

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SYNDROMES PARANÉOPLASIQUES

DÉSORDRES VASCULAIRES

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP DÉSORDRES VASCULAIRES

I) Syndrome de Trousseau

Survenue de thromboses veineuses superficielles (extension au sens large aux thromboses vasculaires associées au cancer)

- Nodules inflammatoire centrés sur la veine, évoluent par poussée et régressent en 1-2 semaines
- Récurrentes, migratrices ou dans des zones non habituelles (**dos du pied**)
- Peut aussi inclure thromboses veineuses profondes ou artérielles
- Associée à la découverte d'une néoplasie dans les suites

Possibilité de thrombose plusieurs années avant la survenue de la néoplasie

- intérêt d'un **suivi clinique prolongé des thromboses veineuses superficielles idiopathiques**, en particulier chez le sujet âgé.
- Pas de recommandation concernant un dépistage initial de néoplasie ou au cours du suivi

Pathologies néoplasiques :

- **Poumons et pancréatiques** principalement
- Mais aussi prostatiques, coliques, gastriques.



Multiples séquelles de thromboses veineuses superficielles et thrombose veineuse de la veine poplitée dans le cadre d'un syndrome de Trousseau associé à un adénocarcinome pancréatique

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP

DÉSORDRES VASCULAIRES

2) Vascularites paranéoplasiques

Dans le cadre de vascularites paranéoplasiques, on retrouve des **lésions similaires aux autres causes de purpura vasculaire** :

- **Purpura vasculaire polymorphe et palpable**, des ulcérations, parfois des lésions urticariennes.
- Disposition : généralement aux **membres inférieurs**
- **Signes généraux** avec altération de l'état général, fièvre, un malaise général, arthralgies, etc ...

Les vascularites paranéoplasiques sont **surtout cutanées isolées mais aussi parfois systémiques** :

- vascularite à IgA, de vascularite cryoglobulinémique ou de périartérite noueuse



➤ Diagnostic à **évoquer** lors d'un purpura vasculaire **chez le sujet âgé sans cause retrouvée**



Purpura vasculaire des membres inférieurs avec ulcérations d'évolution nécrotiques des chevilles. Découverte par la suite d'un myélome

Felipe Fernandes Maciel K, et al. Accelerating Healing and Relieving Pain: High-Intensity Laser Therapy for Paraneoplastic Cutaneous Vasculitis Associated with Multiple Myeloma. Am J Case Rep. 2024 Feb 7;25:e942322.



Atteinte similaire avec purpura vasculaire des membres inférieurs associé à un adénocarcinome gastrique

Mebazaa A et al. Leukocytoclastic vasculitis and gastric adenocarcinoma. Acta Dermatovenereol Alp Pannonica.

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP DÉSORDRES VASCULAIRES

2) Vascularites paranéoplasiques

Syndrome paranéoplasique inconstant (varie entre 5 à 8%)

- Les néoplasies les plus fréquemment associées sont les **syndromes myélodysplasiques** (anémies réfractaires avec excès de blastes et les leucémies à tricholeucocytes)
- **Tumeurs solides plus rares**, dominées par les localisations **bronchopulmonaires**.

Chronologie :

- La vascularite peut révéler, apparaître ou disparaître dans le cours évolutif de la néoplasie
- Mais **l'évolution parallèle des deux affections n'est en fait que rarement documenté** (la vascularite peut persister après traitement de la néoplasie)

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP

DÉSORDRES VASCULAIRES

3) Acrosyndromes vasculaires paranéoplasiques

Syndrome paranéoplasique **rare < 100 cas** dans la littérature

- Incidence rapportée d'ischémie digitale associée au cancer à 2 pour 100 000
- L'âge moyen de survenue est de **55 ans, sans prédilection de sexe.**

Présentation clinique variable :

- **Ischémie digitale aiguë** (60 % des cas) souvent précédée par un syndrome de Raynaud.
- Une **acrocyanose et un phénomène de Raynaud non compliqué**
- **Localisation : L'atteinte digitale est quasi constante associée à une atteinte des orteils (30 %).**



Cyanose et nécrose digitale associé à un cancer de l'utérus

Yoshizaki A et al. Paraneoplastic acral vascular syndrome in a patient with uterine cancer. J Dermatol. 2022 Aug;49(8):e274-e275.



Syndrome des orteils bleus associé à un cancer de la prostate

Vignes S et al. Un syndrome des orteils bleus révélant un cancer de la prostate métastatique : une observation avec analyse de la littérature. Rev Med Interne. 2022 Sep;43(9):562-565.

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP

DÉSORDRES VASCULAIRES

3) Acrosyndromes vasculaires paranéoplasiques

Syndrome paranéoplasique inconstant :

- Les tumeurs les plus fréquemment associées :
 - **Adénocarcinomes (41 %) pulmonaires ou ovariens,**
 - **Hémopathies (13 %)**
- Survenue le plus souvent lors de la découverte de la tumeur maligne, à un stade avancé.

Traitements :

- Traitements symptomatiques difficile à évaluer (rares cas) : par **ilomédine, nifédipine, héparine, prednisone, acide acétylsalicylique, plasmaphérèses et sympathectomie**

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP

DÉSORDRES VASCULAIRES

4) Érythromélgie

Rare : incidence de l'érythromélgie $< 2/100\ 000$; prédominance féminine, âge moyen > 50 ans

Cliniquement :

- **Sensation de brûlure, un érythème et une augmentation de la chaleur locale**
- **Évolue par poussée**
- Provoqué par l'effort ou le chaud
- Soulagée par le froid.



Erythromélalgie paranéoplasique avec rougeur chaleur avant chirurgie (a) et un mois après mastectomie totale (b) dans le cadre d'un cancer du sein

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP

DÉSORDRES VASCULAIRES

4) Érythromélgie

Syndrome paranéoplasique fréquent (20% des cas)

- Associé aux **syndromes myéloprolifératifs : polyglobulie primitive et thrombocythémie essentielle**
- Peut précéder l'hémopathie de plusieurs années
- Évolution habituellement parallèle à l'affection.

Autre causes :

- Erythromélgie primaire : Âge jeune, distribution symétrique, cause génétique (mutation SCN9A)
- Autre causes d'érythromélgie secondaire :
 - Diabète, lupus érythémateux, vascularite, médicaments, ...

Traitements :

- **Traitements symptomatiques** : Analgésie, aspirine, les antidépresseurs tricycliques, les inhibiteurs de la recapture de la sérotonine, la gabapentine, ...

BIBLIOGRAPHIE

- 1) Curth HO. Skin lesions and internal carcinoma. In: Andrade R, editor. Cancer of the Skin: Biology, Diagnosis, Management. Philadelphia: Saunders; 1976
- 2) Weiss P, O'Rourke ME. Cutaneous paraneoplastic syndromes. Clin J Oncol Nurs. 2000 Nov-Dec;4(6):257-62.
- 3) Saurat JH, Dermatologie et infections sexuellement transmissibles. ELSEVIER-MASSON – 6ème éd. 2017. 1330
- 4) Bessis D, Chasset F, DIU « Manifestations Dermatologiques des Pathologies Systémiques » : Cours n°23 « Syndromes paranéoplasiques dermatologiques » 2023
- 5) Calonje, E., Brenn, T., Lazar, A. J., & McKee, P. H. (2012). McKee's Pathology of the Skin : with clinical correlations.
- 6) Maharaj S et al. Trousseau syndrome. Cleve Clin J Med. 2020 Apr;87(4):199-200.
- 7) Felipe Fernandes Maciel K et al. Accelerating Healing and Relieving Pain: High-Intensity Laser Therapy for Paraneoplastic Cutaneous Vasculitis Associated with Multiple Myeloma. Am J Case Rep. 2024 Feb 7;25:e942322.
- 8) Buggiani G et al. Paraneoplastic vasculitis and paraneoplastic vascular syndromes. Dermatol Ther. 2010 Nov-Dec;23(6):597-605.
- 9) Mebazaa A et al. Leukocytoclastic vasculitis and gastric adenocarcinoma. Acta Dermatovenereol Alp Pannonica.

BIBLIOGRAPHIE

- 10) Buggiani G et al. Paraneoplastic vasculitis and paraneoplastic vascular syndromes. *Dermatol Ther.* 2010 Nov-Dec;23(6):597-605
- 11) Mebazaa A et al. Leukocytoclastic vasculitis and gastric adenocarcinoma. *Acta Dermatovenereol Alp Pannonica.*
- 12) Yoshizaki A et al. Paraneoplastic acral vascular syndrome in a patient with uterine cancer. *J Dermatol.* 2022 Aug;49(8):e274-e275.
- 13) Vignes S et al. Un syndrome des orteils bleus révélant un cancer de la prostate métastatique : une observation avec analyse de la littérature. *Rev Med Interne.* 2022 Sep;43(9):562-565.
- 14) Poszepczynska-Guigné E et al. Paraneoplastic acral vascular syndrome: epidemiologic features, clinical manifestations, and disease sequelae. *J Am Acad Dermatol.* 2002 Jul;47(1):47-52
- 15) Han JH et al. Paraneoplastic erythromelalgia associated with breast carcinoma. *Int J Dermatol.* 2012 Jul;51(7):878-80