent de diagnostiquer les DPP, mais plusieurs maladies très similaires doivent être exclues. Les éruptions purpuriques médicamenteuses ressemblent souvent à la maladie de Shamberg et ont été fréquemment associées aux médicaments contenant du carbromal (p. ex. le carbromal acétylique, le méprobamate, la méphénésine), à la phénacétine, aux barbituriques, au chlorthiazide, à l'or, à l'isoniazide, à la quinidine, aux sulfonamides, à l'ampicilline et au zomépirac sodique.

Le purpura vestimentaire apparaît généralement à la suite d'un contact avec la laine, habituellement chez les hommes d'âge moyen ayant porté des sous-vêtements en laine. On l'a également signalé à la suite d'une exposition à des sous-vêtements caoutchoutés ou élastiques. Le purpura de stase (veineux) se manifeste principalement chez les hommes atteints de varices. L'éruption peut s'étendre de la partie inférieure des jambes jusqu'aux orteils. D'autres modifications dues à l'insuffisance veineuse peuvent être présentes. Le purpura hypergammaglobulinémique a une composante pétéchiale prédominante et n'entraîne pas habituellement de séquelles pigmentaires. Le purpura sénile, le purpura de Henoch-

Schönlein, le purpura viral, le sarcome de Kaposi et certains désordres, tels que le diabète et l'arthrite rhumatoïde, ressemblent aux DPP.

Le mycosis fongicoïde (MF) peut se manifester sous la forme d'une éruption prémycosique ressemblant aux DPP. Crowson²⁸ a identifié 3 types de purpura pigmentaire atypique (PPA) : les lésions PP typiques avec MF, les lésions PP précédant le MF et les lésions PP d'origine médicamenteuse³⁰. Tous présentaient des lymphocytes atypiques. Les médicaments en cause étaient les bloqueurs des canaux calciques, les agents hypolipémiants, les bêta-bloquants, les inhibiteurs de l'ECA, les anti-histaminiques, les anti-dépresseurs et les analgésiques.

Investigation et facteurs étiologiques

Le diagnostic d'éruption purpurique pigmentaire est fondé principalement sur le tableau clinique. Une biopsie cutanée permet de confirmer le diagnostic. Des biopsies multiples peuvent être nécessaires pour exclure le lymphome T cutané. L'investigation initiale doit inclure l'établissement des antécédents complets, en particulier tout changement récent de médicament ou toute exposition environnementale, et un examen physique. Une numération-formule sanguine est nécessaire (pour exclure la thrombocytopénie), ainsi qu'un test de dépistage des troubles de la coagulation (pour exclure d'autres causes possibles de purpura). Les études de laboratoire habituelles sont invariablement normales de même que les investigations recherchant une maladie systémique sous-jacente. Les tests d'induction pour déterminer la fragilité capillaire (quantification des pétéchies par surface unitaire après l'application d'une pression sphymomanométrique sur le bras ou la jambe du patient pendant une durée déterminée) sont souvent équivoques et ne sont généralement pas appréciés des patients qui sont déjà préoccupés par l'aspect esthétique. Selon les auteurs, des tests de la fonction hépatique et rénale doivent être effectués. Les tests optimaux sont les suivants : immunoglobulines, auto-anticorps antinucléaires, facteur R, ANCA, dépistage de l'hépatite B et C, cryoglobulines, cryofibrinogène et agglutinines.

Traitement

Le traitement de ces dermatoses idiopathiques est symptomatique. Les agents déclenchants, tels que les médicaments et le contact de la laine, doivent être éliminés si possible. Les stéroïdes topiques et systémiques, les bas support, les préparations topiques anti-prurigineuses ou les antihistaminiques systémiques peuvent être utilisés. Des rapports anecdotiques de succès dans le traitement des DPP avec la PUVAthérapie, la griséofulvine, la cyclosporine A, les bioflavonoïdes et l'acide ascorbique ont été décrits chez un nombre très limité de patients.

Conclusion

L'opinion prévalente sur les dermatoses purpuriques pigmentaires est qu'elles réalisent une constellation d'entités cliniques caractérisées par l'extravasation érythrocytaire due à une inflammation péri-capillaire. Des études immunologiques sur le purpura pigmentaire médicamenteux suggèrent que cette réaction inflammatoire peut être d'origine immunitaire. Bien que les DPP représentent un spectre de maladies bénignes, il est important de les différencier d'autres causes de purpura. La connaissance des caractéristiques cliniques distinctes du lichen aureus segmentaire aidera le clinicien à diagnostiquer les DPP.

Références

1. Sherertz. Pigmented purpuric eruptions. *Semin Thrombosis Hemostasis* 1984;10(3):190-195.
2. Piette WW. The differential diagnosis of purpura from a morphological perspective. *Advances in Dermatology* 1994;9:3-23.
3. Riordan CA, Darley C, Markey AC, Murphy G, Wilkinson JD. Unilateral linear capillaritis. *Clin Experimental Derm* 1992;17:182-185.
4. Pock L, Capkova S. Segmental pigmented purpura. *Pediatr Derm* 2002;19(6): 517-519.
5. Ratnam KV, Su WPD, Peters MS. Purpura simplex (inflammatory purpura without vasculitis); a clinicopathologic study of 174 cases. *J Am Acad Dermatol* 1991;25:642-7.
6. Schamberg JFA. A peculiar progressive pigmentary disease of the skin. *Br J Dermatol* 1901;13:1-6.
7. Kingery LB. Schamberg's progressive pigmentary dermatoses: report of a case with histologic study. *J Cutan Dis* 1918;36:166-72.
8. Randall SJ, Kierland RR, Montgomery H. Pigmented purpuric eruptions. *Arch Dermatol* 1951;64:177-191.
9. Majocchi D. Spora una dermatosi telangiectode non ancora descritta "purpura annularis." *G Ital Mal Vener Pelle* 1896; 311: 242.
10. Lehman M. Benign pigmented purpura, Dans : Demis DJ, réd. *Clinical Dermatology*. 26th revision; 1999, unit 7-27:1-11.
11. Doucas C, Kapetanakis J. Eczematid-like purpura. *Dermatologica* 1953;106: 86-95.
12. Gougerot H, Blum P. Purpura angioscléreux prurigineux avec éléments lichénoïdes. *Bull Soc Fr Dermatol Syphil* 1925;32:161.
13. Gougerot H, Blum P. Dermatite lichénoïde purpurique et pigmentée: Comparaison avec la maladie de Schamberg. *Arch dermat syph Hop St. Louis* 1929;1:555-572.
14. Wong RC, Soloman AR, Field SI, Anderson TF. Pigmented purpuric lichenoid dermatitis (PPLD) of Gougerot and Blum mimicking Kaposi's sarcoma. *Cutis* 1983;31:406-409.
15. Marten R. Case for diagnosis. *Trans St Johns Hosp Dermatol Soc* 1958;40:98.
16. Calnan CD. Lichen aureus. *Br J Dermatol* 1960;72:373-374.
17. Takeuchi Y, Chinen T, Ichikawa Y, Ito M. Two cases of unilateral pigmented purpuric dermatosis. *J Dermatol* 2001;28:493-498.
18. Mishra D, Maheshwari V. Segmental lichen aureus in a child. *Int J Dermatol* 1991;30(9):654-655.
19. Ruiz-Esmenjaud J, Dahl MV. Segmental lichen aureus. *Arch Dermatol* 1988;124: 1572-1573.
20. Rudolf RI. Lichen aureus. *J Am Acad Dermatol* 1983;8:722-724.
21. Abromovits W, Landau JW, Lowe NJ. A Report of two patients with lichen aureus. *Arch Dermatol* 1980;116:1183-1184.
22. Aoki M, Kawana S. Lichen aureus. *Cutis* 2002;69:145-148.
23. Price ML, Wilson Jones E, Calnan CD, MacDonald DM. Lichen aureus: a localized persistent form of pigmented purpuric dermatitis. *Br J Derm* 1985;112:307-314.

24. Pigmented purpuric dermatitis. Dans : Elder D, éd. *Lever's Histopathology of the Skin*, Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 8e éd.; 1997:202-204.
25. Ackerman AB. Persistent pigmented purpuric dermatitis. Dans : Ackerman AB, éd. *Histologic Diagnosis of Inflammatory Skin Diseases*, 2e éd.; Philadelphia: Lea & Febiger; 1997:609-613.
26. Klug H, Haustein UF. Ultrastructure of macrophage-lymphocyte interaction in purpura pigmentosa progressiva. *Dermatologica* 1976;153:209-217.
27. Simon M, Heese A, Gotz A. Immunopathological investigations in purpura pigmentosa chronica. *Acta Derm Venereol* (Stockh) 1989; 69:101-104.
28. Crowson AN. Atypical pigmentary purpura. *Hum Pathol* 1999;30 (9):1004-1012.

Résumés d'intérêt connexe

Le traitement du purpura pigmentaire progressif avec des bioflavonoïdes oraux et de l'acide ascorbique : une étude pilote ouverte menée auprès de trois patients

REINHOLD U, SEITER S, UGEREL S, TILGEN W., ALLEMAGNE

Renseignements généraux : Les bioflavonoïdes et l'acide ascorbique réduisent la perméabilité et la fragilité capillaires et sont à l'origine d'une activité antiradiculaire antioxydative. On les utilise actuellement dans le traitement symptomatique de l'insuffisance veineuse des jambes. L'objectif de cette étude était d'évaluer l'effet clinique des bioflavonoïdes oraux et de l'acide ascorbique chez les patients atteints de purpura pigmentaire progressif chronique.

Méthodologie : Étude pilote ouverte dans laquelle le rutinoside oral (50 mg deux fois par jour) et l'acide ascorbique (500 mg deux fois par jour) ont été administrés aux patients atteints de DPP.

Résultats : À la fin de la période de traitement de 4 semaines, on a noté la disparition complète des lésions cutanées chez les trois patients. Tous les patients sont demeurés sans lésions 3 mois après le traitement. On n'a noté aucune réaction indésirable.

Conclusion : Nos résultats indiquent que le traitement d'association avec l'acide ascorbique et les bioflavonoïdes a un effet bénéfique sur les DPP. Étant donné que la maladie est principalement résistante aux autres modalités thérapeutiques, des études contrôlées avec placebo sont nécessaires pour déterminer l'utilité de ce traitement dans les DPP.

J Am Acad Dermatol 1999;41:207-208.

Dermatite purpurique pigmentaire persistante et mycosis fongicoïdes : simulants, précurseurs ou les deux ? Une étude effectuée par les méthodes de microscopie photonique et moléculaire

TORO JR, SANDER CA, LEBOT PE, CALIFORNIE

Le mycosis fongicoïde (MF) peut se caractériser par des lésions ressemblant à la dermatite purpurique pigmentaire (DPP), et de rares patients qui semblaient souffrir de dermatite purpurique pigmentaire persistante (DPPP) ont manifesté un MF. Nous avons rencontré récemment deux patients adressés à notre clinique des lymphomes cutanés qui souffraient de DPPP plutôt que de MF et deux autres qui souffraient des deux maladies, ce qui nous a amené à explorer les similitudes histologiques de ces maladies. Nous avons examiné des spécimens de 56 patients qui souffraient de DPPP, afin de déterminer la fréquence des configurations histologiques semblables au MF, à savoir les types lichénoïde psoriasiforme, lichénoïde psoriasiforme spongiotique et lichénoïde atrophique. Nous avons également noté le degré de spongiose, d'épidermotropisme, de fibrose dermique papillaire, d'atypie lymphocytaire et d'hyperplasie épidermique, le nombre de sidérocytes et d'érythrocytes extravasés et la distribution de l'infiltrat lymphocytaire dans l'épiderme. Chez 29 des 56 patients, on a noté des schémas que l'on observe généralement dans le MF. La DPPP peut être caractérisée par des lymphocytes alignés le long du côté épidermique de la jonction dermoépidermique, avec quelques kératinocytes nécrotiques, comme dans le MF. On observe fréquemment un œdème dermique papillaire dans la DPPP, mais non dans le MF, alors que les lymphocytes dans le MF, mais non dans la DPPP, présentaient un noyau notablement atypique, et étaient montés dans la couche

supérieure de Malpighi de l'épiderme. Étant donné ces similitudes, nous avons testé le potentiel clonogénique de la population des lymphocytes T au moyen de la réaction en chaîne de la polymérase pour déterminer les réarrangements de la chaîne-gamma. On a constaté des populations clonales dans trois des trois et dans un des deux spécimens de patients atteints de DPPP et de MF, mais également dans 8 des 12 spécimens présentant les schémas lichénoïdes typiques des DPPP. Ces observations soulèvent la possibilité que les variantes lichénoïdes des DPP soient liées biologiquement au MF.

Am J Dermatopathol 1997 Avril ;19(2) :108-18.

Réunions scientifiques à venir

16 au 19 octobre 2003

Conférence de dermatologie clinique d'automne

Luxor, Las Vegas

RENSEIGNEMENTS : Center for Bio-Medical Communication

Tél. : 201-883-5874 Fax : 201-342-7555

www.cbcbiomed.com

15 au 19 octobre 2003

Dermatology Chicago

Wyndham Chicago Hotel

RENSEIGNEMENTS : Skin Disease Education

www.sdefderm.com

Fax : 312-988-7759

6 au 8 novembre 2003

9^e réunion annuelle de la Canadian Association of Wound Care

Toronto, Ontario

RENSEIGNEMENTS : Tél. : 1 877 288-7018

Fax : 1 877 881-0713

Site Web : cawc.net

13 au 16 novembre 2003

4th Annual Las Vegas Dermatology Seminar

RENSEIGNEMENTS : SDEF

Fax : 312-988-7759

Courriel : sdef@sdefderm.com

Site Web : www.sdefderm.com

2 au 6 décembre 2003

Journées dermatologiques de Paris

Paris, France

RENSEIGNEMENTS : Tél. : (33) 01 44 64 15 15

Fax : (33) 01 44 64 15 16

Courriel : p.fournier@colloquium.fr

Les avis de changement d'adresse et les demandes d'abonnement pour *Dermatologie – Conférences Scientifiques* doivent être envoyés par la poste à l'adresse B.P. 310, Station 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.

© 2003 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.