

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SYNDROMES PARANÉOPLASIQUES

LES INCLASSABLES

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP AUTRES

I) Hypertrichose lanugineuse acquise

Rare (56 cas décrits en 2007) qui touche avec prédilection les femmes, entre 40 et 70 ans.

Cliniquement

- **Duvet en peau glabre, dépigmenté**, localisé à la région cervico faciale au tronc et aux extrémités.
- Une **hypertrichose ciliaire et des sourcils** parfois présente
- Atteinte fréquente des muqueuses : **glossite et pigmentation buccale**.
- Les **paumes, les plantes et la région génitale sont épargnées**
- Association possible avec d'autres syndromes paranéoplasiques : acanthosis nigricans, ichtyose acquise, kératodermie palmoplantaire etc...

Diagnostic différentiel :

- Hirsutisme
- Hypertrichoses médicamenteuse ou métabolique (porphyrie cutanée tardive).



Hypertrichose lanugineuse acquise chez une patiente de 68 ans présentant un adénocarcinome colique

Lorette G, Maruani A. Images in clinical medicine. Acquired hypertrichosis lanuginosa. N Engl J Med. 2006 Jun 22;354(25):2696.

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP AUTRES

I) Hypertrichose lanugineuse acquise

Syndrome paranéoplasique constant

- Femme : les cancers colorectaux, broncho-pulmonaires et mammaires
- Homme : carcinome broncho pulmonaire et cancer colorectal.

Le pronostic tumoral est péjoratif avec découverte du cancer à un stade avancé

- Survie moyenne n'excédant pas 2 ans.

Traitement de la tumeur sous-jacente entraîne la **disparition des lésions environ en 2 ans.**

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP AUTRES

2) Prurit

Cliniquement :

- **Prurit** le plus souvent **généralisé, sine materia**
- **Excoriations aspécifiques** siégeant sur les **faces d'extension des membres, le haut du tronc, les fesses**
- Possible chronicisation des lésions avec tableau de **prurigo : papules/nodules excoriées**

Syndrome paranéoplasique inconstant (1 à 5% des cas)

- Associé à une tumeur maligne dans, le plus souvent en rapport avec une **maladie de Hodgkin**.
- Associé aussi dans une moindre mesure :
 - Aux **lymphomes cutanés T épidermotropes** (mycosis fongoïde et syndrome de Sézary)
 - La survenue d'un **prurit à l'eau chaude** est classique au cours de la **maladie de Vaquez** et des syndromes myéloprolifératifs.

Traitements symptomatiques : antihistaminiques, anti dépresseurs, gabapentine, thalidomide, UVB, etc...



Prurigo nodulaire des membres inférieurs

Calonje, E., Brenn, T., Lazar, A. J., & McKee, P. H. (2012).



Lésions lichénifiées et prurigo nodulaire des extrémités chez un patient de 24 ans présentant une maladie de Hodgkin

Seshadri P et al. A sinister itch: prurigo nodularis in Hodgkin lymphoma. J Assoc Physicians India. 2009 Oct;57:715-6.

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP AUTRES

3) Amylose AL

Rare : incidence 1 / 100 000, plus fréquente chez l'homme autour de 60 ans

Elles sont dues à la **synthèse d'une chaîne légère** (exceptionnellement lourde) **d'immunoglobuline monoclonale** isolée.

Outre les signes systémiques, il existe des **atteintes dermatologiques variées** avec :

- Fragilité vasculaire : **purpura périorbitaire**, des plis
- Atteinte muqueuse : **Macroglossie**, bulles hémorragiques
- Des **lésions papuleuses couleur peau / orangées coalescentes** en plaques responsables à un stade tardif d'un **aspect infiltré sclérodermiforme**
- Des **lésions nodulaires** pouvant s'ulcérer : **Amylose nodulaire**
- De rares lésions vésiculo-bulleuses hémorragiques lié au décollement épidermique par infiltration de la membrane basale par les immunoglobulines
- **Atteinte unguéale** : striations longitudinales, onycholyse et paronychie chronique



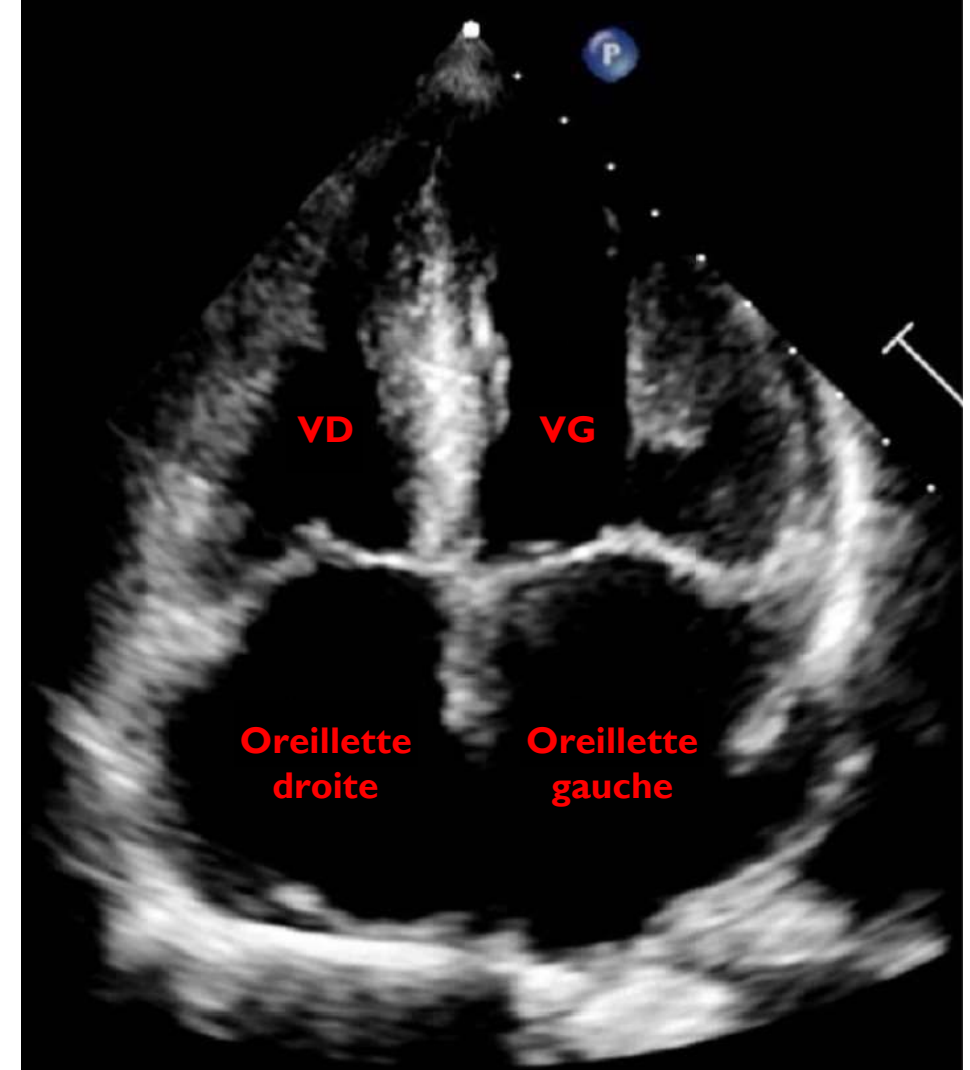
Macroglossie avec indentation de la langue d'un patient avec une amylose AL

Melo Alves J et al.
Macroglossia in Light-Chain Amyloidosis. N Engl J Med. 2018 Jun 14;378(24):2321.



Ecchymoses péri orbitaire lors d'une amylose AL

Saurat JH, Dermatologie et infections sexuellement transmissibles. ELSEVIER-MASSON – 6ème éd. 2017. 1330



Échocardiographie cardiaque coupe quatre cavités montrant une dilatation des oreillettes avec une hypertrophie biventriculaire dans une amylose AL (VG: Ventricule Gauche ; VD: Ventricule droit)

Ahmed AS et al. Isolated cardiovascular involvement in light chain amyloidosis. BMJ Case Rep. 2020 Apr 6;13(4):e233227.

A**B**

Atteintes cutanées d'une amylose AL
A) Bulles hémorragiques du poignet
B) Dystrophie unguéale de l'hallux

Calonje, E., Brenn, T., Lazar, A. J., & McKee, P. H. (2012). *McKee's Pathology of the Skin* :



Amylose nodulaire de la jambe

Dangien A et al. Clinical presentation, therapeutic approach and outcome of primary cutaneous marginal zone B-cell lymphoma presenting as AL amyloidoma of the skin. *Br J Dermatol.* 2019 Sep;181(3):607-609.

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP

AUTRES

3) Amylose AL

Diagnostic :

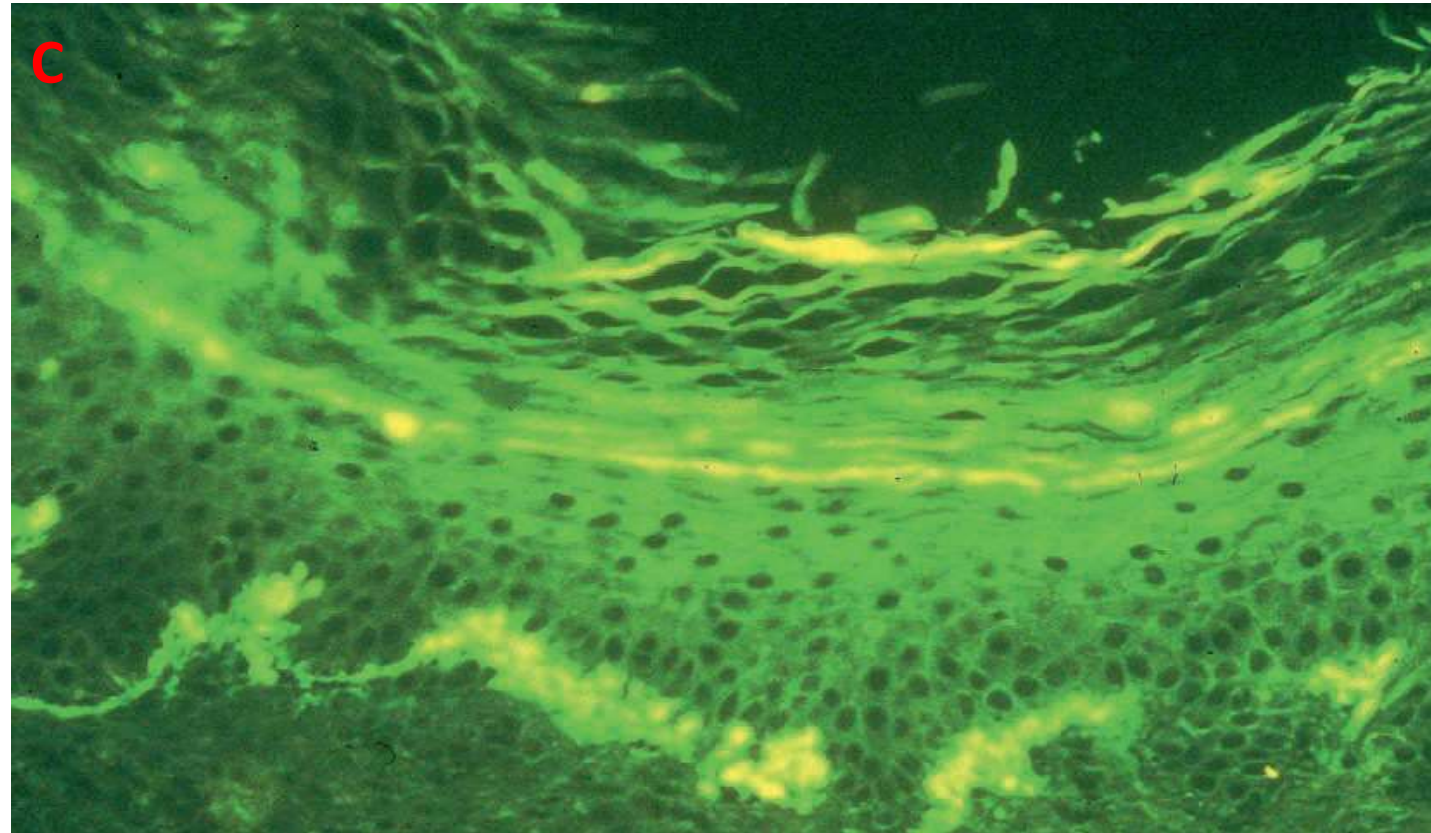
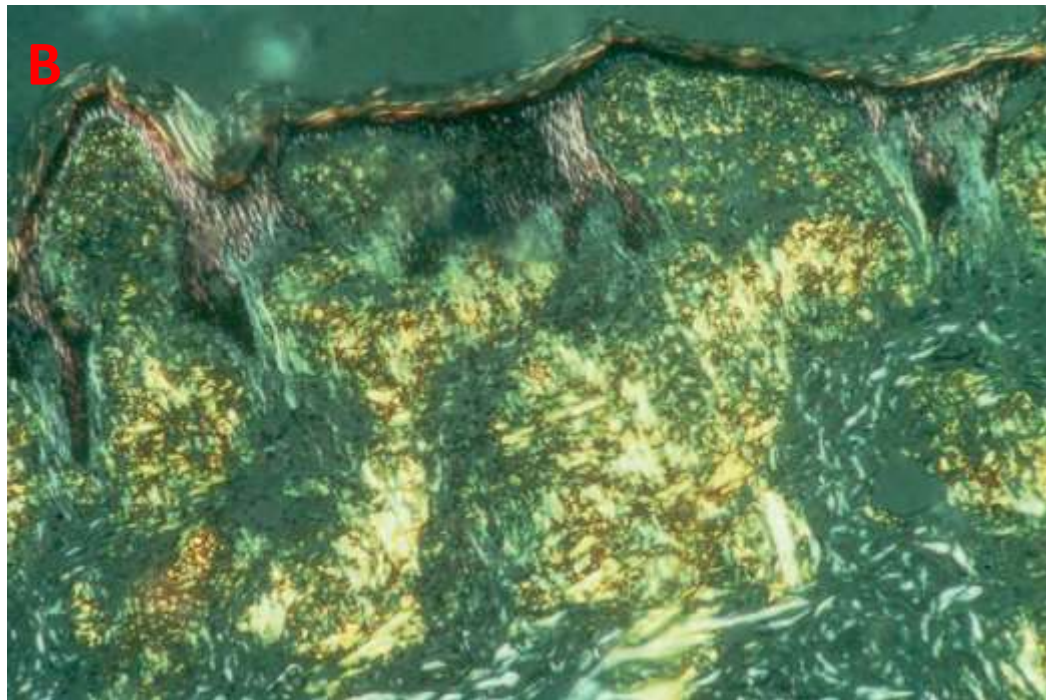
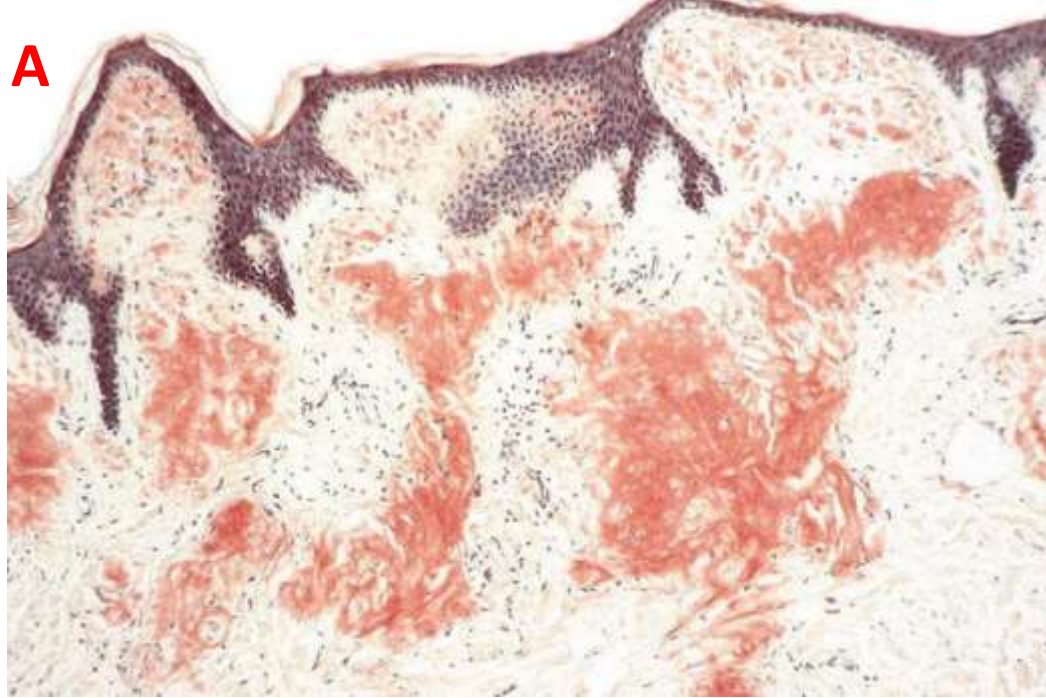
- **Dépôt amyloïde à la biopsie, coloration Rouge Congo avec biréfringence vert pomme sous lumière polarisée.**
(Autres méthodes d'identification : positifs au PAS, le rouge Sirius, violet de méthyle etc...)
- **Confirmation par coloration fluorescente par thioflavine-T**

Syndrome paranéoplasique fréquent : (15 à 25% des cas)

- **Liées à une prolifération monoclonale maligne de plasmocytes (myélome, maladie de Waldenström)**

Traitements :

- **Greffe autologue de cellules souches : référence si patient éligible**
- **A défaut : Daratumumab en association avec le bortézomib, la cyclophosphamide (Cy) et la dexaméthasone (CyBorD) OU le bortézomib, le melphalan et la dexaméthasone (BMDex).**



Histologie montrant la présence de dépôts amyloïdes
 A) Coloration Rouge Congo
 B) Bi réfringence vert pomme de la coloration Rouge Congo à la lumière polarisée
 C) Fluorescence positive (thioflavine-T).

Calonje, E., Brenn, T., Lazar, A. J., & McKee, P. H. (2012). *McKee's Pathology of the Skin : with clinical correlations*

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP AUTRES

4) Syndrome de Cushing paranéoplasique

Syndrome paranéoplasique **lié à la sécrétion d'ACTH** par une tumeur extra-hypophysaire.
Sex-ratio 3 femme pour 1 homme ; Âge moyen 50 ans

Symptomatologie, voisine de la maladie de Cushing, mais :

- Début **rapidement progressif**
- Importante **amyotrophie**
- Intense **hyperpigmentation**

- Tandis que l'**obésité facio-tronculaire, les vergetures et le faciès lunaire peuvent manquer**

Signes associés :

- Hirsutisme
- Hypertension artérielle
- Aménorrhée et les troubles de l'érection
- Les troubles psychiques.
- Etc ...



Patiente de 6 ans avec sécrétion ectopique d'ACTH associé à un hépatoblastome

A. Patiente 2 mois avant l'hospitalisation

A. Patiente 1 mois avant l'hospitalisation

A. Patiente au cours de l'hospitalisation avec :

B. Faciès lunaire

C. Hirsutisme

A. Régression des symptômes un an après la chirurgie.

Grunewald TG et al. First report of ectopic ACTH syndrome and PTHrP-induced hypercalcemia due to a hepatoblastoma in a child. Eur J Endocrinol. 2010 Apr;162(4):813-8.

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP AUTRES

4) Syndrome de Cushing paranéoplasique

Diagnostic :

- Test de référence : Négativité du test de freinage à la dexaméthasone
- Taux ACTH élevé, IRM hypophysaire normale : TDM TAP à la recherche de la tumeur sécrétrice

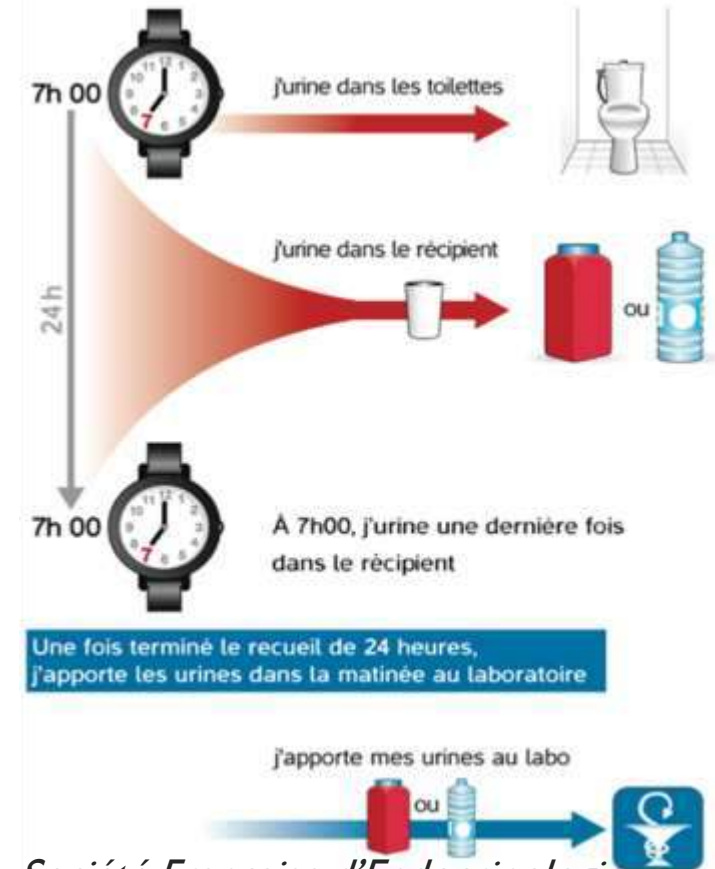
Syndrome paranéoplasique fréquent :

- **Représente 15 à 20% des syndromes de Cushing**
- Cancer fréquemment impliqués :
 - **Cancers du poumon** à petites cellules
 - **Tumeurs carcinoïdes** et tumeurs **pancréatiques**.

Traitement symptomatique

- Surrénalectomie bilatérale (mais définitif et chirurgie lourde)
- Association ketoconazole + métyrapone
- ou plus récemment olisodrostat

Dormoy A et al Efficacy and Safety of Osilodrostat in Paraneoplastic Cushing Syndrome: A Real-World Multicenter Study in France. J Clin Endocrinol Metab. 2023 May 17;108(6):1475-1487.



Société Française d'Endocrinologie

Test freinage à la dexaméthasone

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP AUTRES

5) DERMATOSES NEUTROPHILIQUES (DN)

Les DN désignent un groupe d'affections **caractérisées histologiquement par une infiltration cutanée de polynucléaires neutrophiles matures**, sans cause identifiable.

Spectre varié qui inclut plus d'une quinzaine d'affections. Nous aborderons les plus fréquentes :

- **Le syndrome de Sweet (SS)**
- **Le pyoderma gangrenosum (PG)**

Affections cliniquement disparates mais :

- **Formes de passage ou chevauchement** entre des DN cliniquement distinctes
- **Traitements similaires** avec sensibilité à la **corticothérapie**
- **Association fréquente des DN avec** des affections systémiques dont les **hémopathies**
 - Fait donc partie du spectre des syndromes paranéoplasiques

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP AUTRES

5) DERMATOSES NEUTROPHILIQUES A) Syndrome de Sweet (SS)

Séméiologie du SS paranéoplasique identique à celle du SS “classique” :

- **Papules ou nodules, sensibles** et douloureux, de couleur **rouge vif à violacé**, tendant à se grouper par coalescence en plaques bien limitées
 - Parfois formes avec : des vésicules, des bulles, plus rarement des pustules
- Disposition en « **pseudo-cocardes** » ou arciforme avec un aspect de guérison centrale
- **Distribution symétrique** avec prédilection pour : le visage, le cou, le décolleté et les bras
- Evolution :
 - Persistance de **quelques jours à quelques semaines**
 - Puis **régression** avec affaissement et pigmentation transitoire, **sans cicatrice** résiduelle



Sweet syndrome typique avec regroupement de papules en cocardes et guérison centrale

Pulido-Pérez A, Bergon-Sendin M. Sweet's Syndrome. N Engl J Med. 2020 Apr 16;382(16):1543.



Sweet syndrome atypique avec présence de bulles tendues des mains et des pieds

Esposito I et al. A rare case of bullous Sweet's syndrome in a patient with inactive ulcerative colitis. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2019 Oct;33(10):e380-e381.



Pseudo cocardes érythémateuses des avants bras lors d'un syndrome de Sweet

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP AUTRES

5) DERMATOSES NEUTROPHILIQUES (DN) A) Syndrome de Sweet (SS)

Le syndrome de Sweet est la **dermatose neutrophilique la plus fréquente** :

- Incidence évaluée à 3 nouveaux cas par million d'habitants et par an
- Adultes de 30 à 50 ans
- Prédilection féminine sex-ratio de 3 pour 1

Syndrome paranéoplasique fréquent (20%)

- le plus souvent avec les **leucémies myéloïdes et myéloblastiques**.
- Tumeurs solides (mammaires, génito-urinaires et gastro-intestinales) plus rares

Arguments en faveur du caractère paranéoplasique :

- Lésions **bulleuses**
- Le sexe **masculin**
- L'**absence d'infection et de leucocytose**
- La présence d'une **anémie** et d'une **thrombopénie**

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP AUTRES

5) DERMATOSES NEUTROPHILIQUES (DN) B) Pyoderma gangrenosum (PG)

Epidémiologie similaire au syndrome de Sweet :

Maladie rare de l'adulte entre 40 et 60 ans avec prédominance féminine (sex ratio de 3 pour 1)

Forme la plus fréquente : PG ulcéreux

- Lésions pustuleuses initiales avec extension et évolution vers une **ulcération nécrotique** d'extension centrifuge en quelques jours.
- **Bords violacés** et oedémateux, «minés » sur leur versant interne par des **clapiers pustuleux**
- La **douleur** disproportionnée par rapport à la taille de la lésion.
- **Cicatrice**, spontanée ou après traitement, **atrophique ou cribriforme**
- Lésions isolées ou multiples, préférentiellement sur les **membres inférieurs et le tronc**.

Il existe d'autres formes, non détaillées ici:

- PG pustuleux, PG bulleux, PG végétant, formes syndromiques au cours de maladie auto



PG ulcéreux classique avec :
ulcération bordée d'un clapier
pustuleux et d'un halo
érythémateux - violacé de l'avant
bras gauche et de la jambe droite

Zhou HY, Liu ZH. Pyoderma
Gangrenosum. N Engl J Med. 2022 Nov
10;387(19):e48.



Progression rapide d'un pyoderma
gangrenosum de la cheville gauche,
non reconnu, traité par
antibiothérapie

- A. Présentation clinique à J7
- B. Présentation clinique à J8
- C. Présentation clinique à J12

Long H et al. Rapidly progressing leg ulcer
with fever in a woman with chronic diarrhea.
JAMA. 2014 Nov 26;312(20):2158-9.



Cicatrice atrophique et cribriforme
après résolution d'un PG de la jambe

Ting S, Tam M, Kelly RI. Scarring in pyoderma
gangrenosum. Australas J Dermatol. 2021
Nov;62(4):523-525

Autre évolution d'un PG ulcéreux typique mais non reconnu initialement

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP AUTRES

5) DERMATOSES NEUTROPHILIQUES (DN) B) Pyoderma gangrenosum (PG)

Syndrome paranéoplasique inconstant (<10%) :

- Une **gammopathie monoclonale** est présente dans près de **10%** des cas de PG.
- Elle est le plus souvent de type **IgA, bénigne**
- Mais association possible avec **myélome**, leucémie myéloïde aiguë ou chronique,
- L'association à des tumeurs solides est rare.

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP AUTRES

6) Panniculite pancréatique (PP) (ou cytotéatonécrose pancréatique de Weber Christian)

Complication rare des **patients souffrant d'une atteinte pancréatique (0.3% à 3% de ces patients)**
La PP résulterait de **l'inflammation de l'hypoderme** suite à l'action enzymatique lytique des **enzymes pancréatiques libérées dans le sang**, du fait d'une anomalie du pancréas.

Cliniquement :

- **Nodules enchâssés inflammatoires** érythémateux ou violacés, **très douloureux**
- **Disposition symétrique** : préférentiellement sur les **membres inférieurs** ou le tronc,
- Panniculite évoluant sur plusieurs semaines
- Parfois **ulcération spontanée avec évacuation liquide jaunâtre et huileux**

La PP fait partie du syndrome PPP (Polyarthrite, Panniculite, Pancréatite; rare < 100 cas rapportés) avec :

- Une panniculite pancréatique
- Des arthrites multiples et symétriques et des nécroses osseuses
- Fièvre
- Symptômes digestifs
- Séroites

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP AUTRES

6) Panniculite pancréatique (PP)

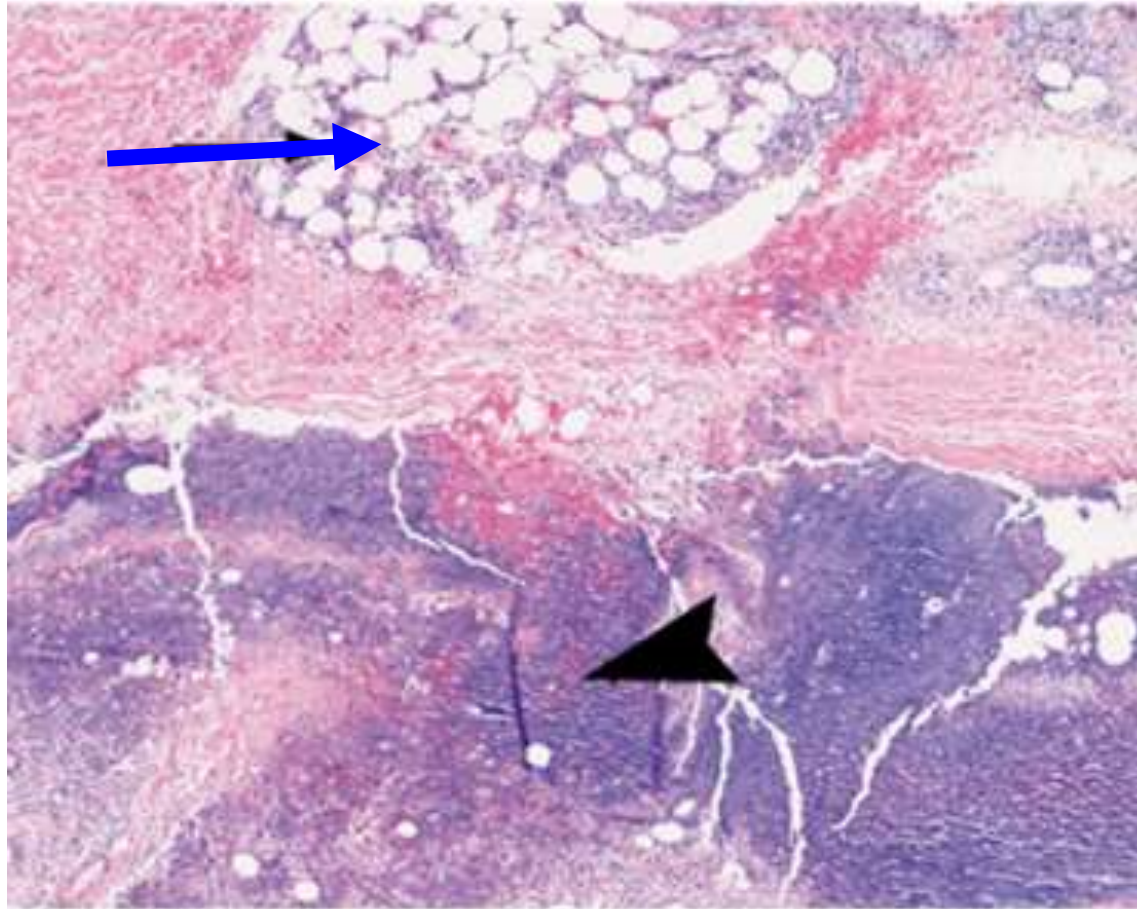
Histologie : Panniculite lobulaire avec plage de nécrose adipocytaire (adipocytes anuclées “fantômes”), des micro calcifications et un infiltrat de polynucléaire neutrophile

Syndrome paranéoplasique fréquent :

- **Souvent associé à une pathologie du pancréas bénigne** (pancréatite aiguë, fistulisation de pseudokyste, pancréas divisum, etc...)
- Mais aussi associé à **cancer du pancréas (carcinome à cellules acineuses, adénocarcinome canalaire, tumeurs neuro endocrines)**
 - Généralement des adultes plus âgés sans antécédent de maladie pancréatique.

Evolution défavorable :

- Nature agressive des tumeurs pancréatiques associées
- Découverte à un stade avancé de la maladie



Histologie sur biopsie cutané d'une PP montrant une panniculite lobulaire (flèche bleue) avec nécrose des graisses et microcalcification focale (tête de flèche noire) (coloration HES X40)

Rani M, Kaka A. Images in clinical medicine. Lobular panniculitis. N Engl J Med. 2013 Jan 31;368(5):465.



Nodules sous cutanés érythémateux des membres inférieurs dans une panniculite pancréatique

Karamessinis L et al. Tender Nodules on the Lower Legs. JAMA Dermatol. 2018 Apr 1;154(4):471-472

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP AUTRES

7) Histiocytose non langerhansienne et non dendrocytique dermique

Nous avons déjà évoqué la réticulohistiocytose multicentrique

- histiocytose non Langerhansienne avec prolifération de cellules dendrocytiques dermiques

Nous détaillons ici 2 histiocytoses non langerhansiennes sans prolifération dendrocytiques dermiques

- **Xanthomatose plane diffuse (normolipémique)**
- **Xanthogranulome nécrobiotique (XGN)**

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP AUTRES

7) Histiocytose non langerhansienne et non dendrocytique dermique

A. Xanthomatose plane diffuse (normolipémique) :

Cliniquement : **Larges plaques jaunes orangées** avec atteinte préférentielle du **visage**, du tronc et des **zones de plis**

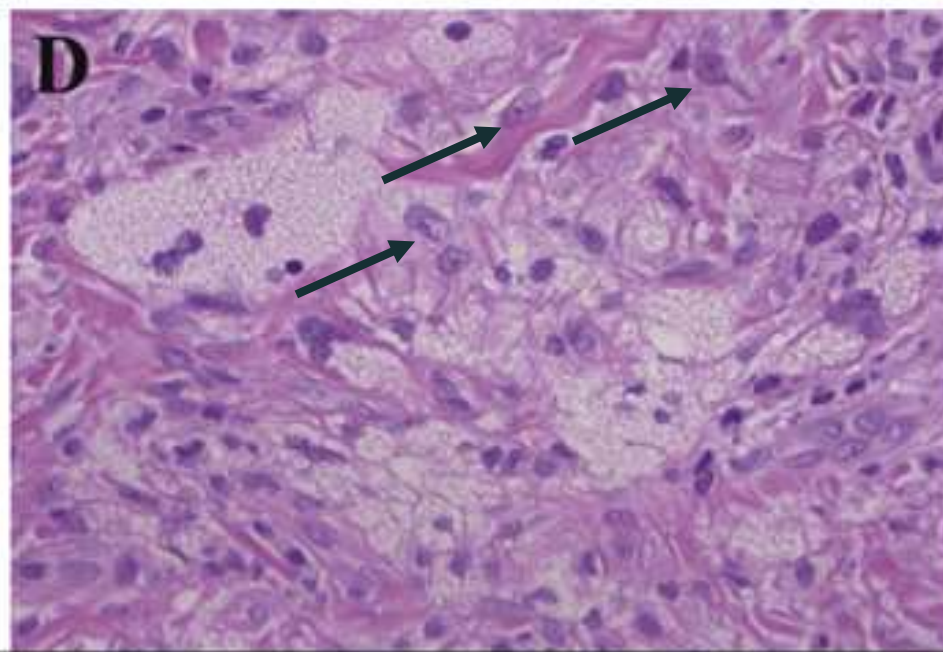
➤ **Sans anomalie du bilan lipidique** et d'évolution chronique

Histologie : **macrophages dermiques** avec **cytoplasme “mousseux”**, une **absence de fibrose**

Syndrome paranéoplasique (quasi) constant (>80%)

- **Le plus souvent associé aux gammopathies monoclonales et aux myélomes**
- **Plus rare: Mycosis fongoïde, lymphome, maladie de Castleman, adénocarcinome colique**
- **Diagnostic différentiel et causes non tumorales : Cirrhose biliaire, Hyperlipoprotéinémie**

Traitement symptomatique : Peu de traitement efficace, intérêt de la simvastatine topique ?



- A. Des plaques jaunes-oranges, symétriques et bien délimitées, au niveau péri-orbitaire et des deux joues.
- A. Atteinte similaire au niveau du décolleté
- A. Macule jaunâtre du bras gauche.
- A. Histologie de xanthome plan diffus retrouvant une infiltration de macrophages "mousseux" dans le derme (marqué par des flèches) (coloration HES X 200).

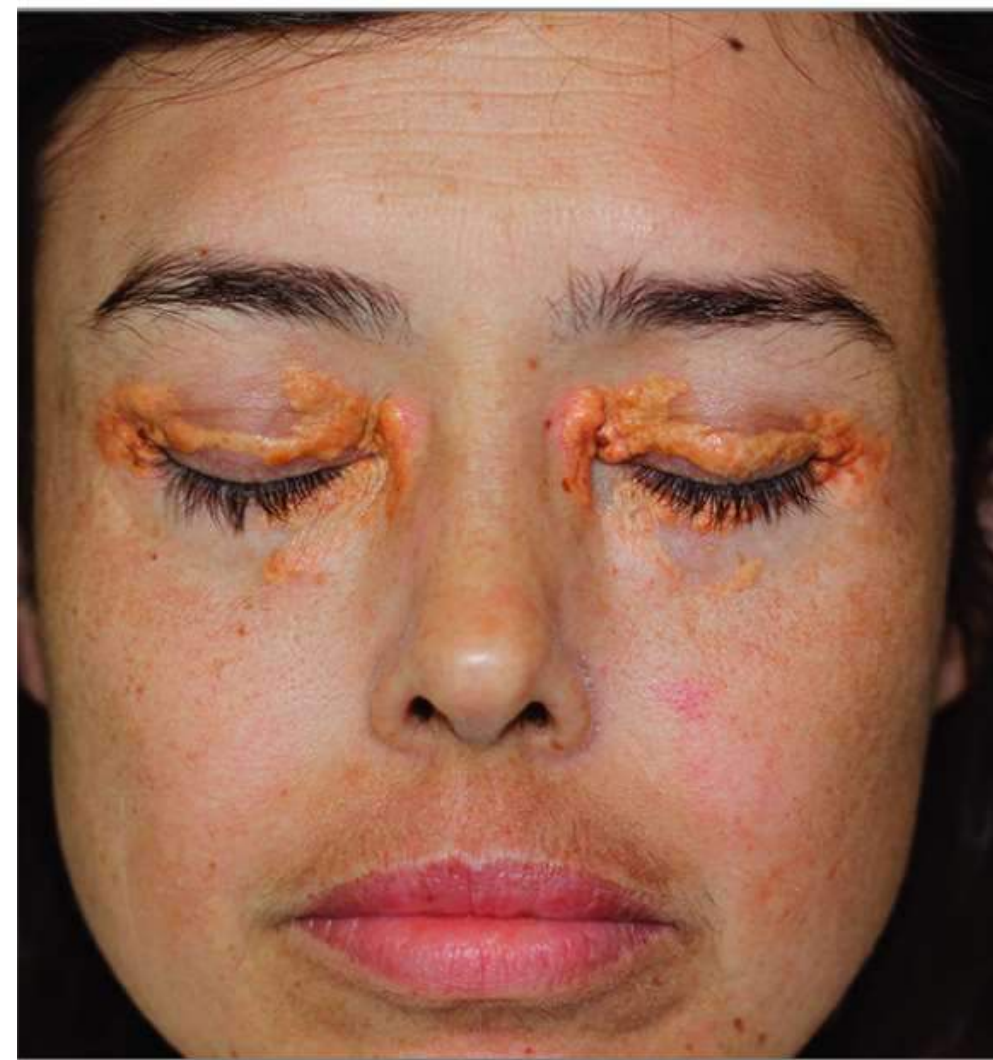
MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP AUTRES

7) Histiocytose non langerhansienne et non dendrocytique dermique

B. Xanthogranulome nécrobiotique (XGN)

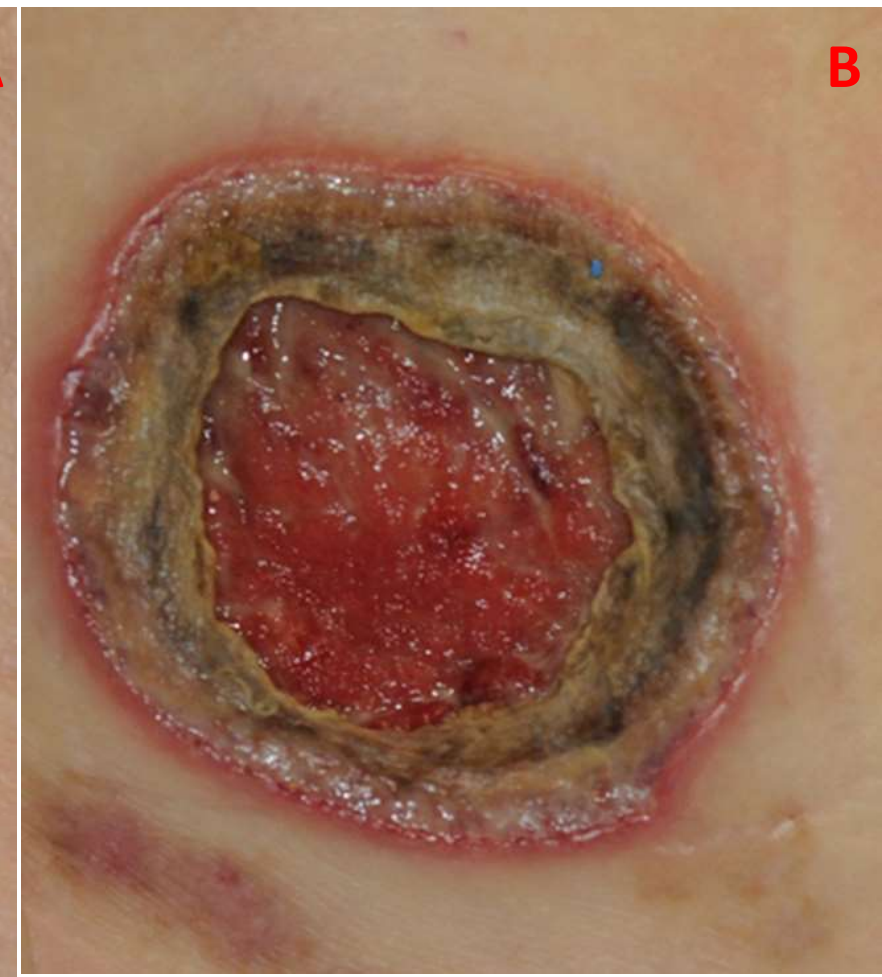
Le XGN est une **maladie granulomateuse rare caractérisée par :**

- **Nodules et plaques jaunâtres indurées**, de 0,5 à 2,0 cm de diamètre, souvent avec des **télangiectasies superficielles**, un **risque d'ulcération** et de cicatrices
- Touche principalement la **région péri orbitaire**, le tronc et les extrémités
- **Complication ophtalmologique** : conjonctivite, sclérite, trouble de la motilité oculaire
- Touche divers sites **extra-cutanés** : poumon, le myocarde, sphère ORL, rein, ovaire, etc...



Nodules orangés des paupières dans le cadre de xanthogranulomes nécrobiotiques associés à un myélome

Dellatorre G, Miqueloto JK. Necrobiotic Xanthogranuloma. JAMA Dermatol. 2020 Jun 1;156(6):696.



- Xanthogranulomes nécrobiotiques chez une patiente présentant une gammopathie monoclonale
- A. Nodule jaunâtre avec centre recouvert de fines télangiectasies de la cuisse droite
 - B. Ulcération secondaire d'un xanthogranulome de la fesse gauche

DeLuca IJ et al. Vulvar necrobiotic xanthogranuloma. J Am Acad Dermatol. 2014 Dec;71(6):e247-8

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP AUTRES

7) Histiocytose non langerhansienne et non dendrocytique dermique

B. Xanthogranulome nécrobiotique (XGN)

Syndrome paranéoplasique inconstant :

- **Gammapathie monoclonale**, généralement de type IgG, pouvant être le lit d'un **myélome** mais seulement dans **<10% des cas**
- D'autres troubles lymphoprolifératifs et hématologiques peuvent également être associés

Traitements :

- **Agents alkylants** (chlorambucil, cyclophosphamide, melphalan) **mais peu de preuves de leur efficacité**
- Autres : chirurgie, photochimiothérapie, radiothérapie, laser, immunoglobulines intraveineuses, immunosuppresseurs, corticothérapie locale/générale (mais effet imprévisible de ces derniers)

FICHES RÉSUMÉS : XANTHOGRANULOME NÉCROBIOTIQUE

Maladie granulomateuse rare

Famille des histiocytoses non langerhansiennes
sans prolifération dendrocytiques dermiques

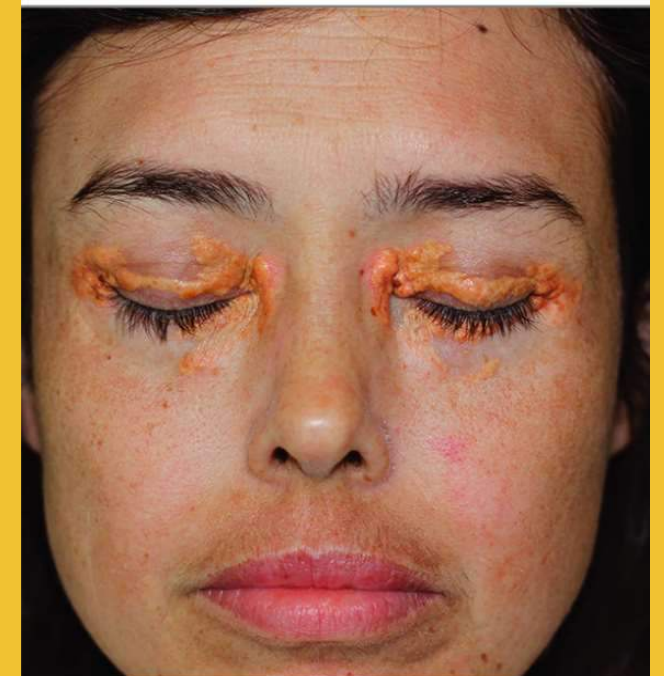
Caractérisé par :

- **Nodules et plaques jaunâtres et indurées**, de 0,5 à 2,0 cm de diamètre, souvent avec des **télangiectasies superficielles** et un **risque d'ulcération** et de cicatrices
- Touche principalement la **région péri orbitaire**
- **Complication ophtalmologique**
- Sites **extra-cutanés** : poumon, le myocarde, sphère ORL, etc...

Syndrome paranéoplasique inconstant :

- **Gammapathie monoclonale**, (souvent de type IgG) pouvant être le lit d'un **myélome** mais **seulement dans <10% des cas**

Traitement : Agents alkylants mais peu de preuve d'efficacité



MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP AUTRES

8) Mucinoses

Dermatoses **liées à l'accumulation de mucine**

- Constituant physiologique du derme papillaire
- Dans le derme ou les follicules pileux
- Sa présence dans les follicules pileux est pathologique.

Les **mucinoses secondaires sont réactionnelles** et accompagne un processus ou une maladie :

- Lupus érythémateux, dermatomyosite, sclérodermie ; granulome annulaire, etc ...

Nous aborderons **le scléromyxoedème** au vu de son association avec des néoplasies

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP AUTRES

8) Mucinoses: Scleromyxoedeme d'Arndt-Gottron (Sex ratio 1:1 ; moyenne age: 60 ans)

Mucinose dermique rare caractérisée par des signes dermatologiques :

- Éruption de **papules fermes, cireuses**, de 2 à 3 mm de diamètre, placées en rangées **linéaires** sur une **peau indurée** parfois érythémateuse
- Disposition : Membres supérieurs la tête, le cou, le haut du tronc et les cuisses
 - **Visage léonin** et **signe du "Shar-Pei"** sur le tronc et les membres
- Sur les articulations interphalangiennes proximales, une dépression centrale entourée d'un rebord surélevé causé par la sclérose cutanée : "**signe du donut**"

Ainsi que des signes extra dermatologiques :

- Atteinte neurologique (30%) : psychose, syndrome pseudo-grippal, convulsions et coma réalisant le **syndrome dermato neurologique**
- Rhumatologique (22%) : arthralgie et arthrite
- Cardiaque (20%)
- Etc ...



a



b



c

Scléromyxoedème d'Arndt-Gottron

- A. Papules alignées et nodules couleur chair du visage.
Infiltration de la glabelle responsable d'un faciès léonin
- A. Infiltration et aspect sclérodermiforme du tronc avec
papules ivoirines en stries
- A. Scléromyxoedème des mains avec signe du "Shar Pei" au
poignet gauche et signe du "donut" aux articulations
interphalangiennes proximales

A. et B :
Saurat JH, Dermatologie et
infections sexuellement
transmissibles. ELSEVIER-
MASSON – 6ème éd. 2017.
1330

C :
Ferrel C et al.
Cutaneous Manifestations of
Scleroderma and
Scleroderma-Like Disorders:
a Comprehensive Review.
Clin Rev Allergy Immunol.
2017 Dec;53(3):306-336.

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SP AUTRES

8) Mucinoses: **Scleromyxoedeme d'Arndt-Gottron**

Histopathologie

- **Triade : Dépôt diffus de mucine + Fibrose dermique + Prolifération de fibroblastes**

Critères diagnostics :

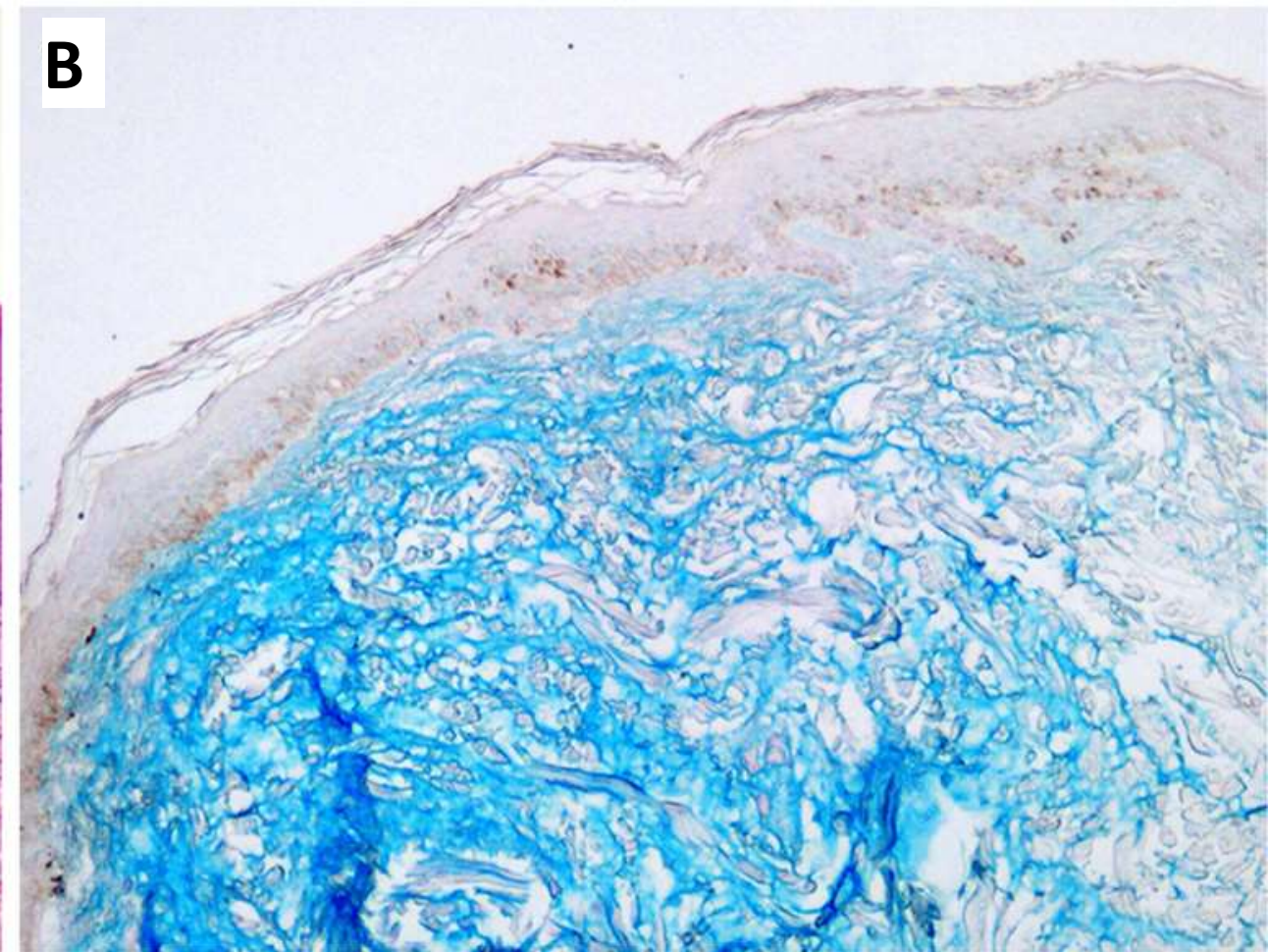
- | | |
|-----------------------------------|--|
| 1) Clinique dermatologique | 3) Gammapathie monoclonale |
| 2) Triade histologique | 4) Absence de diagnostic différentiel (pas d'atteinte thyroïdienne) |

Syndrome paranéoplasique rare:

- **Gammapathie monoclonale constante mais < 10% des cas réel myélomes**
- Autre : Lymphomes, la macroglobulinémie de Waldenström, leucémie myélomonocytaire

Traitement :

- 1ère ligne : **immunoglobulines intraveineuses (IgIV)** 2 g/kg (sur 3 à 5 jours) par mois
- 2ème/3ème ligne : **Thalidomide, lénalidomide, le bortézomib, greffe autologue de cellules souches**



Aspect histologique du scléromyxoedème d'Arndt-Gottron

A. Triade typique (entourée en rouge) : dépôts de mucine, prolifération des fibroblastes et fibrose du derme superficiel (coloration HES $\times 10$).

A. Dépôts de mucine confirmés par la coloration bleu alcian ($\times 10$).

SYNDROME PARANÉOPLASIQUES CUTANÉS CONSTANTS

Dermatose	Néoplasies associées
Érythème nécrolytique migrateur	Glucagonomes
Syndrome carcinoïde	Tumeurs carcinoïdes
Acrokératose de Bazex	Carcinomes épidermoïdes voies aériennes supérieures
Pachydermatoglyphie (tripe palm)	Carcinomes pulmonaires ou gastriques
Papillomatose cutanée floride	Carcinomes gastriques
Fasciite palmaire et arthrite	Carcinomes ovariens pancréatiques et coliques
Ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique	90% Carcinomes broncho pulmonaires
Pemphigus paranéoplasique	Lymphomes leucémie lymphoïde chronique
Hypertrichose lanugineuse acquise	Carcinomes pulmonaires et colorectaux
Xanthomatose plane diffuse normolipémique	Myélomes

SYNDROME PARANÉOPLASIQUES CUTANÉS FRÉQUENTS

Dermatose	Néoplasies associées
Érythrodermie	Lymphomes et carcinomes pulmonaires/oesophagien
Papuloérythrodermie d'Ofuji	Cancers digestifs et Lymphomes T cutanés
Erythema gyratum repens	Carcinomes broncho pulmonaire
Acanthosis nigricans	Adénocarcinomes gastriques
Maladie de Paget extra mammaire	Carcinomes génitaux et rectaux
Dermatomyosite	Carcinomes bronchiques et gynécologiques
Réticulohistiocytose multicentrique	Hémopathies et carcinomes mammaires/utérins
Amylose AL	Myélomes et maladies de Waldenström
Syndrome de Cushing paranéoplasique	Tumeur ectopique sécrétrice d'ACTH
Syndrome de Sweet	leucémies myéloïdes et myéloblastiques.
Panniculite pancréatique	cancer du pancréas (carcinome à cellules acineuses,

SYNDROME PARANÉOPLASIQUES CUTANÉS INCONSTANTS

Dermatose	Néoplasies associées
Ichtyose acquise	Maladie de Hodgkin
Pityriasis Rotunda	Hépatocarcinomes
Signe de Leser et Trélat	Carcinomes gastriques et coliques
Hyperkératose palmaire filiforme	Carcinomes bronchiques, mammaires, rectaux, rénales
Syndrome des ongles jaunes	Carcinomes bronchiques et maladie de Waldenström
Syndrome de Trousseau	Carcinomes gastriques et pancréatiques
Vascularites	Syndromes myélodysplasiques
Acrosyndrome vasculaire paranéoplasiques	Adénocarcinomes pulmonaires et ovariens
Prurit	Maladie de Hodgkin
Pyoderma gangrenosum Xanthogranulome nécrobiotique Scleromyxoedeme d'Arndt-Gottron	Myélomes

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) Lorette G, Maruani A. Images in clinical medicine. Acquired hypertrichosis lanuginosa. N Engl J Med. 2006 Jun 22;354(25):2696.
- 7) Fariña MC et al. Acquired hypertrichosis lanuginosa: case report and review of the literature. J Surg Oncol. 1998 Jul;68(3):199-203.
- 8) Yosipovitch G. Chronic pruritus: a paraneoplastic sign. Dermatol Ther. 2010 Nov-Dec;23(6):590-6
- 9) Seshadri P et al. A sinister itch: prurigo nodularis in Hodgkin lymphoma. J Assoc Physicians India. 2009 Oct;57:715-6.

BIBLIOGRAPHIE

- 10) Ahmed AS et al. Isolated cardiovascular involvement in light chain amyloidosis. BMJ Case Rep. 2020 Apr 6;13(4):e233227.
- 11) Melo Alves J et al. Macroglossia in Light-Chain Amyloidosis. N Engl J Med. 2018 Jun 14;378(24):2321.
- 12) Dangien A et al. Clinical presentation, therapeutic approach and outcome of primary cutaneous marginal zone B-cell lymphoma presenting as AL amyloidoma of the skin. Br J Dermatol. 2019 Sep;181(3):607-609.
- 13) Muchtar E et al. Treatment of AL Amyloidosis: Mayo Stratification of Myeloma and Risk-Adapted Therapy (mSMART) Consensus Statement 2020 Update. Mayo Clin Proc. 2021 Jun;96(6):1546-1577.
- 14) Grunewald TG et al. First report of ectopic ACTH syndrome and PTHrP-induced hypercalcemia due to a hepatoblastoma in a child. Eur J Endocrinol. 2010 Apr;162(4):813-8.
- 15) Dormoy A et al Efficacy and Safety of Osilodrostat in Paraneoplastic Cushing Syndrome: A Real-World Multicenter Study in France. J Clin Endocrinol Metab. 2023 May 17;108(6):1475-1487.
- 16) Esposito I et al. A rare case of bullous Sweet's syndrome in a patient with inactive ulcerative colitis. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2019 Oct;33(10):e380-e381.
- 17) Pulido-Pérez A, Bergon-Sendin M. Sweet's Syndrome. N Engl J Med. 2020 Apr 16;382(16):1543.

BIBLIOGRAPHIE

- 18) Bessis D, Chasset F, DIU « Manifestations Dermatologiques des Pathologies Systémiques » : Cours n°14 « Dermatoses neutrophiliques et éosinophiliques » 2023
- 19) Zhou HY, Liu ZH. Pyoderma Gangrenosum. N Engl J Med. 2022 Nov 10;387(19):e48.
- 20) Long H et al. Rapidly progressing leg ulcer with fever in a woman with chronic diarrhea. JAMA. 2014 Nov 26;312(20):2158-9.
- 21) Wick MR, Patterson JW. Cutaneous paraneoplastic syndromes. Semin Diagn Pathol. 2019 Jul;36(4):211-228.
- 22) Rani M, Kaka A. Images in clinical medicine. Lobular panniculitis. N Engl J Med. 2013 Jan 31;368(5):465.
- 23) Karamessinis L et al. Tender Nodules on the Lower Legs. JAMA Dermatol. 2018 Apr 1;154(4):471-472
- 24) Ting S, Tam M, Kelly RI. Scarring in pyoderma gangrenosum. Australas J Dermatol. 2021 Nov;62(4):523-525
- 25) Zha S et al. Topical Simvastatin Improves Lesions of Diffuse Normolipemic Plane Xanthoma by Inhibiting Foam Cell Pyroptosis. Front Immunol. 2022 May 10;13:865704.

BIBLIOGRAPHIE

- 26) Oka M et al. Diffuse plane normolipemic xanthoma associated with chronic myelomonocytic leukemia-I. Eur J Dermatol. 2014 Jan-Feb;24(1):112-3.
- 27) Dellatorre G, Miqueloto JK. Necrobiotic Xanthogranuloma. JAMA Dermatol. 2020 Jun 1;156(6):696.
- 28) DeLuca IJ et al. Vulvar necrobiotic xanthogranuloma. J Am Acad Dermatol. 2014 Dec;71(6):e247-8
- 29) Miguel D et al. Treatment of necrobiotic xanthogranuloma - a systematic review. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2017 Feb;31(2):221-235.
- 30) Bessis D, Chasset F, DIU « Manifestations Dermatologiques des Pathologies Systémiques » : Cours n°12 « Amyloses et mucinoses » 2023
- 31) Giuffrida R et al. Combination of tacalcitol ointment and photodynamic therapy for the treatment of follicular mucinosis of the scalp. Photodiagnosis Photodyn Ther. 2019 Sep;27:487-489.
- 32) Ferreli C et al. Cutaneous Manifestations of Scleroderma and Scleroderma-Like Disorders: a Comprehensive Review. Clin Rev Allergy Immunol. 2017 Dec;53(3):306-336.