Dermatologie de la diversité

Chez le même éditeur

Dans la collection *Dermatologie*, dirigée par Dan Lipsker
Dermatologie génitale, par J.-N. Dauendorffer, S. Ly. 2021, 360 pages.
Dermatologie esthétique, de S Dahan. 2020, 392 pages.
Chirurgie dermatologique, 2e édition, de J.-M. Amici, 2017, 416 pages.
Dermatologie. De la clinique à la microscopie, par B. Cribier, 2015, 464 pages.
Dermatologie infectieuse, de M. Mokni, N. Dupin et P. Del Giudice, 2014, 360 pages.
Lupus érythémateux, par D. Lipsker. 2013, 316 pages.

Autres ouvrages
Précis de dermatologie esthétique, par P. André. 2022, 160 pages.
Manuel de dermoscopie, par L. Thomas. 2021, 256 pages.
Guide de l'examen clinique et du diagnostic en dermatologie, livre + site internet, de D. Lipsker. 2020, 400 pages.
Dermatologie de l'enfant, de A. J. Mancini et D. P. Krowchuk, traduit par A. Phan, 2019, 742 pages.
Dermatologie : l'essentiel, de J.-L. Bolognia, J. V. Schaffer, K. O. Ducan et C. J. Ko., traduit par G. Lorette, 2018, 1024 pages.
Dermatologie et infections sexuellement transmissibles, 6e édition, de J.-H. Saurat, J.-M. Lachapelle, D. Lipsker, L. Thomas et L. Borradori, 2017, 1288 pages.

DERMATOLOGIE

Collection dirigée par Dan Lipsker

Dermatologie de la diversité

Antoine Mahé
Professeur conventionné de l'université de Strasbourg
Service de dermatologie, hôpital Louis Pasteur, Colmar, France

Ousmane Faye
Professeur de dermatologie, faculté de médecine de Bamako
Directeur général de l'hôpital de dermatologie de Bamako, Mali

Préface de David Le Breton

Elsevier Masson

ELSEVIER

Elsevier Masson SAS, 65, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex, France

Dermatologie de la diversité, par Antoine Mahé et Ousmane Faye.
© 2022, Elsevier Masson SAS
ISBN : 978-2-294-77570-3
e-ISBN : 978-2-294-77607-6
Tous droits réservés.

Les praticiens et chercheurs doivent toujours se baser sur leur propre expérience et connaissances pour évaluer et utiliser toute information, méthodes, composés ou expériences décrits ici. Du fait de l'avancement rapide des sciences médicales, en particulier, une vérification indépendante des diagnostics et dosages des médicaments doit être effectuée. Dans toute la mesure permise par la loi, Elsevier, les auteurs, collaborateurs ou autres contributeurs déclinent toute responsabilité pour ce qui concerne la traduction ou pour tout préjudice et/ou dommages aux personnes ou aux biens, que cela résulte de la responsabilité du fait des produits, d'une négligence ou autre, ou de l'utilisation ou de l'application de toutes les méthodes, les produits, les instructions ou les idées contenus dans la présente publication.

Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés, réservés pour tous pays. Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle, par quelque procédé que ce soit, des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans l'autorisation de l'éditeur est illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part, les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective et, d'autre part, les courtes citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées (art. L. 122-4, L. 122-5 et L. 335-2 du Code de la propriété intellectuelle).



Ce logo a pour objet d'alerter le lecteur sur la menace que représente pour l'avenir de l'écrit, tout particulièrement dans le domaine universitaire, le développement massif du « photocopillage ». Cette pratique qui s'est généralisée, notamment dans les établissements d'enseignement, provoque une baisse brutale des achats de livres, au point que la possibilité même pour les auteurs de créer des œuvres nouvelles et de les faire éditer correctement est aujourd'hui menacée. Nous rappelons donc que la reproduction et la vente sans autorisation, ainsi que le recel, sont passibles de poursuites. Les demandes d'autorisation de photocopier doivent être adressées à l'éditeur ou au Centre français d'exploitation du droit de copie : 20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris. Tél. 01 44 07 47 70.

Compléments en ligne

Banque d'images :

Accédez à la banque d'images de cet ouvrage : l'ensemble des illustrations y sont regroupées et accessibles facilement via un moteur de recherche. Et retrouvez d'autres fonctionnalités. Pour accéder à cette base iconographique, connectez-vous sur http://www.em-consulte/ecomplement/477570 et suivez les instructions pour activer votre accès.

Auteurs

Agbemegnan Claude Akakpo, dermatologue, service de dermatologie, hôpital de dermatologie de Bamako, Mali.

Émilie Baubion, praticien hospitalier, dermatologue, chef du service de dermatologie, CHU de Martinique, Fort-de-France.

Antoine Bertolotti, MD, PhD, maître de conférences des universités-praticien hospitalier, dermatologue, service de maladies infectieuses-dermatologie, CHU de la Réunion site SUD, La Réunion.

Jean-Luc Bonniol, professeur émérite, anthropologue, université d'Aix-Marseille, Aix-Marseille.

Olivier Bouchaud, professeur des universités-praticien hospitalier, chef du service des maladies infectieuses et tropicales, hôpital Avicenne, Bobigny, université Paris 13-Sorbonne Paris Nord, Bobigny.

Pierre-Patrice Cabotin, dermatologue, Paris.

Éric Caumes, professeur des universités-praticien hospitalier, centre de médecine des voyages, hôpital de l'Hôtel-Dieu, Paris, Sorbonne université, Paris.

Christelle Comte, dermatologue, service de dermatologie, unité de photodermatologie, hôpital Saint-Louis, Paris.

Nadège Cordel, professeur des universités-praticien hospitalier, dermatologue, chef du service de dermatologie-immunologie clinique, CHU de Guadeloupe, Guadeloupe.

Pierre Couppié, professeur des universités-praticien hospitalier, chef du service de dermatologie, centre hospitalier de Cayenne, Guyane française.

Christophe Deligny, professeur des universités-praticien hospitalier, professeur de médecine interne, chef du service de médecine interne et immunologie clinique, CHU de Martinique, Martinique.

Ousmane Faye, MD, PhD, professeur de dermatologie, service de dermatologie, hôpital de dermatologie de Bamako, faculté de médecine de Bamako, directeur général de l'hôpital de dermatologie de Bamako, Mali.

Sophie Goettmann-Bonvallot, dermatologue, Paris.

Emmanuelle Génin, généticienne, directrice de recherche Inserm, UMR 1078 Génétique, génomique fonctionnelle et biotechnologies, université de Brest, établissement français du sang, Brest.

Antoine Gessain, unité d'épidémiologie et physiopathologie des virus oncogènes, département écosystèmes et épidémiologie des maladies infectieuses, Institut Pasteur, Paris.

Fouzia Hali, professeur de dermatologie, faculté de médecine et de pharmacie, service de dermatologie, CHU Ibn-Rochd, université Hassan II, Casablanca, Maroc.

Houda Hammami Ghorbel, professeur de dermatologie, service de dermatologie, hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie.

Florence Hoareau, dermatologue, Lausanne, Suisse.

Yannick Jaffré, anthropologue, directeur de recherche CNRS, UMI 3189, directeur de programme GID-Santé, Académie des sciences-Institut de France.

Nicolas Kluger, adjunct professor/maître de conférences, dermatologue, service de dermatologie, allergologie et vénéréologie, Helsinki University Hospital, Finlande.

Bénédicte Lebrun-Vignes, dermatologue, pharmacologue, praticien hospitalier, centres régionaux de pharmacovigilance Pitié et Saint Antoine, service de pharmacologie médicale Pitié-Salpêtrière, groupe hospitalier Sorbonne Université (AP-HP), hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris.

Cédric Lenormand, MD, PhD, maître de conférences des universités-praticien hospitalier, dermatologue, clinique dermatologique, hôpitaux universitaires de Strasbourg et faculté de médecine, Nouvel Hôpital Civil, Strasbourg.

Fabienne Louis-Sidney, praticien hospitalier, service de rhumatologie, CHU de Martinique, Martinique.

Antoine Mahé, professeur conventionné de l'université de Strasbourg, dermatologue, chef du service de dermatologie, hôpital Louis Pasteur, hôpitaux Civils de Colmar, Colmar.

Antoine Petit, praticien hospitalier, dermatologue, service de dermatologie, hôpital Saint-Louis, Paris.

Félix Pham, dermatologue, service de dermatologie, centre hospitalier Lyon Sud, et centre de recherche sur le cancer de Lyon UMR Inserm U1052-CNRS 5286-UCBL1, Lyon.

Palokinam Pitché, professeur de dermato-vénéréologie, chef du service de dermatologie, CHU Sylvanus Olympio, université de Lomé, Togo.

Bayaki Saka, professeur de dermato-vénéréologie, faculté des sciences de la santé, université de Lomé, service de dermatologie, CHU Sylvanus Olympio, Lomé, Togo.

Patricia Senet, praticien hospitalier, dermatologue, service de dermatologie et allergologie, UF de dermatologie vasculaire, hôpitaux universitaires Paris Est (AP-HP), Paris.

Jack Smadja, dermatologue, Paris.

Benoît Suzon, praticien hospitalier, service de médecine interne et immunologie clinique, CHU de Martinique, Martinique.

Luc Thomas, professeur des universités-praticien hospitalier, dermatologue, service de dermatologie, centre hospitalier Lyon Sud, et centre de recherche sur le cancer de Lyon UMR Inserm U1052-CNRS 5286-UCBL1, Lyon.

Préface – Une clinique dermatologique de la diversité

La ligne de couleur demeure une source incessante de classement a priori, de jugement péremptoire, ou de plaisanteries vexatoires, de regards méprisants alimentant une source permanente de handicap d'apparence ou de préjugés privant certaines catégories de personnes d'une jouissance plénière du lien social. La couleur de la peau est un premier discriminant dans la désignation morale de l'Autre. *Nigram sum sed formosa* (Je suis Noire, mais belle), dit curieusement le *Cantique des cantiques*. Elle est souvent un principe de hiérarchie sociale venant redoubler à sa manière les inégalités sociales dans toutes les sociétés ayant connu une colonisation et une mise en contact « Noirs » et « Blancs ». La couleur est une affirmation identitaire porteuse de stigmate ou de valeur selon les points de vue. Pour reprendre l'image d'un humoriste, on ne doute guère que si les crapauds avaient à juger de la beauté des espèces animales ils ne se prennent pour exemple. Longtemps dans nos sociétés, le visage et le corps sont décryptés comme les signes d'une condition qui n'est jamais perçue comme un partage des groupes humains en différences et en parentés, mais procède plutôt de la dégénérescence d'un modèle posé comme idéal incontestable qui mettait systématiquement en valeur l'homme (au sens masculin du terme), blanc, bourgeois, occidental, qui édictait ainsi les normes universelles de l'intelligence, de la beauté, etc. L'Autre est un dégradé physique et moral du modèle d'origine qui le rend de plus en plus méconnaissable et suscite une appréciation toujours plus péjorative à son adresse. C'est tardivement pourtant que par exemple la couleur noire a pris une dimension négative. Le Moyen-Âge ne distingue guère les Arabes et les Noirs. Le mot « Nègre », d'origine ibérique, entre dans la langue française en 1516. Il reste rare jusqu'au XVIII^{e} siècle, au moment où la traite des esclaves bat son plein. Auparavant on parlait d'Éthiopiens, de Maures, d'Africains, etc. À petite différence, grande conséquence, bien entendu. Que faire aujourd'hui de ces « couleurs » de peau qui nourrissent des imaginaires sociaux nocifs, freinent parfois la recherche scientifique, et alimentent des fantasmes sur les patients venus d'ailleurs ?

On connaît l'engagement d'Antoine Mahé pour une clinique attentive de l'interculturel, alimentée par ses voyages et une solide connaissance de plusieurs sociétés africaines, on connaît également l'engagement médical et social d'Ousmane Faye, directeur de l'hôpital de dermatologie Bamako. Dans cet ouvrage, ils réunissent l'un et l'autre maintes compétences individuelles, sur des registres professionnels différents, afin de mieux cerner les contours d'une approche sensible en matière de dermatologie. Le rapport à la différence est la question clé de la pratique médicale. Comment échapper tout en la prenant en compte à cette vision purement biologique de l'humain, et discerner un visage spécifique dans le patient. Dans toute relation soignants-patients s'interpose de part et d'autre un écran de fantasmes plus ou moins favorables, des zones d'ambiguïtés, d'ambivalence. Le médecin n'en a pas le monopole, même s'il est en position symbolique d'autorité. Le malentendu est parfois le fait d'une méprise, d'un manque élémentaire de connaissance ou d'intuition, ou simplement d'empathie, quelle que soit l'origine sociale et culturelle du patient. Les patients refusent certains propos expéditifs, des silences à leurs questions, ils sont blessés par certaines attitudes, par des consignes qui ne leur sont pas données et qui empêchent un soin ou retardent un départ. Souvent le praticien est dans une telle évidence de sa pratique et de ses catégories propres qu'il n'envisage pas un instant que le patient ne réponde sans dilemme aux stéréotypes qu'il projette sur lui.

Les connaissances de la culture médicale sont étrangères au malade, le corps dont il parle est habité par les mouvements de sa vie quotidienne et de ses relations avec les autres, sa famille, son travail. S'il s'en remet au spécialiste pour prendre en charge sa santé, il vit dans un autre monde de valeurs et de connaissances. Le médecin est attaché, quant à lui, à un corps abstrait, savant, imprégné d'une biologie dont il s'efforce de repérer les turbulences. Les catégories de sens ne sont pas les mêmes. La pratique médicale s'instaure sur ce décalage entre deux discours d'une égale légitimité, mais de

niveau distinct. La consultation s'attache, en principe, à dissiper par l'interrogatoire les malentendus prodigués par son éloignement du discours profane. En deçà de l'habillage individuel et culturel qui enveloppe la plainte, elle s'efforce d'établir la juridiction exclusive de ses connaissances et de son savoir-faire. Elle vise à ajuster un savoir général et universel à un cas particulier. Elle confronte le calcul des probabilités à une singularité. Si le médecin ne voit plus le patient et n'entend plus sa plainte, il observe alors seulement les arcanes d'une physiologie indifférente. Il importe de soigner le malade et non la maladie, prendre soin et ne pas seulement donner des soins. Toute relation à la souffrance implique une attitude d'accueil et d'écoute, une qualité de présence, la recherche d'une bonne et juste distance, d'une sympathie qui reconnaît l'épaisseur du patient dans sa plainte. Et l'efficacité thérapeutique est à ce prix, en ce qu'elle implique toujours une efficacité symbolique potentialisée par la qualité de relation. Ce que la médecine nomme elle-même l'effet placebo, en oubliant qu'elle est tout entière, qu'elle le veuille ou non, un effet placebo ou souvent aussi nocebo.

Certes, et c'est aussi l'objet de l'ouvrage, des spécificités génétiques, ou plus largement biologiques, caractérisent parfois certaines populations du fait de leur mode de vie et de leur écologie par exemple, et nourrissent des pathologies communes et en conséquence des soins particuliers. Ces différences ne doivent pas occulter les proximités entre les affections cutanées qui caractérisent ce que l'on pourrait nommer la condition humaine, l'universel en tout humain. Mais la clinique ne peut occulter l'individu dans ce qu'il fait de son écologie, de sa culture, de son environnement social, dans la manière dont il s'est arrangé des influences pesant sur son histoire. Une manière commune de liquider l'individu derrière ses « origines » ou pire encore sa « race » consiste à le réduire à un « exemplaire » interchangeable d'un groupe d'appartenance fantasmatiquement délimité, et à simplifier ses attitudes dans des stéréotypes racistes qui s'ignorent, comme quand on évoque en prenant un air savant un prétendu « syndrome méditerranéen » pour évoquer le sentiment que des populations seraient plus sensibles que d'autres à la douleur.

Longtemps la norme sémiologique, comme le rappellent opportunément Antoine Mahé et Ousmane Faye, a mobilisé une peau « blanche », occidentale. Les recherches approfondies sur les dermatoses sur les peaux plus fortement pigmentées ne démarrent vraiment que depuis quelques dizaines d'années, elles se cantonnaient auparavant aux peaux « blanches ». Comment donc ne jamais oublier que le patient n'est pas un organisme mais un homme ou une femme (ou une personne trans), un enfant ou une personne âgée, immergé dans une condition sociale, culturelle, régionale, des croyances religieuses, et surtout une histoire de vie. Il n'y a de clinique que du singulier mais face à des sujets, non à des biologies indifférentes et interchangeables. En ce sens, évoquer une dermatologie de la diversité ou une clinique de l'interculturel sont des formules pleines de nuances qui intègrent des différences sociales, culturelles, géographiques, de genre, etc., mais sans y assigner les patients, soignés dès lors dans cette dialectique sensible entre le singulier et l'universel.

David Le Breton
Professeur de sociologie à l'université de Strasbourg, membre de l'Institut universitaire de France

Avant-propos

« *C'est la pluie qui tombe petit à petit qui remplit le fleuve* » (proverbe malinké)

« *Un seul doigt ne peut laver le visage* » (proverbe fang)

L'intérêt de la dermatologie pour les peaux de phototypes foncés est relativement récent. Si l'on en juge sur le volume actuel des articles ou des sessions lors de congrès aujourd'hui spécifiquement consacrés à cette thématique, on peut admettre que celle-ci a désormais acquis un statut de problématique sanitaire à part entière, avec des développements débordant même parfois le cadre médical.

Vingt ans après l'édition de l'ouvrage « Dermatologie sur peau noire », il nous est apparu nécessaire de faire une mise à jour tenant compte de l'évolution de notre spécialité ainsi que de l'expansion des migrations intercontinentales, mais aussi de l'exigence de populations pouvant se sentir délaissées par une spécialité consacrée très majoritairement à l'étude des « peaux blanches », tout ceci imposant de ne plus se limiter à l'énumération de particularités sémiologiques. En particulier, la formation des étudiants en dermatologie dans les pays du Sud, qui s'appuie largement sur des ouvrages avec une iconographie et des descriptions cliniques concernant très majoritairement des « peaux claires », pose la question d'un référentiel de soins qui soit adapté à la diversité.

Dans cet ouvrage, une large place a donc été consacrée à toutes les situations pratiques auxquelles le praticien peut être confronté sur ce plan, avec une iconographie soigneusement choisie pour ses qualités pédagogiques. Des sujets jusqu'ici peu traités ou d'une façon confidentielle ont également été abordés.

Cet ouvrage affiche l'ambition de prendre en compte la variabilité humaine à un échelon mondial, et sous tous ses angles : somatiques, géographiques, et culturels. Certains chapitres relèvent d'un tel souci d'éclectisme. Nous nous sommes également intéressés à des aspects plus généraux de la problématique, que ce soit d'ordre conceptuel, avec une mise à contribution conséquente des sciences sociales, ou plus technique, comme la question des méthodologies de recherche prenant en compte des paramètres « ethniques ». Des points de vue sensiblement différents d'une même problématique pourront être à l'occasion croisés, nous espérons qu'ils seront vus comme un enrichissement du panorama proposé, certaines affections ne connaissant d'ailleurs pas une approche univoque.

Ce livre est le fruit d'une longue expérience de recherche, de formation et de soins au profit de populations de phototypes foncés dans divers environnements géographiques et culturels, ainsi que d'une coopération internationale ayant fait appel aux meilleurs spécialistes dans leur domaine. Nous tenons à les remercier chaleureusement de leur contribution.

La prise en compte de la diversité des origines est devenue une nécessité en médecine. Tant que les ouvrages généralistes ne détailleront pas les originalités possibles de cet ordre, l'édition de livres spécialisés tels que celui-ci restera incontournable. La dermatologie se devait d'être à la hauteur de cet enjeu. Nous sommes fiers que notre spécialité, qui dispose d'une place emblématique dans ce débat, fasse en quelque sorte office de pilote pour relever ce défi – nous l'espérons avec succès !

Antoine Mahé, Ousmane Faye

Principales abréviations

A-A Africain-Américain/Afro-Américain
AAG alopécie androgénique
ABNOM *acquired bilateral nevus of Ota-like macules*
A-C Afro-Caribéen
ACTH *adrenocorticotropic hormone*
ADN acide désoxyribonucléique
AIM *ancestry informative marker*
AINS anti-inflammatoire non stéroïdien
ALM *acral lentiginous melanoma* ou mélanome acrolentigineux
AOC albinisme oculocutané
ARV antirétroviral
ATLL *adult T-cell leukemia/lymphoma*
AVC accident vasculaire cérébral
BAAR bacille acido-alcoolo-résistant
BCG bacille de Calmette et Guérin
BMR bactérie multirésistante
CBC carcinome basocellulaire
CEC carcinome épidermoïde cutané
CNV *copy number variation*
CPK créatine phosphokinase
DALY *disability adjusted life years*
DEM dose érythémateuse minimale
DOT *directly observed therapy*
DRESS *drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms*
DTP diphtérie-tétanos-polio
E-A Européen-Américain
ELISA *enzyme-linked immunosorbent assay*
5-FU 5-fluoro-uracile
FUE *follicular unit extraction* ou *excision*
FUT *follicular unit transplantation*
GWAS *Genome-wide association study*
HGDP *Human Genome Diversity Project*
HLA *human leucocyte antigen*
HPPI hyperpigmentation post-inflammatoire
HPV *Human Papilloma Virus* ou papillomavirus humains
HTA hypertension artérielle
HTAP hypertension artérielle pulmonaire
HTLV *virus T-lymphotrope humain*
IA intelligence artificielle
IB indice bacillaire
IBD *identical by descent*
IEC inhibiteur de l'enzyme de conversion
IR infrarouge
IRM imagerie par résonance magnétique

IST infection sexuellement transmissible
ITS *internal transcribed space*
LDH lactate déshydrogénase
LV lumière visible
MEOPA mélange équimolaire d'oxygène et de protoxyde d'azote
α-MSH *alpha-melanocyte stimulating hormone*
OMD objectif du Millénaire pour le développement
OMS Organisation mondiale de la santé
ONG organisation non gouvernementale
ONU Organisation des Nations unies
OR odds ratio
PCR *polymerase chain reaction*
PCT polychimiothérapie
PFMR pays à faible et moyen revenus
PIRP prévention des invalidités et réadaptation physique
PMA procréation médicalement assistée
POC *person (or people) of color*
PPD para-phénylène-diamine
RCP résumé des caractéristiques du produit
SIRI syndrome inflammatoire de reconstitution immunitaire
SNIP *single nucleotide polymorphism*
SNV *single nucleotide variant*
SPF *sunburn protection factor*
UPF *ultraviolet protection factor*
UV ultraviolet
UVA-PF *UVA protective factor*
VEGF *vascular endothelial growth factor*
VHC virus de l'hépatite C
VIH virus de l'immunodéficience humaine
VNTR *variable number tandem repeat*

Chapitre 1

Introduction

Pourquoi un ouvrage de « dermatologie de la diversité » ?

A. Mahé

Les origines d'un sujet, même si bien sûr elles ne le résument pas, sont susceptibles d'influer sur sa santé, qu'il s'agisse du fait de déterminants d'ordre génétique (prédispositions éventuelles à certaines maladies), géographique (exposition possible à certains agents pathogènes) ou socioculturel (conditions socio-économiques, relation au système de soins, influence de certaines pratiques culturelles).

Un médecin manie implicitement les données de cet ordre vis-à-vis de la communauté prépondérante dans sa patientèle – dont il est d'ailleurs lui-même souvent issu. Cependant, lorsque ce praticien sera confronté à un sujet différant sensiblement de par ses origines de ceux qu'il soigne usuellement, plus concrètement en cas d'origine non européenne, il se trouvera en présence d'une personne dont l'environnement sanitaire diffère potentiellement, sur l'un ou plusieurs des plans évoqués plus haut, de celui avec lequel il est familier. Les connaissances qu'il a acquises seront certes suffisantes pour toute une partie « universelle » de la santé (un accident de la voie publique, etc.) mais lorsqu'un élément contextuel inhabituel sera mis à contribution, le risque d'erreur devient réel, et même double : soit du fait d'une méconnaissance de données techniques importantes (par exemple, les connaissances des médecins non spécialistes sur la drépanocytose sont souvent confuses) ; mais aussi du fait de l'intériorisation possible d'idées fausses concernant les particularités sanitaires auxquelles certaines origines exposeraient (comme par exemple l'évocation prioritaire de maladies tropicales), réalisant de véritables « préjugés médicaux » [1].

La dermatologie occupe une place clairement à part dans ce cadre général, presque emblématique. En effet, une spécificité cutanée extra-européenne y concerne d'emblée nombre de patients : la couleur de la peau, autrement dit sa teneur en mélanine. C'est toute la problématique classique de la « dermatologie sur peau dite noire », sujet suscitant depuis une vingtaine d'années un intérêt certain [2] mais restant encore relativement confidentiel.

Cet ouvrage vise à combler ces lacunes. On peut d'ailleurs entrevoir que ce type de raisonnement concerne en fait, à des degrés divers, l'ensemble ou peu s'en faut des spécialités médicales : citons notamment les avancées récentes de la pharmacogénétique qui ont établi certaines spécificités populationnelles importantes [3], l'hématologie, concernée par la drépanocytose (devenue probablement la maladie génétique la plus fréquente en France) ou par ce qu'on appelle faute de mieux la « neutropénie ethnique », variante de la normale du taux de polynucléaires neutrophiles susceptible de conduire à certaines difficultés de prise en charge [4], ou encore la psychiatrie, avec une expression sémiologique des maladies pouvant varier notablement d'une culture à une autre [5].

Du fait, notamment, de son originalité, le sujet de la diversité en médecine soulève de plus certaines questions auxquelles nous souhaitons répondre dès maintenant afin d'éviter quelques malentendus.

Une approche adaptée… mais qui doit l'être sans exagération

Il faut bien voir que l'abord médical d'un patient ne doit s'adapter à une éventuelle diversité de ses origines que dans des circonstances finalement particulières, limitées, qui pourraient sans doute être estimées statistiquement comme étant relativement inhabituelles. La tendance à la catégorisation des individus que porte en elle une démarche d'adaptation de la pratique aux origines se doit donc d'être sérieusement pondérée selon les circonstances. En dermatologie, une fois passé le relatif « choc sémiologique » que peut constituer une « peau noire » pour ceux n'y étant pas habitués, ce principe reste valide : la grande majorité des diagnostics posés sur ce type de peau est ainsi tout à fait banale. Les risques d'attribuer une portée excessive à un contexte sanitaire ou externe « fort » (*overshadowing*) – ici « les origines » – [6], et partant de réduire le patient à des stéréotypes diagnostiques, voire de le prendre en charge sous l'influence insidieuse de *biais implicites* [7], nous semblent en effet ici particulièrement prégnants.

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Considérations sémantiques

Le terme de « race », même s'il reste encore employé d'une façon assez abrupte dans la littérature médicale anglo-saxonne, n'a clairement plus à être utilisé couramment dans un traité de médecine. Les différences génétiques entre supposées « races » ne diffèrent en effet ni en nature, ni en ampleur de celles pouvant être retrouvées entre populations regroupées traditionnellement (par exemple, entre Européens du Nord et du Sud), avec de plus une répartition des supposés critères distinctifs constamment progressive et jamais dichotomique [8].

La terminologie « ethnique », régulièrement utilisée dans la littérature médicale [9], n'est pas non plus dénuée de critiques [10]. Cependant, une signification plus précisément médicale peut selon nous en être acceptée : on peut ainsi entendre désigner des particularités sanitaires observables dans certaines populations, sans préjuger de ses déterminants [11].

La terminologie consacrée de « peau noire » pose également question. Outre son inexactitude technique (la « peau noire » n'étant jamais à proprement parler chromatiquement noire) et une certaine ambiguïté de désignation populationnelle (certains auteurs parlent-ils d'une « peau noire », ou plutôt parfois de « la peau des Noirs » ?), le degré de teneur en mélanine peut être très variable, et des populations non classées en tant que telles soulèvent en fait des problématiques identiques ; la littérature asiatique sera d'ailleurs largement mise à contribution dans cet ouvrage.

Au final, la terminologie retenue de « dermatologie de la diversité » nous est apparue comme étant la plus apte à décrire ce dont il est question dans le cadre de cet ouvrage : adapter la prise en charge d'un individu à une éventuelle diversité de ses origines, autrement dit à certains paramètres particuliers auxquels certains, contrairement à d'autres, ont pu être exposés.

Une base de références parcellaire et incertaine

Une contrariété se manifeste lors de la compilation des données scientifiques visant à permettre une synthèse pédagogique. On rencontre en effet plusieurs difficultés nous semblant assez particulières à la problématique de la diversité. La première réside en ce qu'il faut bien appeler un ethnocentrisme occidental de la science médicale. La norme sémiologique est ainsi la description des dermatoses sur peau claire dite « blanche », et il a fallu attendre la fin du vingtième siècle pour que l'on commence à s'intéresser sérieusement aux aspects que pouvaient prendre les dermatoses sur peau fortement pigmentée [2]. Ceci s'exprime également par la pauvreté de la recherche médicale consacrée aux maladies touchant électivement certaines populations minoritaires dans les pays du Nord. Certaines entités, pourtant très fréquentes, restent ainsi remarquablement peu considérées ; outre la pathologie en rapport avec le caractère fortement convoluté du poil et du cheveu dits « crépus », citons à nouveau la pseudo-neutropénie.

Il est exact qu'une recherche volumineuse, essentiellement nord-américaine, s'est intéressée ces dernières décennies à l'étude des particularités médicales de certaines minorités aux États-Unis (Africains-Américains notamment) ; les limites de ces recherches seront ultérieurement détaillées (chapitre 49), mais soulignons d'emblée les difficultés récurrentes dans l'interprétation des données obtenues, du fait principalement d'une définition sommaire des groupes étudiés, ainsi que des intrications constantes et souvent inextricables entre origines et statut socio-économique [12].

En définitive, nous avons voulu aborder la question de la diversité dans sa globalité, d'une façon certes centrée sur la spécialité dermatologique, mais sensiblement élargie. *Cet ouvrage a ainsi été structuré en six parties*, visant à refléter cette approche polyvalente.

Première partie – Généralités

Y sont abordées les données historiques, génétiques, sociologiques et anthropologiques entourant les concepts touchant à la diversité, et leurs implications dans le domaine des sciences de la santé. Il s'agit d'une approche relativement inhabituelle lors d'un enseignement médical classique, car donnant une place importante aux sciences sociales, mais apparaissant ici incontournable.

Deuxième partie – Pratique dermatologique

Cette partie vise à passer en revue l'ensemble du corpus de la dermatologie courante. Les particularités médicales liées à une peau fortement pigmentée ainsi qu'au caractère fortement convoluté du cheveu dit « crépu » y sont détaillées, tout en précisant leur place effective dans le cadre d'une approche dermatologique généraliste qui n'a en effet certainement pas à être systématiquement différenciée.

Troisième partie – Techniques dermatologiques

Ici figurent les données, pour beaucoup d'entre elles encore relativement confidentielles, concernant les modalités d'adaptation des thérapeutiques interventionnelles dermatologiques courantes ou moins courantes au degré de pigmentation ou à la morphologie des cheveux.

Quatrième partie – Maladies générales à expression cutanée

Dans cette partie sont répertoriées certaines affections générales dont la prise en charge déborde certes le cadre strict de soins dermatologiques de base, mais pour lesquelles la fréquence des manifestations cutanées, ainsi que l'influence notable de paramètres liés à la diversité, justifient qu'elles soient suffisamment détaillées.

Cinquième partie – L'influence du milieu

Certaines particularités sanitaires reflètent une origine géographique ou des circonstances de vie particulières, avec un complexe environnemental – y compris culturel – pouvant s'avérer original. Cette partie vise notamment à donner une perspective actualisée sur la santé dans les régions tropicales, domaine où certaines idées reçues restent courantes.

Sixième partie – Approche globale de la diversité

Au-delà d'une prise en charge dermatologique stricto sensu, qui peut certes suffire pour les problèmes les plus simples, certaines situations bénéficient indiscutablement d'une approche plus globale, s'ouvrant à une véritable *médecine transculturelle*, concept récent de grand intérêt. Tout particulièrement, une approche purement « chromatique » de la dermatologie, qui se limiterait à la compilation de variations sémiologiques dépendant du degré de pigmentation, serait insuffisante. Le ressenti de certains troubles peut en effet varier considérablement d'une personne à une autre ou, plus largement, d'une culture à une autre : ainsi l'importance accordée par de nombreux patients de phototype foncé aux hyperpigmentations post-inflammatoires, en faisant l'un des premiers motifs de consultation dans cette population, apparaît-elle regrettablement méconnue dans la plupart des traités généralistes du fait de son caractère secondaire sur « peau claire » : c'est toute la question d'une *compétence culturelle*, autre concept émergent auquel il convient d'être sensibilisé [13].

Enfin, du fait de particularités techniques notables des recherches prenant en compte une diversité populationnelle, une revue critique des méthodologies utilisées lors des études, dermatologiques ou non, faisant appel à des critères d'ordre ethnique, est présentée.

Conclusion

En conclusion, cet ouvrage vise à une universalité de la qualité des soins – en l'occurrence dermatologiques – dont on peut craindre qu'elle ne soit pas toujours effective actuellement pour certaines personnes issues de la diversité (démarche qui gagnerait d'ailleurs à être appliquée à d'autres spécialités médicales). Du fait de l'expansion des migrations internationales, une telle approche trouve tout particulièrement son sens aujourd'hui, et semble à vrai dire appelée à se développer très significativement dans les années à venir.

Références

[1] Witzig R. The medicalization of race: scientific legitimization of a flawed social construct. Ann Intern Med 1996;125:675–9.
[2] Mahé A. Dermatologie sur peau noire. Paris: Doin; 2000.
[3] Chung WH, Hung SI, Hong HS, et al. Medical genetics: a marker for Stevens-Johnson syndrome. Nature 2004;428:86.
[4] Mertz LE, Achebe M. When non-whiteness becomes a condition. Blood 2021;137:13–5.
[5] Baubet T, Moro MR. Psychopathologie transculturelle. 2e ed. Paris: Elsevier Masson; 2013.
[6] Kluger N, Mahé A. Diagnostic overshadowing and other cognitive biases in skin of color patients in Finland: an uprising issue ? Ann Dermatol Venereol (à paraître)
[7] Haider AH, Schneider EB, Sriram N, Scott VK, Swoboda SM, Zogg CK, et al. Unconscious race and class biases among registered nurses: vignette-based study using implicit association testing. J Am Coll Surg 2015;220:1077-1086.e3. https://doi.org/10.1016/j.jamcollsurg.2015.01.065.
[8] Cavalli-Sforza L, Cavalli-Sforza F. Qui sommes-nous? Paris: Flammarion; 1997.
[9] Cruickshank JK, Beevers DG, editors. Ethnic factors in health and disease. Oxford: Butterworth-Heinemann Ltd; 1989.
[10] Adamson AS. Should we refer to skin as "ethnic"? J Am Acad Dermatol 2017;76:1224–5.
[11] Mahé A. Enjeux et écueils de la prise en compte de paramètres ethniques en médecine. Ann Dermatol Venereol 2006;133:849–51.
[12] Mahé A. Médecine adaptée à la diversité des origines : qu'en est-il de la recherche ? Ann Dermatol Venereol 2022;2:1–3.
[13] Mc Kesey J, Berger TG, Lim HW, et al. Cultural competence for the 21st century dermatologist practicing in the United States. J Am Acad Dermatol 2017;77:1159–69.

Ouvrages généraux d'intérêt

Basset A, Liautaud B, Ndiaye B. Dermatologie de la peau noire. Paris: Medsi; 1986.
Paris LC, Millikan LE. Global dermatology. New York: Spinger-Verlag; 1994.
Johnson BL, Moy RL, White GM. Ethnic skin. St Louis (MO): Mosby; 1998.
Kelly AP, Taylor SC. Dermatology for skin of color. New York: McGraw-Hill; 2009.

Chapitre 2
Historique d'une prise en compte de la diversité dans les sciences de la santé

A. Mahé

L'édition de cet ouvrage de « dermatologie de la diversité » témoigne d'une maturité de la problématique d'adaptation de la pratique médicale à la diversité populationnelle. Néanmoins, cet aboutissement ne s'est pas réalisé d'une façon continue, ni même, pourrait-on aller jusqu'à dire, sereine, légitimant la mise à disposition d'un aperçu historique de la question.

Il nous est apparu nécessaire d'adopter ici une approche globale, dépassant le cadre de la dermatologie, dans la mesure notamment où certains débats de portée générale ne sont pas totalement clos. Nous avons fait le choix de nous focaliser sur certaines grandes étapes incarnées par des événements, réflexions, débats ou observations dont l'importance a été validée par leur relais dans la presse médicale. Il sera ainsi souvent question de publications prenant la forme d'éditoriaux, une fréquence inhabituelle qui témoigne de la richesse des échanges (et parfois des controverses) accompagnant ces thématiques.

L'étude de Tuskegee, ou l'entêtement coupable d'une « médecine raciale »

La puissance des théories de séparation de l'humanité en « races » biologiquement distinctes a conduit à des égarements, y compris dans le domaine de la santé. L'épisode ayant acquis une triste notoriété sous le nom d'*étude de Tuskegee* en constitue un exemple démonstratif [1, 2].

À la fin des années trente, la prise en charge des syphilis purement sérologiques était débattue. On rappelle qu'à l'époque la pénicilline n'existait pas et que le traitement de la syphilis reposait sur l'administration de composés peu ou pas efficaces (pommades au mercure…). Ainsi, plusieurs études ont été menées de par le monde et à la même époque concernant la nécessité, ou non, de traiter ces sujets asymptomatiques. La population africaine-américaine (A-A) de l'époque présentant en moyenne un taux de séropositivité élevé, il n'était pas illogique de mener des études dans cette communauté. Cependant, le protocole alors mis en place apparaît inacceptable pour plusieurs raisons : mensonge aux sujets inclus quant aux objectifs, avec promesse d'un traitement qui ne sera en fait jamais administré ; accords obtenus par une négociation déséquilibrée, l'offre de soins gratuits étant biaisée par la condition précaire des candidats ; recours à des investigations lourdes sans aucun bénéfice sanitaire (ponctions lombaires, autopsie…) ; et décision jamais remise en question durant toute l'étude de non-traitement. Même si un consensus sur la nécessité de traiter les syphilis sérologiques ne s'est dégagé qu'à la fin des années soixante, on ne comprend pas pourquoi une abstention thérapeutique délibérée a pu persister aussi longtemps après la découverte de l'efficacité de la pénicilline. Le scandale de la révélation de l'existence de cette étude au début des années soixante-dix a conduit à son interruption (en 1972, soit quarante ans après son initiation), à l'expression d'excuses officielles de la nation américaine ainsi qu'à une indemnisation.

Cet épisode a profondément marqué la société américaine, tout particulièrement la communauté A-A chez qui elle est considérée comme étant à l'origine jusqu'à aujourd'hui d'une confiance réduite dans le système de soins. À côté de la description factuelle de ce fiasco, il paraît utile de s'interroger sur ses déterminants. Si des considérations racistes, discriminatoires à l'encontre d'une communauté, peuvent bien sûr être avancées, on peine à comprendre une telle durée d'aveuglement, notamment de la part de soignants appartenant eux-mêmes à la communauté en question [1]. La conviction d'une distinction de l'humanité en « races » aux caractéristiques biologiques radicalement différentes semble bien avoir été ici fondamentalement à l'œuvre. On peut d'ailleurs citer d'autres études moins connues mais prétendant également démontrer des particularités physiologiques remarquables « des Noirs » : moindre sudation lors d'un effort en milieu chaud, meilleure résistance cutanée aux irritants,

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

plus grande abondance en glandes sudorales... toutes ces notions s'étant avérées depuis caduques [3][1].

Les débuts d'une critique des catégorisations raciales en médecine

Durant les années quatre-vingt, une réflexion s'est exprimée concernant la signification médicale douteuse de telles catégorisations.

Deux ordres de critiques émergent : d'une part, celles relevant le caractère peu informatif, éventuellement trompeur, de l'assignation d'un individu à une catégorie (c'est-à-dire à l'époque : être « Blanc », ou « Noir ») [4, 5]. Dans un article mémorable [4], Witzig rapportait deux observations. Tout d'abord celle d'un « Noir » de 24 ans présentant anémie et douleurs abdominales ; sur la foi d'une notion d'antécédent drépanocytaire, le patient était traité comme tel ; en fait, son décès conduisait à une autopsie révélant une hémorragie digestive sur ulcère peptique, sans aucune drépanocytose. Le second cas était celui d'un enfant de 8 ans au « phénotype européen » présentant un tableau de douleur abdominale avec anémie suspect d'appendicite ; le diagnostic était redressé lorsqu'une recherche de drépanocytose s'avérait positive, révélant une hérédité multi-ethnique passée inaperçue du fait de sa teinte de peau. Pour un individu donné, une information détaillée concernant ses antécédents personnels et familiaux, dont ses origines, apparaît donc plus pertinente qu'une assignation primaire selon la couleur de la peau qui risque en effet de le réduire à des stéréotypes.

L'autre grande critique concerne la recherche ; on s'interroge sur la signification à accorder aux différences de santé rapportées entre groupes de populations distingués selon des critères aussi peu définis [6]. C'est à cette époque que l'importance des facteurs sociaux et économiques, à l'évidence très corrélés à la catégorisation raciale, commence à être mise en avant.

Le développement de la pharmacogénétique

Au début du XXIe siècle, l'émergence du concept de « médecine personnalisée » basée sur les données de la pharmacogénétique ne pouvait pas ne pas faire évoluer la réflexion. En particulier, une série d'études sur l'insuffisance cardiaque attirait l'attention sur de possibles variations d'efficacité de plusieurs composés selon la catégorisation ethnique, avec notamment une moindre efficacité apparente des inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) chez les « Noirs » [7, 8]. La question prenait une acuité particulière en 2004 avec l'autorisation de mise sur le marché américain d'un médicament (le BiDil® [hydralazine-dinitrate d'isosorbide]), association originale de vasodilatateurs ayant obtenu officiellement, et pour la première fois dans l'histoire de la médecine, une indication basée sur une catégorisation ethnique (précisément : « L'insuffisance cardiaque congestive chez les A-A ») [9].

Une controverse prend forme [10–13]. Si les défenseurs de l'approche génétique soulignent que, malgré ses défauts, la catégorisation raciale peut être considérée comme un indicateur indirect, approximatif mais pertinent, de particularités génétiques ayant une utilité pratique qu'il serait dommage de méconnaître [10, 12], ses détracteurs soulignent que les corrélations génétiques significatives éventuelles perdent beaucoup de leur intérêt face à un individu donné [11, 13]. En effet, sauf exception, la plupart des différences de fréquences alléliques des gènes impliqués dans le métabolisme de médicaments ne sont que de degré : la mauvaise réputation des IEC dans le traitement de l'hypertension artérielle chez les A-A apparaît ainsi toute relative [14]. Il est par ailleurs généralement impossible, ici également, de faire la part entre une responsabilité prépondérante génétique, ou celle de facteurs environnementaux.

En ce qui concerne plus précisément le BiDil®, une analyse critique du processus de son autorisation de mise sur le marché relevait de plus certaines carences méthodologiques sérieuses, avec des arrière-pensées de niche commerciale par ailleurs évidentes ; un danger concret étant de recourir prioritairement à cette spécialité dans sa population cible au détriment d'autres composés généralistes à l'activité mieux établie [15].

D'une façon générale, on peut admettre que, si une utilité pratique de catégorisations populationnelles simples apparaît manifeste pour certaines maladies monogéniques (la drépanocytose, la maladie de Tay-Sachs...), ceci l'est beaucoup moins pour les maladies polygéniques (l'HTA, le diabète...) pour lesquelles l'environnement joue un rôle majeur. L'expansion de populations plus particulièrement « mélangées » (*admixed*), sortes de transitions entre différentes composantes « originelles », illustre le caractère artificiel et rigide des classifications monolithiques [12]. À l'avenir, on peut s'attendre à ce que les avancées de la pharmacogénétique contribuent davantage à la déconstruction de ces catégorisations simplistes plutôt qu'à leur renforcement [16].

Synthèse

En définitive, que faire de la masse considérable de données issues d'études comparant « A-A » et « Caucasiens[2] » ? Malgré leurs défauts, force est de constater que ces périphrases typiquement nord-américaines des anciens « Noirs » et « Blancs » restent très usitées. Il n'est peut-être plus question de différencier les individus aussi crûment qu'autrefois selon la couleur de leur peau, mais les nouveaux critères d'identification laissent perplexes : ainsi, c'est généralement l'individu

1. Mentionnons la « drapétomanie », maladie mentale inventée par un médecin américain du XIXe siècle mettant la tendance à l'évasion des esclaves sur le compte de mouvements incontrôlables d'origine psychiatrique.
2. Ce dernier terme restant consacré dans littérature médicale anglo-saxonne malgré son absurdité étymologique et historique.

lui-même qui est censé se définir de façon objective. On sait pourtant qu'un phénotype foncé n'est que partiellement prédictif du patrimoine génétique sous-jacent : une comparaison menée entre auto-détermination et génétique sous-jacente a montré que 94 % des individus se reconnaissant comme « Noirs » aux États-Unis (ainsi que 7 % des individus se reconnaissant comme « Blancs ») présentaient une origine mixte européenne et africaine [17]. De même, un critère aussi « classant » que le degré de pigmentation cutanée s'est avéré peu prédictif du degré d'ancestralité africaine [18]. On comprend que, d'un contexte sociogéographique à un autre, notamment si l'on se compare à ce pays où la définition de son appartenance ethnique reste encore largement sous l'influence de la règle non écrite de la *one-drop rule*[3], on puisse interpréter différemment le degré de teneur en mélanine de la peau.

Le problème récurrent de la majeure partie de ces études reste donc que la variable d'étude (l'appartenance à un groupe populationnel) n'est pas définie selon les standards usuels de la recherche scientifique. La valeur à accorder aux différences observées entre groupes de populations dépendra donc pour beaucoup de l'interprétation qui en sera faite, et notamment des causes à envisager (en particulier sociologiques) pour les expliquer.

Particularités de la spécialité dermatologique

Très naturellement, la dermatologie s'est trouvée confrontée à « la différence ». Il est en effet peu contestable que la teneur de la peau en mélanine modifie souvent la présentation des affections à expression cutanée, parfois également leur nature ou leur prise en charge [19]. Malgré ces évidences, les traités de dermatologie généraux n'ont longtemps fait figurer que peu ou pas de clichés de dermatologie sur peau fortement pigmentée dite « noire ». En Europe, cet aspect de la dermatologie a été initialement très lié à la dermatologie tropicale [20], d'où parfois certains biais telle la part volontiers exagérée donnée aux affections tropicales. D'une façon générale, l'expérience individuelle prévalait, avec des idées fausses grossières comme cette affirmation péremptoire de la rareté de la gale chez « les Noirs » [21].

À la fin du XX^{e} siècle, la spécialité commence à s'organiser. Des ouvrages généraux paraissent, moins centrés sur les classiques particularités sémiologiques [19, 22, 23]. Des sociétés savantes s'organisent comme au sein de la Société française de dermatologie (création d'un groupe thématique dédié en 2010) ou en Amérique du Nord (*Skin of color Society*) [24]. La dernière décennie est remarquable par la multiplication des colloques, publications, ouvrages, voire même centres de soins dédiés (aux États-Unis).

Malgré tout, des malentendus perdurent. Après l'usage un temps courant de l'intitulé « ethnique » (*ethnic skin*) [25], la terminologie qui désormais semble faire consensus aux États-Unis de « personne(s) de couleur » (*people* ou *person(s) of color*, « POC ») n'évite pas une certaine confusion ; ainsi, des recommandations récentes promouvaient une photoprotection intensive chez toutes les « personnes de couleur » d'une façon similaire aux « Blancs » [26] : si ces recommandations apparaissent sensées pour les phototypes les plus clairs (III, voire II…) susceptibles d'être inclus sous cette dénomination « POC », elles paraissent tout à fait hors de propos pour les phototypes les plus foncés, révélant en fin de compte une compréhension très binaire de cette catégorisation.

« *Black lives matter* »… en médecine également ?

La dernière étape apparaît d'ordre plus franchement politique. Eu égard aux disparités de santé flagrantes concernant certaines minorités aux États-Unis, la déclinaison à ce domaine du mouvement *Black lives matter* était inéluctable. D'une façon générale, de multiples affections se caractérisent par une moins bonne qualité d'investigations et de soins chez les A-A [27, 28]. Au-delà du constat, l'originalité de la démarche a été de suggérer l'existence d'un « racisme systémique » [29, 30], c'est-à-dire d'anomalies structurelles du système de santé enfermant, en quelque sorte à l'insu des soignants, la prise en charge des patients issus de minorités à l'intérieur de canevas constitués au fil du temps sous la contrainte de principes discriminatoires latents. Ainsi, des études ont établi que des idées fantaisistes concernant les A-A restaient présentes chez une proportion notable d'étudiants en médecine [31] : sang coagulant plus vite, peau plus épaisse… Le possible travail de sape sur la santé d'un état de stress chronique « allostatique » induit par le poids d'un racisme ambiant tentaculaire, a également été mentionné [32]. Tout récemment a également été suggérée une possible dissymétrie dans la qualité des soins selon qu'ils étaient effectués, ou non, par des personnes issues de la même communauté [27, 30, 33].

Conclusion

Une approche historique de la question de la diversité en médecine établit qu'il n'est pas raisonnable de réduire les individus à des catégorisations simplistes. Lors d'une approche médicale se voulant utilement adaptée à la diversité populationnelle, la prise en compte de facteurs constitutionnels, environnementaux ou socioculturels apparaît d'égale importance, tout en comprenant que chacun de ces paramètres n'a pas à être considéré systématiquement, et que, souvent, il convient même de ne tenir compte d'aucun. La mise à contribution des sciences sociales pour ce qui est de l'étude de ces questions apparaît incontournable.

3. Selon cette règle, la présence chez un individu de la moindre trace d'ascendance rattachable à une catégorie raciale minoritaire suffit à le classer dans cette catégorie. Ce concept a pu avoir une traduction juridique dans certains États du Sud des États-Unis.

Références

[1] White RM. Unraveling the Tuskegee study of untreated syphilis. Arch Intern Med 2000;160:585–98.
[2] Berche P, Lefrère JJ. L'enquête Tuskegee sur la syphilis. Presse Med 2010;39:1324–9.
[3] McDonald CJ. Structure and function of the skin: are there differences between black and white skin? Dermatol Clin 1988;6:343–7.
[4] Witzig R. The medicalization of race: scientific legitimization of a flawed social construct. Ann Intern Med 1996;125:675–9.
[5] Caldwell SH, Poenoe R. Perceptions and misperceptions of skin color. Ann Intern Med 1995;122:614–7.
[6] Osborne NG. The use of race in medical research. JAMA 1992;267:275–9.
[7] Tate SK, Goldstein DB. Will tomorrow's medicines work for everyone? Nat Genet 2006;36:S34–42.
[8] Zhou HH, Khoshakji RP, Silberstien DJ, Wilkinson GR, Wood AJ. Racial differences in drug response: altered sensitivity to and clearance of propranolol in men of Chinese descent as compared with American Whites. N Engl J Med 1989;320:565–70.
[9] Brody H, Hunt LM. BiDil: assessing a race-based pharmaceutical. Ann Fam Med 2006;4:556–60.
[10] Wood AJ. Racial differences in the response to drugs- -pointers to genetic differences. N Engl J Med 2001;344:1394–6.
[11] Schwartz RS. Race profiling in medical research. N Engl J Med 2001;344:1392–3.
[12] Burchard EG, Ziv E, Coyle N, Gomez SL, Tang H, Karter AJ, et al. The importance of race and ethnic background in biomedical research and clinical practice. N Engl J Med 2003;348:1170–5.
[13] Cooper RS, Kaufman JS, Ward R. Race and genomics. N Engl J Med 2003;348:1166–70.
[14] Jorde LB, Wooding SP. Genetic variation, classification and "race". Nat Genet 2006;36:S28–33.
[15] Bloche MG. Race-based therapeutics. N Engl J Med 2004;351:2035–7.
[16] Rotimi CN. Are medical and non-medical uses of large-scale genomic markers conflating genetics and "race"? Nat Genet 2004;36:S43–7.
[17] Sinha M, Larkin EK, Eltson RC, Redline S. Self-reported race and genetic admixture. N Engl J Med 2006;354:421.
[18] Parra E, Kittles RA, Shriver MD. Implications of correlations between skin color and genetic ancestry for biomedical research. Nat Genet 2004;36:S54–60.
[19] Mahé A. Dermatologie sur peau noire. Paris: Doin; 2000.
[20] Basset A, Liautaud B, N'Diaye B. Dermatologie de la peau noire. Paris: MEDSI; 1986.
[21] Alexander AM. Role of race in scabies infestation. Arch Dermatol 1978;114:627.
[22] Parish LC, Millikan LE. Global dermatology. New York: Springer-Verlag; 1994.
[23] Johnson BL, Moy RL, White GM. Ethnic skin. Medical and surgical. Mosby: St Louis (MO); 1998.
[24] Kelly AP, Taylor S. Dermatology for skin of color. New York: Mc Graw Hill; 2009.
[25] Adamson AS. Should we refer to skin as "ethnic"? J Am Acad Dermatol 2017;76:1224–5.
[26] Agbai ON, Buster K, Sanchez M, Hernandez C, Kundu RV, Chiu M, et al. Skin cancer and photoprotection in people of color: a review and recommendations for physicians and the public. J Am Acad Dermatol 2014;70:748–62.
[27] Epstein AM, Ayanian JZ. Racial disparities in medical care. New Engl J Med 2001;344:1471–3.
[28] Williams DR, Lawrence JA, Davis BA. Racism and health: evidence and needed research. Annu Rev Public Health 2019;40:105–25.
[29] Hardeman RR, Medina EM, Kozhimannil KB. Structural racism and supporting black lives – The role of health professionals. N Engl J Med 2016;375:2113–5.
[30] Evans MK, Rosenbaum L, Malina D, Morrissey S, Rubin EJ. Diagnosing and treating systemic racism. N Engl J Med 2020;383:274–6.
[31] Hoffman KM, Trawalter S, Axt JR, Oliver MN. Racial bias in pain assessment and treatment recommendations, and false beliefs about biological differences between blacks and whites. PNAS 2016;4296–301.
[32] Geronimus AT, Hicken M, Keene D, Bound J. "Weathering" and age patterns of allostatic load scores among Blacks and Whites in the United States. Am J Public Health 2006;96:826–33.
[33] Greenwood BN, Hardeman RR, Huang L, Sojourner A. Physician-patient racial concordance and disparities in birthing mortality for newborns. PNAS 2020;117:21194–200.

Chapitre 3
Catégorisations raciales : entre social et biologique

J.-L. Bonniol

Face à la diversité humaine, l'esprit a été amené à catégoriser, processus de pensée qui consiste à opérer des regroupements d'objets ou d'individus en fonction de divers critères. Appliquée aux êtres humains, cette catégorisation implique tout à la fois de l'identité (créer une catégorie dans laquelle on s'inclut) et de l'altérité (créer des catégories pour les autres). Elle n'est évidemment pas objective, mais propre à chaque sujet, ou ensemble de sujets. Ces regroupements ont pu se faire en termes de *peuples*, souvent associés à des territoires, en termes de *nations* (lorsque les peuples se dotent d'une gouvernance politique, apte à insuffler aux sujets un sentiment d'appartenance), en termes de religions, en termes de culture et de langues... On parle généralement, dans ce dernier cas, de *catégorisation ethnique*; celle-ci implique également une auto-identification et un sentiment d'appartenance pour ceux qui partagent des traits communs avec soi et de séparation par rapport à ceux qui sont perçus comme différents, sentiment fondé la plupart du temps sur la prise en compte des origines. Le groupe ethnique est ainsi enserré dans des frontières qui séparent les « nous » des « ils », à l'intérieur desquelles sont généralement cantonnées les alliances matrimoniales. Si le regroupement se fait en fonction, non seulement de l'origine, mais aussi de traits physiques héréditaires, on parle alors de *catégorisation raciale*, à la base de groupes également caractérisés par une large endogamie. Ce qui fait que les deux termes ont été souvent utilisés de manière interchangeable, l'« ethnie » étant souvent une manière d'éviter le terme controversé de « race ».

Il sera essentiellement question dans ce texte de la pensée raciale, envisagée à la fois dans les représentations sociales et les pratiques qui lui sont associées mais aussi, puisque le corps est concerné, dans le savoir biologique. D'autant que le mot « race » a connu différentes acceptions au fil d'une sédimentation sémantique qui s'est accompagnée de multiples enchevêtrements de sens, qui ne peuvent être démêlés que par un va-et-vient entre histoire des représentations sociales et histoire des sciences [1].

Cerner la pensée de la race

Commençons par profiler l'*acception classique du mot « race »*, telle qu'on peut la saisir dans le discours savant jusqu'aux années 1950 et telle qu'elle nourrit encore largement le sens commun. Elle postule l'existence de collections d'êtres humains fondées sur des critères se voulant biologiques, collections qui peuvent être considérées comme des taxons d'une catégorisation fondée sur un certain nombre de critères. C'est d'abord le marqueur de l'apparence physique qui sert au processus distinctif, à travers des indices sensibles (couleur de la peau, un point fixe dans l'ensemble des indices déchiffrés, mais aussi forme du nez, des lèvres, texture des cheveux...). C'est donc la vue qui est au premier chef mobilisée, mais aussi l'ouïe (l'accent, l'intonation font partie du stéréotype racial). Des traits imaginaires peuvent être superposés à la réalité de la marque physique : l'odeur et les caractéristiques sexuelles présumées constituent un riche réservoir de différences fantasmées... La pensée raciale se heurte en fait de manière permanente à l'imprécision de l'apparence, voire à sa fausseté.

Les données issues de la perception sont ensuite intégrées dans un processus cognitif impliquant leur classement dans des catégories préétablies, et leur interprétation. Ainsi l'appréhension de l'apparence peut-elle être reliée à des principes comme celui de l'origine, ce qui permet de lever l'ambiguïté des apparences... Ce processus implique une interprétation en termes d'ascendance, qui ne peut être séparée des conceptions que nous nous faisons de la transmission des différences physiques de génération en génération et de représentations implicites de l'hérédité. Ainsi peut être reconnue ce qu'on peut appeler une « *génétique sauvage* » où les questions posées sur la transmission des caractères sont résolues en termes d'essences : le sang apparaît souvent comme le véhicule d'éléments censés se transmettre... Une telle argumentation permet de rendre compte des tabous très puissants attachés aux unions interraciales qui peuvent menacer la similitude physique, ainsi

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

que de l'obsession du mélange des sangs, si récurrente dans l'imaginaire racial.

Il est donc possible de distinguer trois niveaux de réalité :

- le premier relève de la *nature* : l'identification raciale s'articule à un donné naturel qu'il serait illusoire d'exclure de l'analyse. Ce donné naturel, c'est celui de la variabilité biologique et des apparences physiques de l'homme, transmises par l'hérédité ;
- le deuxième relève de la *catégorisation* elle-même : des « marques » physiques identificatoires sont saisies par des mécanismes perceptifs qui embrayent sur des dispositifs cognitifs permettant le classement dans des catégories socialement construites fondées sur l'origine ;
- le troisième relève enfin d'un *traitement différentiel des individus* : les marqueurs raciaux sont susceptibles d'être investis d'une signification sociale à portée discriminante.

La « race » apparaît donc comme une *naturalisation de la différence*, ou comme une interprétation biologisante de l'identité. Ce qui implique deux corollaires :

- la catégorisation fixe des individus : le discours racial ne connaît pas l'individu, le renvoyant irrémédiablement à une appartenance de groupe. Cette « *dissolution de l'identité individuelle dans une entité collective qui seule existerait* » fait que les personnes sont « *racisées en tant qu'incarnant leurs types collectifs respectifs, qui eux-mêmes n'existent que dans leur déploiement temporel, en tant que lignée* » [2] ;
- d'autre part, l'absolutisation des différences collectives : la pensée raciale, que l'on peut qualifier d'essentialiste, part d'un postulat de différence absolue et d'inassimilabilité.

La race avant la race

Le terme de « race » n'est attesté qu'à partir du XVI^e^ siècle. Il a d'abord eu un usage très précis et déterminé, celui de filiation familiale. Il n'est toutefois pas la peine d'attendre l'apparition du mot « race » pour parler de phénomènes raciaux. L'adjectif « racial » peut donc être utilisé pour qualifier, en tout temps et en tout lieu, un certain type de représentations et de conduites, lorsque notamment un individu est versé dans un groupe ou assigné à un statut en fonction d'une apparence physique non modifiable et vécue comme obligatoirement transmissible aux descendants. Mais l'apparence peut se révéler imprécise, voire trompeuse, du fait des hasards de l'hérédité et de la dilution possible des caractères discriminants au fil des générations. Pour éviter les erreurs d'appréciation que ce leurre pourrait installer, la pensée raciale implique de recourir à la généalogie qui seule permet de dévoiler l'essence d'un individu.

Ainsi, dans l'Espagne de la fin du Moyen Âge, c'est l'invisibilité même de la distinction qui est au centre de la hantise raciale, s'attachant justement à la volonté de révéler (par le privilège accordé à l'ascendance) des distinctions que l'œil n'identifie plus, « de produire de l'altérité là où elle cesse d'être évidente » [3], à partir de l'idée selon laquelle « la chaîne séminale ne peut être effacée ». Les statuts de *limpieza de sangre*, traquant les Marranes, anciens Juifs convertis de force, peuvent être considérés comme l'un des premiers processus matriciels de racialisation. Pour cela sont mobilisés des termes très concrets empruntés au répertoire du corps et de la maladie, avec un recours systématique à la rhétorique du sang, avec l'éventualité d'un sang infecté qui se transmet de génération en génération.

Le lien historique entre les deux formes de séparation sociale que sont la quête ibérique de la pureté de sang et la ségrégation coloniale américaine, fondée sur des critères de couleur, est débattu. Dans ce dernier cas, l'émergence d'une pensée raciale coïncide avec le mouvement de colonisation : le concept de race paraît lié à la division du travail dans l'économie-monde qui se met en place. Certes, le fondement du système est de prime abord juridique, et le contraste phénotypique entre les couleurs de peau, au départ coïncidence historique du fait de l'origine principalement africaine de la main-d'œuvre, aurait pu rester un épiphénomène. Mais de cette coïncidence a émergé une nécessité idéologique. L'équation esclave = noir (l'esclave est noir), simple constat, a eu tendance à se renverser, devenant noir = esclave (on est esclave parce qu'on est noir) [4]. Le système, qui apparaît « verrouillé » grâce à cette justification d'un ordre social par l'ordre naturel, est ébranlé toutefois par des contradictions internes qui minent sa structure binaire. Comme dans tous les systèmes esclavagistes, il existe bien une « soupape de sûreté » constituée par la pratique de l'affranchissement. Mais, singularité de l'esclavage colonial, la macule servile est indélébile dans la mesure où elle colle à la peau [5]. Comme Alexis de Tocqueville dans son ouvrage *De la démocratie en Amérique* l'avait dévoilé, elle constitue une *trace* visible dans l'apparence même des descendants de ceux qui en ont été victimes, trace qui contribue à segmenter interminablement la société.

La cristallisation de l'idée de race dans le savoir biologique

C'est à partir de son foyer colonial, des colonies vers les métropoles, que la pensée raciale a diffusé, influant les manières de représenter les différences humaines, y compris dans la sphère savante. La cristallisation de l'idée de race s'accomplit véritablement avec la maturation intellectuelle que représente, à la fin du XVII^e^ siècle et surtout au XVIII^e^ siècle, le développement d'une pensée classificatrice qui accompagne l'émergence de la biologie [6]. La race apparaît comme « une idée qui s'est lentement construite, une idée permettant de regrouper et d'homogénéiser toute une série d'éléments relevant du phénomène humain sous le décret que toutes ces choses sont en définitive des phénomènes biologiques » [7].

Le préjugé cherche sa justification rationnelle à l'âge des Lumières, époque où le développement de théories raciales s'inscrit dans les tentatives de classement des phéno-

mènes naturels, au sein desquelles l'œuvre de Linné apparaît la plus accomplie. Linné, dans son entreprise systématique de classification du vivant, distingue ainsi plusieurs variétés humaines (Européens, Asiatiques, Africains et Américains, auxquelles il ajoute les « monstrueux »). Ce travail de catégorisation, outre la couleur de la peau et les autres particularités physiques, intègre aussi des caractéristiques psychologiques, tout en exprimant des préférences. Buffon profile ainsi un système hiérarchique dominé par l'homme, en l'occurrence blanc… Les Blancs sont pour lui « les hommes les plus beaux… et les mieux faits de toute la terre » ; les plus laids sont les Noirs, qu'il place au dernier degré de l'espèce humaine.

Un nombre croissant de penseurs s'accordent toutefois sur le fait que la couleur n'a qu'un rôle secondaire et se mettent à la recherche d'autres caractères, qu'ils trouvent du côté de la morphologie notamment crânienne, avec la prise en compte du degré de prognathisme. Le profil des Noirs prend autant d'importance que leur teint. Peter Camper, en 1768, dans sa thèse sur l'angle facial, dessine une série de crânes et de profils, deux singes, un Nègre et un Kalmouk, dans ce qui apparaît comme une démonstration apparemment scientifique… Les Africains, et eux seuls, semblent proches du physique des singes. Autre nouveauté : les traits du visage sont censés faire apparaître la personnalité, surtout si peuvent être perçues des ressemblances avec des animaux. Lavater invente la *physiognomonie*, qui se veut déceler les vertus et les vices à partir de la forme du crâne et de l'anatomie du visage… La physionomie négroïde est censée correspondre à un maximum de sensualité et à un minimum de capacité intellectuelle, surtout chez les peuples d'Afrique centrale et occidentale, ceux précisément touchés par la traite. L'anthropologue Blumenbach, à la charnière entre le XVIII[e] et le XIX[e] siècle, finit, sous l'influence de Kant, par accepter l'idée de l'irréversibilité des caractères raciaux. Cela le conduit à identifier cinq types principaux, avec au sommet les Européens qu'il dénomme les « Caucasiens ».

Le système de mesures craniométriques va constituer le fondement de l'anthropologie physique pendant plus d'un siècle. Il revient au médecin P. Broca d'organiser institutionnellement cette anthropologie raciale, en fondant la Société d'anthropologie de Paris (1859) puis l'École d'anthropologie (1876). Il met en place outils et concepts pour définir et comparer les races, le plus fameux étant l'indice céphalique, inventé par le professeur d'anatomie suédois Anders Retzius qui distingue « dolichocéphales » et « brachycéphales ».

Au XIX[e] siècle, ce mode de pensée envahit la pensée politique : la race y apparaît comme une idée dominante, relevant même de l'obsession : la négrophobie devient un lieu commun, ainsi que la mixophobie, alimentées par les discours savants ; le métissage est considéré comme un processus dégénératif [8].

Les principaux théoriciens français du racisme, à savoir A. de Gobineau, G. Vacher de Lapouge et G. Le Bon, naviguent en fait dans les marges de l'anthropologie officielle : leurs idées sont déconsidérées par la majorité des anthropologues. Broca fustige les idées de Gobineau ; mais la Société d'anthropologie accueille malgré tout en son sein Le Bon (1878).

Dans le même temps, le racisme anti-noir se renouvelle dans le cadre de l'impérialisme européen de la fin du XIX[e] et du début du XX[e] siècle : il va désormais imprégner l'imaginaire colonial des métropoles européennes. Si la France, comme les autres nations européennes, est affectée par l'éclosion des doctrines racistes, les États-Unis ne sont pas en reste, dans un climat idéologique marqué par le maintien tardif d'un système esclavagiste. L'anthropologie raciale, influencée par le naturaliste suisse émigré Louis Agassiz (1807–1873), qui ne cache pas sa répulsion à l'égard des Noirs, apporte une légitimation savante au maintien de l'institution servile aux États-Unis.

Dans l'Allemagne nazie, les trois grandes disciplines de l'anthropologie deviennent officiellement racistes, théorisant la nécessité de maintenir pure la « race aryenne », notamment vis-à-vis de la « race juive », supposée venir « souiller » le sang germain. Pour préserver une race « saine », il s'agit d'éviter toute souillure par pénétration, installation puis « pullulation » d'éléments extérieurs inférieurs donc indésirables. Le nazisme s'est engouffré dans cette idée de dégénérescence. Il constitue alors l'acmé des théories racistes, qui ont à l'époque, même dans les autres pays, pignon sur rue. Il faut attendre la fin de la Seconde Guerre mondiale pour assister au déclin de ces théories, mais un racisme institutionnalisé va perdurer jusqu'aux années 1960 aux États-Unis avec le régime de la ségrégation, et en Afrique du Sud jusque dans les années 1990 avec le système de l'apartheid.

La fortune populaire d'une telle notion s'est révélée considérable, et ses traits principaux se retrouvent presque tous dans l'usage commun. La pensée raciale est « descendue dans la rue », alimentant les discriminations sociales jusqu'à nos jours…

La remise en cause de la race dans le savoir biologique (seconde moitié du XX[e] siècle)

La remise en cause de la notion de race s'est effectuée en deux temps. Au lendemain de la Seconde Guerre mondiale, une première mise au clair a eu lieu avec l'institution d'une séparation nette entre ce qui relève de la culture et ce qui relève de la biologie : la culture ne saurait être transmise par les « liens du sang », et ne peut être déterminée par un quelconque soubassement biologique. Il s'agissait là d'une tentative critique qui ne remettait pas en cause la notion de race elle-même ; au contraire, la notion était renvoyée vers les sciences biologiques, au regard desquelles elle était considérée comme pertinente.

Il a fallu attendre le début des années 1960 pour que la catégorie de race soit remise en question dans le champ des sciences naturelles : considérée non plus comme un fait « spontané » mais comme un concept construit à une certaine époque, elle n'est plus apparue opérante et pertinente, faussant même, par sa rigidité, la vision que l'on pouvait

avoir d'une réalité essentiellement mouvante… Les progrès de la génétique ont ainsi conduit à invalider les classifications raciales : c'est la position qui a été exprimée clairement dans les années 1970 par Richard Lewontin, le célèbre généticien de Harvard : considérant la variation selon qu'elle est observable entre les individus et entre les groupes, il a constaté qu'elle se révélait beaucoup plus importante au niveau interindividuel qu'au niveau intergroupes. Cette constatation a alimenté l'idée, largement partagée par les scientifiques, d'un *continuum* au sein duquel s'inscrivent notamment les variations de couleur qui peuvent se succéder dans la vie d'un même individu (selon les conditions d'environnement qu'il subit comme l'intensité du rayonnement solaire), ou dont les individus d'une même population peuvent hériter du fait de la sélection naturelle exercée sur les gènes concernés. Tous les membres de l'espèce humaine s'inscrivent dans ce continuum à l'intérieur duquel il est illusoire de tracer des limites correspondant aux races classiques de l'ancienne anthropologie physique.

Quels étaient alors les principaux griefs adressés au concept ?

- Inanité des caractères morphologiques utilisés, en fait modelés par le milieu – comme la couleur, puisqu'il est aisé de constater que les populations de peau foncée se concentrent aux latitudes intertropicales.
- Typologie prémendélienne et perversité du principe de classement, lequel mime le schéma de la diversification des espèces, alors que les isolements dans l'histoire de l'humanité ont toujours été suivis de rencontres et d'interfécondité.

D'où l'affirmation qui a pu alors être formulée : « Les races n'existent pas… ». Mais il ne faut pas prendre cette formule de manière trop simpliste. Certes, les races n'existent pas en tant qu'entités distinctes, fixes et définitives, enfermant les individus dans un destin biologique déterminé à l'avance. Mais le fait même de la diversité humaine n'est pas véritablement remis en cause.

Dans le champ des sciences sociales : la race comme construction sociale [9]

L'évacuation de la race hors du champ scientifique ne signifie toutefois en aucune manière son abandon dans le discours commun : toutes les évidences que l'on pourra accumuler démontrant l'inanité de la race biologique ne peuvent aller à l'encontre de ce qui est à la fois un sentiment imperméable aux arguments rationnels et une idéologie qui, comme toute idéologie, n'est reliée que tangentiellement à la réalité des choses. On peut même remarquer que les catégories raciales continuent à être utilisées dans certains pays à des fins statistiques, voire épidémiologiques.

On ne peut que constater, encore aujourd'hui, dans les pratiques et les structures sociales, la persistance de structures répressives de pouvoir et de privilège liées à la race et à la couleur. La fin du racisme institutionnalisé est plus ou moins proche dans le temps : la République française y a mis fin depuis plus d'un siècle et demi, même si, dans le droit lui-même, la notion de race n'a alors pas complètement disparu [10], implicite qui continue à inspirer aujourd'hui les discours d'acteurs politiques face à l'immigration. Le système dit de Jim Crow et la ségrégation institutionnelle aux États-Unis n'ont été éradiqués que dans les années 1960. L'ancien préjugé est resté embusqué dans nombre d'interactions sociales que l'on peut encore aujourd'hui repérer, même si ces phénomènes ne peuvent souvent être révélés que par des observations comparatives clandestines, dites « testing », qui permettent effectivement de mettre en évidence les discriminations à l'embauche, au logement, à l'entrée en boîtes de nuit…

Afin de rendre compte de cet usage persistant de la notion de race dans le discours populaire, une tendance de fond a émergé dans les années 1960 et 1970 au sein des sciences sociales, pour lesquelles la race est avant tout une *construction sociale*, qui ne se réfère que tangentiellement à une réalité biologique. Lorsque le soubassement biologique s'évanouit et que disparaît l'illusion que la réalité sociale se modèle sur une réalité naturelle, la perspective en quelque sorte se renverse : désormais, l'idée de race doit être définie sociologiquement. Le terme est donc souvent utilisé entre guillemets, afin de bien signifier que l'on n'est pas dupe de la pseudo-réalité à laquelle il renvoie : il désigne un groupe *socialement défini* sur la base de critères physiques, fondé en définitive sur une croyance, s'intégrant dans un système général de catégorisation. Le terme dérivé de racisme, d'apparition relativement récente (1925), renvoie, dans ces conditions, aux attitudes psychiques, collectivement partagées, impliquées par une telle identification, ainsi qu'aux comportements et aux pratiques sociales qui les accompagnent.

L'entrée en scène de la génomique : une réhabilitation de la race dans les années 2000 ? [11, 12]

De manière évidente, la peau, et même le sang, ne sont plus les référents primaires de l'identification raciale, qui a dérivé vers le microscopique et le moléculaire. Une identification soumise désormais à une ratification génétique, du fait en particulier des innovations techniques qui permettent de déterminer l'identité de l'individu en la fondant sur un examen de son ADN. Cette nouvelle donne scientifique est allée de pair avec une rupture du consensus scientifique (considérant la race comme une simple construction sociale) qui avait pu s'établir. Depuis le début des années 2000, la race, pour certains chercheurs, ne serait pas une idée sans valeur, mais une formule commode qui permettrait de parler de manière spontanée de la différence génétique… On peut se référer à une étude publiée dans *Science* en 2002. Dans cette étude, les chercheurs ont appliqué un modèle mathématique de regroupement à un échantillon mondial de génotypes d'environ 2 000 individus. L'ordinateur constitue alors des grappes d'individus qui au final correspondent aux

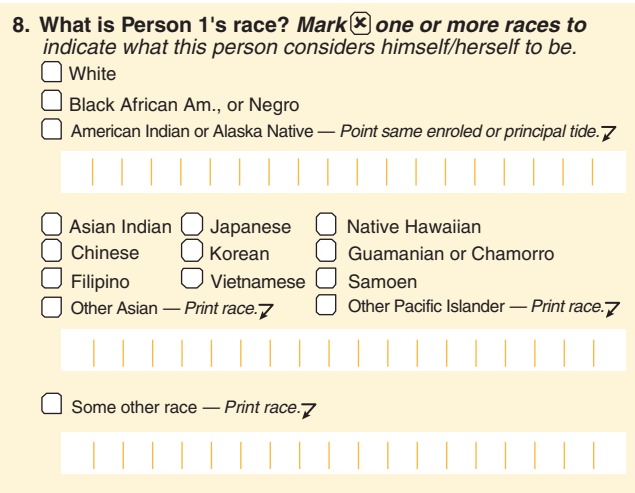
grands groupes continentaux classiques prédéfinis. Pour certains, les vieilles catégories populaires de race pourraient correspondre, même très grossièrement, à la marge de variation biologique entre les êtres humains, si minime soit-elle, argument souvent avancé aux États-Unis du *proxy* (la race prise comme approximation du patrimoine génétique et comme facteur de risque dans le domaine médical). Pour le généticien statisticien Edwards, c'est la robustesse même du raisonnement de R. Lewontin qui peut être remise en question, car celui-ci a considéré les caractères raciaux indépendamment les uns des autres, alors que c'est justement leur liaison, dans la mesure où elle reflète l'histoire évolutive des groupes humains, qui peut servir de fondement à une identification raciale [13].

Les avancées les plus récentes de la nouvelle génétique moléculaire depuis 2010 peuvent-elles aider à mieux positionner le problème ? Il se trouve que le déchiffrement du génome humain permet une confirmation de l'unité de l'homme (les conclusions du *Human Genome Project*, en 2000, mettaient en avant le fait que nous sommes tous semblables, sur la part du génome propre à l'espèce humaine, à 99,9 %). Pour certains, cette démonstration de la similitude génétique de tous les hommes mène à une remise en cause des idées tenaces sur la différence raciale… mais elles ont été vite contestées, surtout aux États-Unis, par certains secteurs scientifiques, pour lesquels l'ADN constitue un scalpel différentiel utile si l'on se fonde sur le 0,1 % restant de différences, qui représentent tout de même trois millions de bases sur les trois milliards de notre génome, ce qui suffirait à exprimer la diversité humaine, tant en termes de risques pathologiques que d'origine.

Les rapides développements actuels de ces technologies permettent d'étudier un très grand nombre de polymorphismes (plus de 500 000 *single nucleotide polymorphisms*, SNIP) sur l'ensemble des chromosomes. Cet élargissement des données génétiques donne a priori la possibilité d'attribuer en probabilité les gènes d'une personne à telle ou telle « origine », en fonction de la connaissance que l'on peut avoir de la distribution planétaire des différents allèles de ces gènes. En fait, un nombre bien plus restreint de marqueurs, les AIM (*ancestry informative markers*), s'avère généralement suffisant. Ces probabilités d'attribution d'origines, ainsi que leur précision, dépendent de l'informativité de ces « AIM », mais aussi des populations de référence qui entrent dans les bases de données utilisées. Elles sont le plus souvent exprimées en fonction d'ensembles continentaux (Afrique, Amérique, Asie, Europe) : ainsi telle personne verra l'origine de ses gènes localisée, par exemple, à 46 % en Europe du Sud, 28 % en Europe du Nord, 21 % en Asie, 5 % en Afrique du Nord. Mais il ne s'agit pas véritablement, on le voit, d'origines : ces marqueurs peuvent plutôt être qualifiés de « géogénétiques ».

Est-ce là un retour aux races, en tant qu'entités fixes, homogènes ? [14]. En fait, ces réseaux de proximité génétique ne dessinent pas des « races », dans la mesure où ils ne permettent pas de diviser l'humanité en groupes distincts. Tout au plus permettent-ils de profiler des distances par rapport à des configurations génétiques caractérisant de grands ensembles géographiquement définis. Les plus récentes études génomiques à partir de l'ADN ancien démontrent que le mélange entre des populations est un processus récurrent dans le passé humain [15, 16]. Les populations actuelles sont des mélanges de populations passées, qui étaient elles-mêmes des mélanges. Ainsi les populations afro-américaines et latino-américaines des Amériques ne sont que les dernières d'une longue série de grands mélanges de population.

Les « Afro-descendants », terme utilisé aujourd'hui pour désigner les individus qui, du fait de la traite négrière, ont une part de leur ancestralité qui se situe en Afrique, constituent ainsi un cas privilégié pour illustrer ces intrications de gènes. L'exemple des Africains-Américains (A-A) permet de rendre compte de l'inadéquation flagrante entre catégories sociales et réalité génétique. Rappelons qu'aux États-Unis, la « race » est une catégorie officiellement reconnue, et que, lors des recensements, chacun remplit son formulaire et y coche la case de son choix (fig. 3.1). Une étude récente utilisait le protocole des *Genome-Wide Association Studies* (GWAS) qui se fonde sur le repérage d'un grand nombre de gènes collectés chez des sujets sélectionnés de manière aléatoire (ce qui permet d'éviter l'effet de catégorisations raciales préalables). Les données concernaient 500 000 SNIP ; elles ont été traitées par de puissants programmes informatiques afin de calculer les distances génétiques entre les personnes analysées, les résultats étant ensuite reportés sur un espace à deux dimensions. Sont alors repérés, sur cet espace, les individus à partir de leur identification raciale auto-déclarée. Les points représentant les sujets se déclarant A-A se répartissent sur toute la largeur de l'image, montrant que cette catégorie est loin d'être homogène (fig. 3.2). L'analyse ne s'arrête pas là, et considère, pour chaque sujet s'identifiant comme A-A, chaque chromosome pris un à un et les segments qui les composent. On se rend compte que sur deux chromosomes homologues, les sujets peuvent porter des segments d'origine africaine ou européenne, transmis en bloc, ou


8. **What is Person 1's race? *Mark* ⊗ *one or more races to indicate what this person considers himself/herself to be.***

☐ White

☐ Black African Am., or Negro

☐ American Indian or Alaska Native — *Print name of enrolled or principal tribe.*

☐ Asian Indian ☐ Japanese ☐ Native Hawaiian

☐ Chinese ☐ Korean ☐ Guamanian or Chamorro

☐ Filipino ☐ Vietnamese ☐ Samoan

☐ Other Asian — *Print race.* ☐ Other Pacific Islander — *Print race.*

☐ Some other race — *Print race.*

Fig. 3.1. Formulaire de déclaration de « race » lors du recensement de 2000 aux États-Unis.
Source : Jordan B. Chroniques génomiques. ADN, ascendance génétique et « race » sociale : l'apport des SNIP. Med Sci 2010;26:215–8 [16].

mixtes. Sont ainsi présentés les « patchworks » chromosomiques de quatre sujets (1 à 4, repérés sur la figure 3.3). Dans les zones où les segments sont d'origine africaine sur les deux chromosomes, ils apparaissent en bleu ; en rouge lorsque les deux segments homologues sont d'origine européenne, et enfin en vert quand l'origine diffère pour les deux segments. On peut ainsi distinguer plusieurs catégories d'A-A selon leurs ascendances (fig. 3.3). On pouvait prévoir le profil chromosomique du dernier sujet d'après la position du point lui correspondant sur la figure 3.2. Le fait qu'il se soit catalogué « A-A » procède d'une règle de descendance spécifique, typiquement américaine, la *one-drop rule* (« une goutte de sang noir rend noir ») : les enfants issus d'unions « mixtes » sont rattachés, par convention, à la « race » ancestrale du parent appartenant à la minorité raciale, et sont donc catégorisés comme « Noirs » (fig. 3.4). On peut penser qu'il y a de grandes chances pour que cet individu soit phénotypiquement blanc : il serait dans ces conditions un excellent postulant au fameux *passing* (passage de la ligne de couleur), thème romanesque par excellence[4], correspondant aux histoires singulières de « Noirs » suffisamment blancs pour arriver à basculer, eux et leur descendance, de l'autre côté de la *colour bar*.

La révolution du génome s'inscrit donc en faux contre l'identitarisme biologique, avec la découverte de métissages répétés pendant des milliers d'années dans l'histoire humaine, à l'encontre de l'idée de population « pure ». L'ADN ne per-

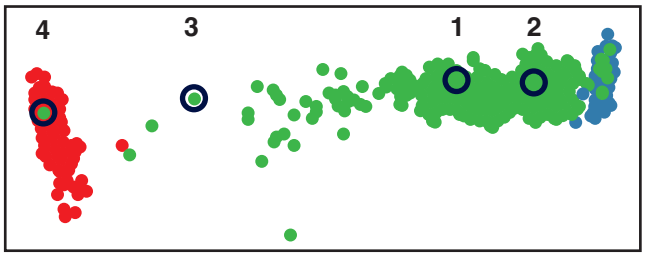


Fig. 3.2. Positionnement des individus européens, africains et afro-américains.
Analyse réalisée après analyse des SNIP et projection des distances génétiques selon la première et la deuxième composantes principales (abscisse et ordonnée).
Code couleur : Européens (points rouges), Africains (points bleus) et Afro-Américains (points verts).
Source : Jordan B. Chroniques génomiques. ADN, ascendance génétique et « race » sociale : l'apport des SNIP. Med Sci 2010;26:215–8 [16] (issue à l'origine de [17]).

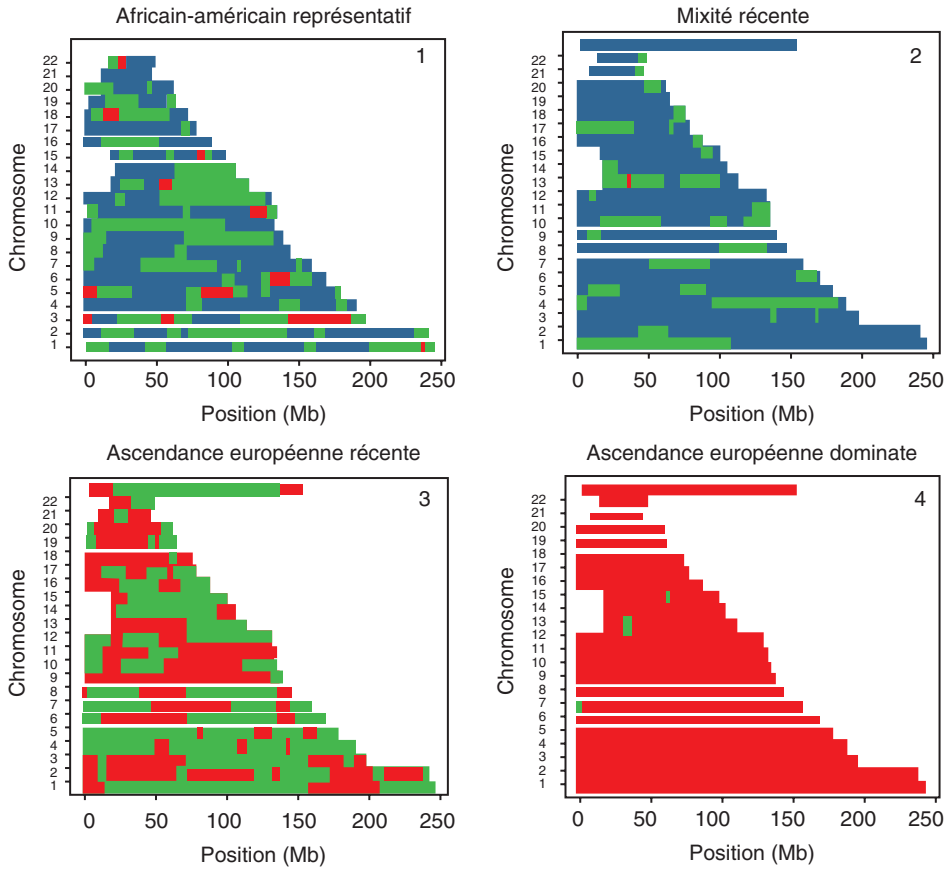
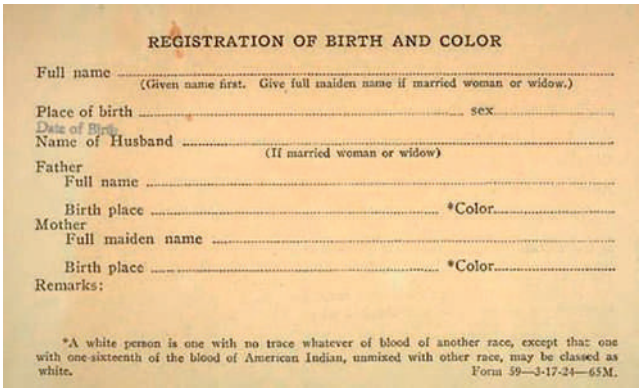


Fig. 3.3. Constitution chromosomique de quatre personnes repérées dans la figure 1.2.
Chaque trait horizontal correspond à un chromosome. Sujet 1 : ascendance africaine, européenne et mixte. Sujet 2 : ascendance majoritairement africaine et mixte. Sujet 3 : ascendance majoritairement européenne et mixte. Sujet 4 : ascendance majoritairement européenne.
Source : Jordan B. Chroniques génomiques. ADN, ascendance génétique et « race » sociale : l'apport des SNIP. Med Sci 2010;26:215–8 [16] (issue à l'origine de [17]).

4. L'une des dernières œuvres les plus remarquables illustrant ce thème est celle de Philip Roth. *The Human Stain*. Traduction française, *La tache*. Paris : Gallimard ; 2002.



REGISTRATION OF BIRTH AND COLOR

Full name .....
(Given name first. Give full maiden name if married woman or widow.)

Place of birth ..... sex .....
Date of Birth
Name of Husband .....
(If married woman or widow)

Father
Full name .....

Birth place ..... *Color .....
Mother
Full maiden name .....

Birth place ..... *Color .....
Remarks:

*A white person is one with no trace whatever of blood of another race, except that one with one-sixteenth of the blood of American Indian, unmixed with other race, may be classed as white.

Form 59—3-17-24—65M.

Fig. 3.4. Formulaire de recensement utilisé dans l'État de Virginie (États-Unis) en 1924.
Noter la formulation de la *one-drop rule* et l'exception faite en cas de faible contribution amérindienne.
Source : Jordan B. Chroniques génomiques. ADN, ascendance génétique et « race » sociale : l'apport des SNIP. Med Sci 2010;26:215–8 [16].

met donc pas de refonder la validité de la notion de race, car il ne permet pas de profiler des entités correspondant aux catégories raciales stéréotypées. Tout au plus permet-il de profiler des distances entre le génome des individus, ou la part de leur génome partagée au sein de la population à laquelle ils appartiennent, appréciées par rapport aux configurations génétiques d'échantillons de populations correspondant à des grands ensembles humains géographiquement définis et différenciables en termes d'ancestralité, que l'on peut dénommer, si l'on veut éviter le terme de race, comme « groupes d'ascendance » [18]…

Enjeux dans le champ de la santé [19]

Cette discordance entre catégorisation sociale et réalité génétique a des implications médicales. Il est en effet souvent question, du moins aux États-Unis, de « médecine ethnique », dans laquelle la « race » servirait de grille approximative pour aboutir à un diagnostic et choisir un traitement.

On peut rappeler que les catégorisations « spontanées » ont toujours été utilisées dans l'appareillage statistique anglo-saxon, y compris dans la sphère scientifique. Sur le plan médical, l'argument objectif de maladies héréditaires clairement associées à des groupes (comme la maladie de Tay-Sachs, la drépanocytose…) se conjugue ainsi à la militance d'individus qui s'auto-identifient par rapport à ces pathologies, faisant pour cela appel au « sens commun » de la catégorisation raciale.

Dans les laboratoires de recherche concernés par ces nouvelles connaissances génétiques, on observe un glissement fréquent des discours sur les « gènes » vers des considérations pénétrées de l'idée de « race »… Certains chercheurs travaillant pour les firmes pharmaceutiques, tout comme des médecins légistes, ne se privent pas de rechercher les marqueurs génétiques qui permettent, pour des finalités différentes (positives ou négatives…), la meilleure discrimination possible, géographique ou « raciale », des personnes. Le développement, ces dernières années, d'une génétique médicale et d'une pharmacogénomique racialement orientées, obéit à des motifs a priori louables. Il s'agit de protéger des minorités, avec le souci d'améliorer les soins qui leur sont destinés. Aux États-Unis, des médicaments supposés mieux adaptés à certains groupes sont mis sur le marché ; en Europe, un test de dépistage du cancer du sein pour les femmes juives ashkénazes a reçu l'agrément de l'Office européen des brevets, et en France des références allant dans ce sens sont validées par la Haute Autorité de santé.

Mais on doit avoir conscience que ces médicaments sont pensés pour le marché, s'inscrivant dans une logique de « niche » ethnique [20, 21]. L'exemple le plus frappant est celui du BiDil®, association de deux molécules destinées à soigner l'insuffisance cardiaque introduite sur le marché américain à destination exclusive des A-A. Parce que les personnes stigmatisées peuvent être demandeuses, la problématique est ardue : ainsi, pour certaines d'entre elles, du moins aux États-Unis, un médicament comme le BiDil®, même s'il ne souscrit à aucune réalité biologique, reste « vital »… Dans la mesure où il semble impossible de développer des médicaments bénéficiant aux minorités sans classer les gens par race, les défenseurs de minorités rejoignent les conservateurs, pour qui la race est une catégorie naturelle. Les risques d'essentialisation (à savoir affecter les individus à des catégories conçues comme fixes) ne doivent pas être sous-estimés. Il s'agit donc là d'un nouveau cadre où peut être renaturalisée la notion traditionnelle de race.

Mais comment un identifiant social auto-déclaré peut-il traduire un patrimoine génétique, et déterminer par là un mécanisme physiologique ? Le cas du BiDil® est à cet égard frappant, puisqu'il est destiné à une population génétiquement hétérogène, de plus soumise à des conditions environnementales particulières. Généralement, la relation entre patrimoine génétique et santé est plus subtile, et s'exprime en termes de probabilités, rendant compte d'une simple susceptibilité à certaines pathologies comme le diabète. Les inégalités devant la maladie apparaissent en fait modulées par l'environnement, révélant une dialectique du handicap et de l'avantage. Il est peu évident que la moléculariser la race puisse apporter une lumière sur le risque individuel et collectif, mais il est par contre sûr qu'elle contribue à l'occultation des causes sociales des inégalités sanitaires, renforçant l'idée selon laquelle des différences génétiques seraient les facteurs principaux des inégalités de santé. La fréquence du cancer du sein est aujourd'hui deux fois plus élevée chez les femmes noires, alors que la prévalence chez les femmes blanches et les femmes noires était la même en 1980, avec le même taux de mortalité. Mais, entre-temps, la différence d'accès aux traitements s'est accrue… De la même manière, la mise sur le marché du BiDil® évite de s'interroger sur les causes évitables de l'insuffisance cardiaque, et sur l'importance des facteurs environnementaux.

Il n'est évidemment pas question d'oblitérer les particularités physiques des sujets… Prenons le cas de l'indice qu'est « la couleur de la peau » [1]. Ce trait peut constituer une donnée fondamentale pour le dermatologue qui, on peut le dire, est en première ligne, puisque ce caractère est

rattaché à son objet premier, l'épiderme. La peau noire est de toute évidence dotée d'un certain nombre de propriétés : certaines dermatoses s'y expriment préférentiellement, comme le vitiligo dans ses aspects les plus spectaculaires, ou la pseudofolliculite de barbe… Ceci impose à sa démarche diagnostique, puis thérapeutique, un ajustement particulier. Mais un référencement racial est-il réellement utile ? Cela peut au contraire conduire à de faux diagnostics (une appellation « raciale » unique pouvant recouvrir une population génétiquement très diverse, et ne pouvant donc déterminer valablement le choix d'un traitement). S'il est licite d'adopter un point de vue probabiliste (un gène morphologique pouvant être statistiquement corrélé à un autre gène facteur de pathologie), on ne peut que rappeler la nécessité en la matière d'une approche individuelle. C'est là tout l'enjeu d'une médecine personnalisée, qui ne gagne pas à être une médecine racialisée.

Conclusion

Que dire au final de la notion de race, et des catégorisations qu'elle induit ? Sans réhabiliter la race au plan biologique, il est permis de penser la diversité humaine en termes d'ancestralité génétique. L'isolement des populations dans des parties séparées de la terre, qui ne s'est rompu, à l'échelle de l'histoire de l'humanité, que très récemment (même s'il y eut aussi, aux temps anciens, de très nombreux mélanges), a produit des divergences dérivant avant tout de pressions environnementales différentes (auxquelles on peut ajouter des facteurs aléatoires, comme la dérive génétique ou l'effet fondateur), dont il subsiste encore aujourd'hui des traces visibles. La variabilité humaine reste encore largement un territoire à explorer… [22]. Quant à la race comme construction sociale, nous ne ferons que mentionner le retour croissant et parfois paradoxal de telles catégorisations dans un discours d'antiracisme moderne qui s'oppose de plus en plus à l'approche universaliste classique [23, 24].

Références

[1] Bonniol JL. La peau noire : va-et-vient d'un anthropologue entre le biologique et le social. Ann Dermatol Venereol 2006;133:853–8.
[2] Taguieff PA. La Force du préjugé. Essai sur le racisme et ses doubles. Paris: La Découverte; 1988.
[3] Schaub JF. Pour une histoire politique de la race, collection la Librairie du XXIe siècle. Compte rendu par Jean-Luc Bonniol, La vie des idées. Paris: Editions du Seuil 2015; [https://laviedesidees.fr/Races-sans-couleur.html].
[4] Bonniol JL. La couleur comme maléfice. Une illustration créole de la généalogie des « Blancs » et des « Noirs ». Paris: Albin Michel; 1992.
[5] Bonniol JL. Race. La couleur de la peau, inscription corporelle d'une origine servile. Ethnologie française 2020;50:299–312.
[6] Doron CO. L'homme altéré. Races et dégénérescence (XVIIe-XIXe siècles). Champ Vallon; 2016. Compte rendu par Jean-Luc Bonniol, Journal of Interdisciplinary History of Ideas 2018;7 [https://www.ojs.unito.it/index.php/jihi/article/view/2844].
[7] Guillaumin C. L'Idéologie raciste. Genèse et langage actuel. Paris-La Haye: Mouton; 1972.
[8] Bonniol JL. Paradoxes du métissage. Paris: Editions du CTHS; 2001.
[9] Fassin D, Fassin E. De la question sociale à la question raciale. Paris: La Découverte; 2006.
[10] Saada E. Les enfants de la colonie. Les métis de l'Empire français entre sujétion et citoyenneté. La Découverte, coll « Espace de l'Histoire » 2007.
[11] Jordan B. L'humanité au pluriel. La génétique et la question des races. Paris: Éditions du Seuil; 2008.
[12] Doron CO, Lallemand-Stempak JP. Un nouveau paradigme de la race ? La vie des idées; 2014 [recension des derniers travaux anglo-saxons sur le sujet, https://laviedesidees.fr/Un-nouveau-paradigme-de-la-race.html].
[13] Edwards AF. Human genetic diversity: Lewontin's fallacy. BioEssays 2003;25:798–801.
[14] Reich David. Who We Are and How We Got There. Ancient DNA and the New Science of the Human Past. New-York: Pantheon books; 2018.
[15] Doron CO, Lallemand-Stempak JP. Interpréter la diversité humaine. Entretien avec Bernard Jordan. La vie des idées; 2014 [https://laviedesidees.fr/Interpreter-la-diversite-humaine.html].
[16] Jordan B. Chroniques génomiques. ADN, ascendance génétique et « race » sociale : l'apport des SNIP. Med Sci 2010;26:215–8.
[17] De Bryc K, Auton A, Nelson MR, Oksenberg JR, Hauser SL, Williams S, et al. Genome-wide patterns of population structure and admixture in West Africans and African Americans. Proc Natl Acad Sci USA 2010;107:786–91.
[18] Wailoo K, Nelson A, Lee C. Genetics and the unsettled past: the collision of DNA, race, and history. New Brunswick, New Jersey, London: Rutgers University Press; 2012. p. 143–63.
[19] Bonniol JL. Que faire de la race ? Du diagnostic à la thérapie. Ann Dermatol Venereol 2014;141:553–9.
[20] Roberts D. Qu'est-ce qui ne va pas avec la « médecine raciale » ? Génétique, pharmacologie et égalité. In: Canselier G, Desmoulin-Canselier S, editors. Les catégories ethnoraciales à l'ère des biotechnologies. Droit, sciences et médecine face à la diversité humaine. Paris: Société de législation comparée; 2011.
[21] Canselier G, Desmoulin-Canselier S. Les catégories ethnoraciales à l'ère des biotechnologies. Droit, sciences et médecine face à la diversité humaine. Paris: Société de législation comparée; 2011.
[22] Race et biologie. Cahiers de l'Urmis 2021;20 [numéro complet].
[23] Taguieff PA. Dictionnaire historique et critique du racisme. Coll. Quadrige. Paris: PUF; 2013.
[24] Ndiaye P. La Condition noire, essai sur une minorité française. Paris: Calmann-Levy; 2008.

Chapitre 4
Génétique des populations

E. Génin

La génétique des populations est une discipline née de la synthèse entre la théorie mendélienne de l'hérédité et la théorie darwinienne de l'évolution. Elle étudie la diversité génétique dans une population dans le temps (au cours des générations) et dans l'espace, ainsi que les mécanismes qui ont façonné cette diversité génétique. Pour caractériser la diversité génétique, on étudie des variants génétiques, c'est-à-dire des changements dans la séquence de l'ADN qui sont dus à des mutations. On distingue différents types de variants génétiques :

- les *single nucleotide polymorphisms* (SNIP or SNIP) sont des variations d'une seule base de l'ADN (par exemple une adénine A qui est remplacée par une guanine G). Ces variations sont fréquentes sur le génome humain (en moyenne 4 à 5 millions dans le génome d'un individu). Elles peuvent être uniques (*single nucleotide variant* ou SNV) ou partagées entre plusieurs individus. Elles peuvent se situer dans des gènes ou dans le génome non codant, ce qui est la situation la plus fréquente. Au total, 12,8 millions de SNIP sont répertoriés (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/projects/SNP/snp_summary.cgi) ;
- les *copy number variations* (CNV) sont des variations du nombre d'exemplaires de fragments du génome mesurant de quelques kilobases à plusieurs mégabases (perte ou gain de fragments). Ces variations structurales couvrent environ 15 % du génome et, comme les SNIP, certaines sont uniques et d'autres sont partagées entre individus. Un catalogue des différents CNV identifiés à ce jour en population générale est disponible (http://dgv.tcag.ca/).

D'autres types de variations existent également, comme par exemple les VNTR (*variable number tandem repeats*), qui sont des petites séquences nucléotidiques répétées en tandem. Le nombre de répétitions varie d'un individu à l'autre et permet donc de définir différents allèles. Ce type de variations a constitué une source importante de marqueurs génétiques et a permis la mise au point des premières cartes de marqueurs pour réaliser les analyses de liaison génétique [1].

À partir des observations sur les distributions de ces variants génétiques dans des échantillons représentatifs des populations étudiées, on pourra caractériser la structure génétique des populations, tester des hypothèses et construire des modèles pour comprendre l'histoire des populations et étudier les mécanismes évolutifs impliqués. Comprendre la structure génétique des populations est un préalable nécessaire dans l'étude du déterminisme génétique des maladies et la mise en évidence des gènes de susceptibilité.

Dans ce chapitre, nous aborderons quelques notions de base de génétique des populations pour caractériser la structure génétique des populations et comprendre les mécanismes qui entrent en jeu pour façonner cette structure génétique et créer la diversité génétique qu'on observe dans les populations. Nous discuterons ensuite de l'impact de cette diversité génétique sur la santé humaine.

Le modèle de Hardy-Weinberg

Présentation du modèle

Ce modèle formulé en 1908 [2, 3] permet de décrire les relations entre les fréquences génotypiques et alléliques au cours des générations. Il fait les hypothèses suivantes concernant la population étudiée : la population est de taille infinie, les unions se font au hasard (panmixie et pangamie), et il n'y a ni migration, ni sélection, ni mutation.

Dans ces conditions, les fréquences alléliques et génotypiques restent les mêmes au cours des générations et il n'y a donc pas de perte de diversité de la population. On peut le démontrer en considérant que, partant d'une génération t, les individus de la génération suivante $t+1$ sont issus d'un tirage aléatoire des allèles dans les urnes gamétiques mâles et femelles. On parle d'ailleurs souvent de l'**équilibre de Hardy-Weinberg**.

On peut résumer le modèle de Hardy-Weinberg comme suit : dans une population idéale (taille infinie, unions au hasard, ni migration, ni sélection, ni mutation), les fréquences alléliques restent les mêmes d'une génération à l'autre et la diversité génétique se maintient. Les fréquences des génotypes se déduisent des fréquences alléliques et sont p^2, $2pq$, q^2 (proportions de Hardy-Weinberg).

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Écart aux conditions du modèle de Hardy-Weinberg

Écart à l'hypothèse de panmixie

Dans la plupart des populations humaines, même si le choix du conjoint ne se fait pas complètement au hasard, l'hypothèse de panmixie reste assez réaliste et on observe que les distributions génotypiques sont généralement conformes aux proportions de Hardy-Weinberg. Dans certaines populations cependant, les unions avec des individus apparentés, par exemple des cousins germains, sont favorisées ce qui engendre de la consanguinité dans la population. À l'échelle d'une famille, cela va se traduire par des boucles de consanguinité dans la famille comme illustré sur la figure 4.1 pour le cas d'un enfant issu d'une union entre des parents cousins germains. Sur le plan génétique, la conséquence de la consanguinité est la possibilité qu'un allèle soit reçu identique par descendance (on parle d'IBD pour *identical by descent*) par l'enfant consanguin. La probabilité pour que l'enfant consanguin G reçoive un allèle IBD à un locus dépend du nombre d'ascendants dans la boucle de consanguinité. Cette probabilité est le *taux de consanguinité* (on note en général *F* ce taux de consanguinité). Dans l'exemple de la figure 4.1, le taux de consanguinité *F* est de 1/16, qui est le taux de consanguinité d'un enfant issu de l'union entre deux cousins germains.

À l'échelle de la population, on peut définir un coefficient moyen de consanguinité qui est la moyenne des coefficients de consanguinité des différents types d'unions qui existent dans la population pondérée par la fréquence de ces unions.

En l'absence de panmixie (toutes les autres conditions de la population idéale étant réunies par ailleurs), les fréquences

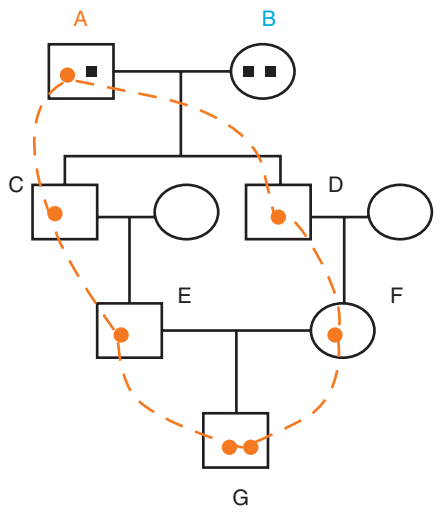


Fig. 4.1. Famille dans laquelle un enfant G est issu d'une union entre des parents cousins germains (E et F).
On observe une boucle de consanguinité et la conséquence génétique est la possibilité qu'un allèle (représenté ici par le point orange) présent chez l'arrière-grand-père A soit transmis en double exemplaire au petit-fils G. Cet allèle est alors identique par descendance ou IBD chez G.

alléliques restent inchangées au cours des générations (on a toujours un équilibre) mais par contre, les proportions génotypiques sont différentes avec un excès d'homozygotes par rapport au modèle panmictique et un déficit d'hétérozygotes. La consanguinité à elle seule ne conduit donc pas à une perte de la diversité allélique.

Écart à la taille infinie – Le phénomène de dérive génétique

Nous allons maintenant considérer la situation où la taille de la population est réduite, ce qui peut par exemple se produire lorsqu'un petit nombre d'individus provenant d'une grande population quitte cette population pour coloniser un nouvel espace, par exemple une île. Dans cette situation, on parle *d'effet fondateur*. La constitution de la nouvelle population ainsi formée va dépendre des allèles portés par les fondateurs. Si tous les fondateurs qui quittent le continent pour conquérir ce nouvel espace ont le même génotype AA, alors dans le nouvel espace, la fréquence de l'allèle A sera de 1 et il y aura eu une perte de la diversité génétique avec fixation de l'allèle A. De manière générale, ce phénomène de taille réduite de la population va conduire à une fluctuation aléatoire de la fréquence des allèles. C'est un phénomène qu'on appelle *dérive génétique*. Cette dérive génétique va aboutir plus ou moins vite dans le temps à une perte du polymorphisme avec la fixation d'un des allèles. Le temps mis pour aboutir à la fixation dépend de la taille de la population : plus la population est petite et plus la fixation d'un allèle se produira rapidement. L'allèle fixé est en général le plus fréquent, mais il est possible aussi que ce soit l'allèle minoritaire qui se fixe par le jeu du hasard (ou encore plus fréquemment si cet allèle est favorisé dans le nouvel environnement). Lorsque l'isolement des populations persiste au cours du temps pendant de nombreuses générations (par exemple du fait de l'existence de barrières géographiques qui empêchent les échanges entre populations), ces différences vont même pouvoir aboutir à la spéciation, et cela en l'absence de toute sélection. La dérive génétique pourrait donc représenter une force évolutive importante comme le postule la théorie neutraliste de l'évolution.

En résumé, une taille réduite de population engendre un phénomène de fluctuation des fréquences alléliques au cours des générations qu'on appelle dérive génétique. Il n'y a donc plus d'équilibre, mais si les unions restent panmictiques, les proportions d'Hardy-Weinberg restent respectées à chaque génération. Si plusieurs populations se séparent, la dérive génétique va engendrer des différences de fréquences alléliques entre ces populations filles.

Écart à l'hypothèse d'absence de sélection

On parle de sélection lorsque la probabilité de transmission des allèles à la descendance varie en fonction du génotype des individus, certains génotypes ayant plus de chances de produire des descendants. La fréquence des

allèles constituant ces génotypes favorisés va donc augmenter au cours des générations. On distingue différentes situations. Si le génotype favorisé est l'un des génotypes homozygotes, alors l'allèle concerné va se fixer et cela d'autant plus vite qu'il est favorisé. C'est ainsi qu'un variant apparu par mutation et initialement présent chez un seul individu peut augmenter en fréquence dans la population jusqu'à envahir toute la population et aboutir à sa fixation et une perte du polymorphisme. Si le génotype favorisé est le génotype hétérozygote (on parle d'un avantage de l'hétérozygote), alors un équilibre pourra s'établir dans lequel les deux allèles seront présents. Un exemple d'avantage de l'hétérozygote chez l'homme est celui qui s'exerce au locus du gène de la bêta-globine qui code l'une des chaînes peptidiques de l'hémoglobine. Un variant S de ce gène est responsable, chez les homozygotes qui le portent, de la drépanocytose ou anémie falciforme. Les porteurs hétérozygotes de cet allèle S sont quant à eux protégés du paludisme. En conséquence, on observe à travers le monde une corrélation entre la présence du paludisme et la fréquence de l'allèle S qui est plus forte dans les zones où le paludisme est endémique. De la même manière, un avantage de l'hétérozygote est soupçonné pour expliquer la fréquence relativement élevée du variant p.Phe508del du gène *CFTR* responsable de la mucoviscidose à l'état homozygote, mais on ne connaît pas la nature de cet avantage même si plusieurs pistes ont été suggérées comme une protection des hétérozygotes vis-à-vis du choléra [4]. Une étude plus récente a permis de dater l'origine et l'expansion du variant p.Phe508del qui semble être associé à la culture campaniforme [5].

Écart à l'hypothèse d'absence de migration ou de mutation

La survenue de mutations comme celle de migrations conduisent à un apport de nouveaux allèles dans la population d'origine et a donc comme conséquence une augmentation de la diversité génétique dans la population.

Les migrations vont par ailleurs contribuer à une certaine homogénéisation des populations séparées par une barrière géographique en créant des flux d'allèles. Elles vont également limiter la consanguinité.

Corrélations entre allèles à différents loci

Après avoir étudié l'évolution des fréquences alléliques à un locus, les généticiens des populations se sont intéressés à décrire ce qui se passait pour les allèles situés à deux loci.

Notion de déséquilibre de liaison

Pour étudier deux loci simultanément, il est nécessaire d'introduire un paramètre noté *D* qui est le déséquilibre de liaison (ou déséquilibre gamétique). On définit le déséquilibre de liaison *D* comme la différence entre la fréquence observée des combinaisons d'allèles et la fréquence attendue si les allèles étaient distribués aléatoirement (qui est le produit des fréquences alléliques).

Évolution du déséquilibre de liaison

Le déséquilibre de liaison évolue d'une génération à l'autre sous l'effet des recombinaisons (*crossing-over*). On s'attend donc à trouver du déséquilibre de liaison surtout entre des loci situés à proximité sur le même chromosome ce qui va alors permettre de définir des *haplotypes*, c'est-à-dire des groupes d'allèles à différents loci situés sur un même chromosome qui vont être transmis ensemble aux descendants (sauf si une recombinaison se produit qui va alors « casser » l'haplotype).

Déséquilibre de liaison et puissance des tests d'association génétique

D'une manière générale, plus le déséquilibre est fort entre les deux loci et plus la puissance pour détecter l'effet de l'un en étudiant l'association d'une maladie avec l'autre sera forte. Avec le séquençage du génome humain et la découverte de nombreux SNIP, la possibilité est apparue de réaliser ces études d'association à l'échelle de tout le génome dans une démarche plus agnostique que l'approche « gène candidat ». Encore fallait-il caractériser les déséquilibres de liaison qui existaient entre les allèles des SNIP dans les populations humaines. C'est ce à quoi s'est attaché le projet HapMap.

Notion de tag SNIP et projet HapMap

Au début des années 2000, le projet international HapMap a cherché à caractériser les SNIP retrouvés le plus fréquemment dans les populations humaines en mesurant les fréquences de leurs allèles dans des échantillons représentatifs des continents européen, africain et asiatique (https://www.genome.gov/10001688/international-hapmap-project). Le projet a également mesuré le déséquilibre de liaison entre les allèles de ces SNIP, et montré qu'il existait des blocs de déséquilibre de liaison ou *blocs haplotypiques* dans lesquels les SNIP présentaient des déséquilibres de liaison forts. À l'intérieur de ces blocs, peu de recombinaisons se sont produites au cours du temps et le nombre d'haplotypes différents est réduit. Un exemple de blocs haplotypiques est donné dans la figure 4.2. La connaissance des allèles présents sur un des SNIP dans un bloc haplotypique permet d'obtenir des informations sur les allèles probablement présents aux autres SNIP du bloc (ainsi, sur la figure 4.2, dans la population africaine YRI, on voit que si dans le premier bloc, un individu porte un allèle G au premier SNIP, il portera un allèle C aux deux autres SNIP du bloc).

À partir des résultats du projet HapMap, il a donc été possible de déterminer le nombre minimum de SNIP nécessaire pour représenter tous les variants communs du génome et pouvoir réaliser des tests d'association pangénomique (*Genome-Wide Association Study* ou GWAS). Ceci a permis la réalisation de puces de SNIP (ou « SNIP-chip »)

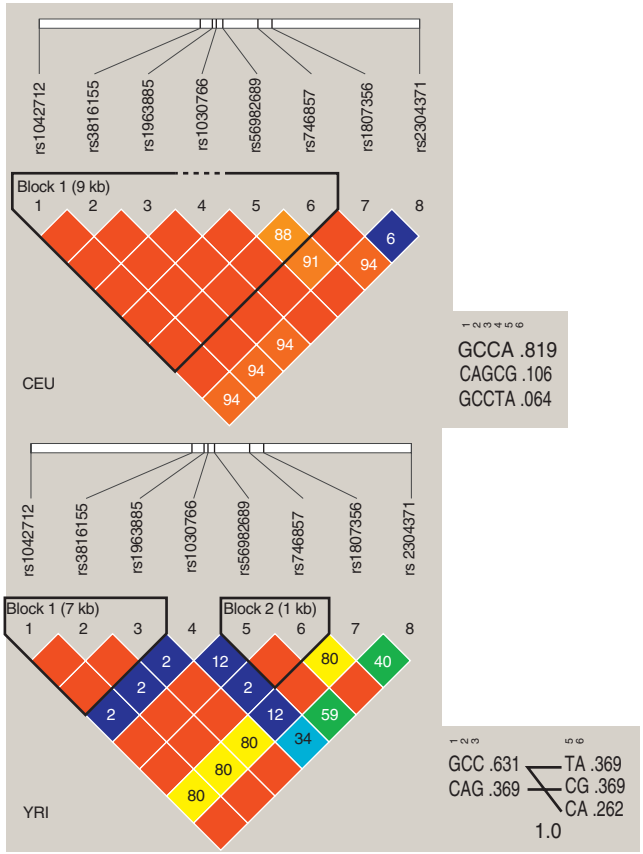


Fig. 4.2. Exemple de blocs haplotypiques dans le gène LCT (chromosome 2) qui code la lactase.
Les couleurs indiquent la force du déséquilibre de liaison (le rouge correspondant aux déséquilibres de liaison les plus forts). Ces déséquilibres sont donnés ici en valeur de D', qui est une mesure du rapport entre le déséquilibre de liaison observé et le déséquilibre de liaison maximum possible étant donné les fréquences alléliques aux loci considérés. Les valeurs sont indiquées dans les différentes cases en pourcentage (%) (lorsque aucun chiffre ne figure dans la case, D' est de 100 %). Dans la partie droite de la figure, on voit les haplotypes observés et leurs fréquences. Les résultats sont donnés pour deux populations du projet 1 000 Génomes, la population européenne (CEU) et la population africaine yoruba (YRI). Les analyses et les représentations graphiques ont été réalisées à l'aide du logiciel Haploview (https://www.broadinstitute.org/haploview/haploview). On observe deux blocs haplotypiques dans la population YRI et un seul dans la population CEU.

permettant de génotyper simultanément tous ces SNIP chez des individus.

Les blocs haplotypiques peuvent être différents d'une population à l'autre, surtout en termes d'étendue puisque les blocs sont généralement plus courts dans les populations africaines plus anciennes que dans les populations européennes, ou encore que dans les populations asiatiques où les blocs sont souvent les plus longs. Ces différences n'ont cependant pas été prises en compte initialement dans la construction des puces de SNIP qui ont été optimisées pour les populations européennes dans lesquelles la plupart des études GWAS ont été réalisées. Plus récemment, différentes initiatives ont été lancées, comme le projet H3Africa, pour mieux caractériser les populations africaines et construire des puces de SNIP mieux adaptées à ces populations (https://h3africa.org/).

Diversité génétique des populations humaines

Après le projet HapMap qui avait déjà permis d'approcher la diversité génétique des populations, différents projets ont été lancés pour décrire la structure des populations et étudier cette diversité dans les populations naturelles. On a pu ainsi mieux comprendre le rôle des différentes forces évolutives que sont la dérive, les migrations, les mutations et la sélection dans la mise en place de cette diversité. Les études de génétique des populations ont montré en particulier l'importance des migrations et du métissage et ont banni l'idée des races. Ces études apportent également un éclairage sur les maladies et leur distribution géographique.

Différences de fréquences alléliques entre populations humaines

Différences pour les gènes du système HLA

Les gènes du complexe majeur d'histocompatibilité humain ou *human leucocyte antigen* (HLA) situés sur le chromosome 6 présentent des niveaux de polymorphismes très importants, et d'importantes différences de fréquences alléliques sont observées ente populations humaines. Ainsi, certains allèles peuvent être absents ou très rares dans certaines populations, et retrouvés avec des fréquences non négligeables dans d'autres populations. C'est par exemple le cas des allèles HLA-B*1502 et HLA-B*5801 qui sont quasiment absents de la plupart des populations mais ont des fréquences de l'ordre de 10 % dans les populations d'Asie de l'Est. Ces allèles sont fortement associés à des réactions cutanées très sévères (syndrome de Lyell et syndrome de Stevens-Johnson) à des médicaments comme la carbamazépine pour le premier et l'allopurinol pour le second. Dans la population chinoise Han, tous les individus qui présentent des réactions à ces médicaments sont porteurs de ces allèles HLA-B, mais on retrouve aussi ces réactions dans les populations européennes chez des individus qui ne portent pas ces allèles [6].

Ces différences de distribution des allèles HLA sont le produit de l'histoire des populations et de phénomènes de sélection qui ont pu, à certains moments, favoriser les individus porteurs de certains allèles dans certaines régions géographiques. Il est également établi qu'une proportion importante des variants des gènes HLA pourrait venir des hommes de *Néandertal*, qui on le sait aujourd'hui se sont mélangés avec nos ancêtres *sapiens*.

Différences sur d'autres loci et notion de marqueurs d'ancestralité

Ces différences géographiques qu'on observe sur des gènes très polymorphes comme ceux du système HLA se retrouvent aussi sur d'autres marqueurs du génome. En analysant des données génétiques obtenues par le génotypage de puces de SNIP, on a pu montrer que les distances génétiques entre populations étaient corrélées aux distances géographiques

selon le principe de l'isolement par la distance. Ainsi, à partir des données du *Human Genome Diversity Project* (HGDP) qui a échantillonné des individus issus de 52 populations à travers le monde [7], on peut mettre en évidence, lorsqu'on étudie simultanément de nombreux SNIP, que les populations se regroupent en fonction de leur continent d'origine (fig. 4.3) [8], mais forment un continuum montrant bien une origine commune. Certains marqueurs peuvent présenter des différences de fréquences alléliques plus marquées entre populations et, en génotypant ces marqueurs, on pourra donc obtenir des informations sur l'origine géographique la plus probable des individus. Ces marqueurs sont appelés AIM pour *ancestry informative markers*. Des panels de SNIP pouvant servir d'AIM ont été définis pour distinguer les origines continentales des individus [9]. Ainsi, avec une trentaine de marqueurs, on pourra distinguer les populations africaines, européennes et asiatiques. Des panels d'AIM ont également été proposés pour déterminer les régions d'origine en Europe des individus, mais ces inférences sont plus difficiles à l'échelle d'un continent car, même si en réalisant une analyse en composantes principales des données génétiques on observe que les individus originaires d'un même pays ont tendance à se regrouper, les différences sont plus subtiles [10]. De plus, comme nous l'avons vu, le métissage a joué un rôle important dans les populations humaines, et vouloir assigner un individu à un groupe n'a pas de sens. Aujourd'hui, les compagnies qui proposent d'utiliser l'information génétique pour retrouver les origines des individus donnent plutôt les résultats en pourcentage du génome de différentes origines. Cependant, pour réaliser ces inférences d'origine, il faut comparer les données individuelles à des panels de référence qui peuvent ne pas être représentatifs de toutes les populations humaines et conduire à des résultats biaisés. Leur interprétation peut donc être sujette à caution pour un public non averti [11].

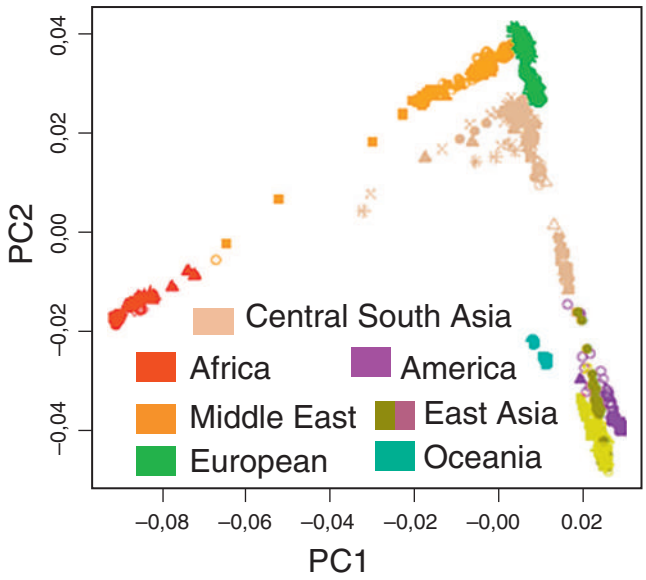


Fig. 4.3. Analyse en composantes principales (ACP) des données génotypiques des 940 individus du panel HGDP.
Les valeurs des deux premières composantes principales sont données pour chacun des individus. Ces deux premières composantes principales (PC1 et PC2) capturent respectivement 27,7 % et 20,6 % de la variance des génotypes. Les couleurs correspondent aux régions géographiques d'origine des individus. L'ACP présentée a été réalisée à partir des données génotypiques sur 647 137 SNIP répartis sur les 22 autosomes en utilisant le logiciel EIGENSOFT/smartpca (https://www.hsph.harvard.edu/alkes-price/software/) avec l'option de prise en compte du déséquilibre de liaison.
Source : modifié à partir de Li JZ, Abshe, D, Tang H, Southwick AM, Casto AM, Ramachandran S et al. Worldwide Human Relationships Inferred from Genome-Wide Patterns of Variation. Science 2008;319:1100–4 [8].

Références

[1] Nakamura Y. DNA variations in human and medical genetics: 25 years of my experience. J Hum Genet 2009;54:1–8.
[2] Hardy GH. Mendelian Proportions in a Mixed Population. Science 1908;28:49–50.
[3] Weinberg W. Über den Nachweis der Vererbung beim Menschen. Jahresh Ver Vaterl Naturkd Württemb 1908;64:369–82.
[4] Rodman DM, Zamudio S. The cystic fibrosis heterozygote – Advantage in surviving cholera? Med Hypotheses 1991;36:253–8.
[5] Farrell P, Férec C, Macek M, Frischer T, Renner S, Riss K, et al. Estimating the age of p.(Phe508del) with family studies of geographically distinct European populations and the early spread of cystic fibrosis. Eur J Human Genet 2018;26:1832–9.
[6] Génin E, Schumacher M, Roujeau JC, Naldi L, Liss Y, Kazma R, et al. Genome-wide association study of Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis in Europe. Orphanet J Rare Dis 2011;6:52.
[7] Cann H, de Toma C, Cazes L, Legrand MF, Morel V, Piouffre L, et al. A Human Genome Diversity Cell Line Panel. Science 2002;296:261–2.
[8] Li JZ, Abshe D, Tang H, Southwick AM, Casto AM, Ramachandran S, et al. Worldwide Human Relationships Inferred from Genome-Wide Patterns of Variation. Science 2008;319:1100–4.
[9] Kosoy R, Nassir R, Tian C, White PA, Butler LM, Silva G, et al. Ancestry informative marker sets for determining continental origin and admixture proportions in common populations in America. Hum Mutat 2009;30:69–78.
[10] Heath SC, Gut IG, Brennan P, McKay JD, Bencko V, Fabianova E, et al. Investigation of the fine structure of European populations with applications to disease association studies. Eur J Hum Genet 2008;16:1413–29.
[11] Bonniol JL, Darlu P. L'ADN au service d'une nouvelle quête des ancêtres? Civilisations 2014;63:201–19.

Chapitre 5

Anthropologie de la santé et diversité

Savoirs techniques, sémantiques sociales et expériences de la maladie en temps de mondialisation

Y. Jaffré

La plupart du temps, que ce soit dans la « vie courante » ou dans nos espaces professionnels, nous ne questionnons pas nos dialogues, nos rires ou nos gènes. Toutes ces interactions s'enchaînent comme si elles étaient « naturelles ». Mais parfois, des conduites ou propos qui nous semblent « évidents » étonnent certains de nos interlocuteurs. Nous ne comprenons pas leurs réactions. Ils s'interrogent aussi sur les nôtres, et nous constatons ainsi que nous manifestons différemment nos émotions que ce soit dans des pratiques banales – exercice de l'autorité, relations sentimentales… – ou lors de situations essentielles : naissance, deuil.

Dans les espaces sanitaires, nous pouvons éprouver de mêmes sensations de discordance. Par exemple, certaines sociétés sécularisées séparent, dans l'espace hospitalier, la technique du symbolique, alors que d'autres lient les soins médicaux à des prières susceptibles d'aider à une guérison accordée par Dieu. Certaines cultures valorisent l'expression visible des sentiments, d'autres la maîtrise des émotions. Enfin, certaines attitudes corporelles – notamment lors des accouchements – obligent à articuler un respect des règles culturelles avec une surveillance obstétricale médicale.

Disons-le simplement : les « manières de corps », les conceptions de la maladie, les façons d'accompagner la personne malade, le suivi des régimes ou des traitements articulent des savoirs biologiques et des dimensions socio-anthropologiques. Cet agencement pluriel de dimensions biologiques et socioculturelles est partout présent. Et c'est notamment pour cela que l'anthropologie n'est pas la science de l'autre, mais la science d'un même infiniment diffracté [1]. Qu'il suffise ici de remarquer, une nouvelle fois, que rien ne distingue structurellement des pratiques de possession, qui peuvent sembler « exotiques », d'un pèlerinage à Lourdes, ni certaines symboliques de la grossesse et de l'accouchement en Afrique de demandes d'accouchement à domicile de certaines femmes dans les pays nantis du Nord. On ne s'étonne que ce de ce qui n'est pas sien.

Ce texte a pour objectif d'ouvrir à une réflexion à propos de ces questions, ainsi que de présenter quelques concepts centraux de l'anthropologie de la santé.

Comprendre les identités et les interactions

« *Le lièvre d'aujourd'hui, c'est le chien d'aujourd'hui qui le chasse* » dit un proverbe bambara (Mali). Et parler des mondes sanitaires d'aujourd'hui, c'est bien sûr les situer dans des processus de « mondialisation » et de nouveaux espaces de circulation des savoirs, des langues et des personnes, ainsi que des modalités de ces rencontres dans un monde n'ayant plus l'illusion d'un centre, tel que le racontaient naïvement et idéologiquement les manuels de géographie : « *Christophe Collomb découvrit l'Amérique* ».

Loin de ces récits idéologiques, nos espaces géographiques, sociopolitiques et sanitaires ont toujours été des espaces de découvertes réciproques, d'emprunts et de confrontations souvent asymétriques et parfois belliqueuses. De ce fait, penser scientifiquement son action n'est pas uniquement l'analyser de son point de vue, mais depuis l'ensemble des interprétations que les interactions que nous engageons peuvent susciter [2].

C'est pourquoi, pour penser la « *médecine de la diversité* », il est nécessaire de préciser quelques points concernant les formes de ces rencontres entre diverses populations, et notamment l'identité et ses fondements. Par définition, vivre en société, signifie exister et se définir selon de multiples interactions. Et, pour le dire de façon quasi tautologique : de tout temps l'humain a défini l'humain, et nul n'a pu accéder seul à une quelconque définition de soi. Partout, et dans toutes les langues et sociétés, dire « je » implique un « tu »

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

auquel je m'adresse. « *La conscience de soi n'est possible que si elle s'éprouve par contraste. Je n'emploie Je qu'en m'adressant à quelqu'un qui sera dans mon allocution un Tu. C'est cette condition de dialogue qui est constitutive de la personne, car elle implique en réciprocité que je deviens un tu dans l'allocution de celui qui a son tour se désigne par je. […] Cette polarité ne signifie pas égalité ni symétrie : « ego » a toujours une position de transcendance à l'égard de tu ; néanmoins, aucun des deux termes ne se conçoit sans l'autre…* » [3].

Exemples situationnels (1)[5]

- **Une femme d'origine africaine interroge un soignant, sa formule sanguine étant signalée comme « anormale ». Elle dût affronter un « flottement médical » et une inquiétude injustifiée puisqu'il s'agissait en fait d'une pseudo-neutropénie « ethnique ».**
- **Dans une consultation pédiatrique, un médecin utilise le *tu* pour s'adresser à l'enfant malade. Il l'interroge, sur l'école et les vacances. Puis il parle aux parents en le subsumant sous le pronom *il* (qui est ainsi exclu du dialogue). Ce *il* fut, en revanche, suivi par des thèmes touchant à la maladie. On comprend que dans cette consultation, les parents sont supposés dire la maladie. L'enfant apparaît, en revanche, exclu d'une conversation sur sa future taille.**
- **Une femme africaine, diplômée de l'enseignement supérieur consulte en gynéco-obstétrique. Pour ce faire, elle porte un boubou correspondant à une tenue « distinguée » au Mali. Elle voulait « se faire belle » pour ce premier suivi de grossesse. Mais dans le service, elle est perçue comme « africaine typique ». De ce fait, ces professionnels de santé s'adressent à elle en usant d'un langage « simplifié » – « petit nègre » – que ces soignants, naïvement bien intentionnés, supposaient adapté à son « identité ».**

5. **Tous nos exemples correspondent à des observations réelles.**

Ces exemples permettent de distinguer des questions et de préciser quelques plus larges domaines de réflexion. Il s'agit tout d'abord, ainsi que l'illustre notre premier exemple, d'un *problème d'étalonnage des données de référence* et des diverses façons dont nous accordons nos connaissances à des normes implicites que matérialisent certains objets techniques dont nous usons « naïvement ». De façon presque paradigmatique, la photographie en couleurs a été calibrée à partir de la photo d'une femme blanche, une certaine Shirley. Les valeurs chromatiques qui ont été trouvées ont ensuite servi à développer les « Shirley cards », qui servent à régler la sensibilité des pellicules et des appareils photos. Ainsi, en prenant la peau blanche comme base, tous les autres tons deviennent une déviation de cette « norme » et n'apparaissent pas de manière fidèle sur le film.

Cet exemple est loin d'être isolé. En effet, tous nos objets, qu'ils soient « cognitifs » (indispensables à l'élaboration de nos savoirs et à leur mise en œuvre comme un tensiomètre) ou « commissionnaires » (notamment les dossiers qui construisent nos mémoires, articulent ce que nous tenons pour « négligeable » et sélectionnent les données qui semblent pertinentes), se construisent toujours comme des interfaces entre des connaissances historiquement situées, des possibilités techniques et des implicites sociaux. « *La technique, cet art de vaincre sans avoir raison* » dit l'écrivain Cheikh Hamidou Kane, et l'anthropologie souligne combien nos savoirs et les objets apparemment « techniques » qui les permettent et les supportent, varient historiquement [4] et combinent des aspects strictement technologiques et diverses dimensions sociales. Par exemple, une voiture correspond à l'addition d'un moteur et d'une structure de parenté (les deux parents à l'avant et deux ou trois enfants à l'arrière) qui en configurent l'espace. De ce fait, une berline cinq places reflète tout autant nos choix démographiques et statutaires que nos avancées technologiques. Il en va de même de nos habitations qui structurent implicitement nos conduites en distinguant des pièces selon les activités (manger, dormir, se laver), les espaces que nous laissons publics et d'autres liés à l'intime.

C'est pourquoi, partout les variations culturelles et les changements historiques de l'habitat accompagnent et/ou contribuent à des changements des structures socio-affectives. Certaines de ces mutations imposées étant ressenties comme de véritables violences déstructurant les sociétés, et provoquant diverses souffrances des populations [5].

Très différemment, il s'agit dans les autres exemples que nous avons cités, de *dysfonctionnements des interactions* où les conduites des acteurs sont décodées et interprétées selon des systèmes sémantiques différents et non partagés. Aucun des acteurs n'étant capable d'analyser du point de vue de l'autre la cohérence de sa conduite, ils interprètent la situation selon leurs propres conceptions. Par exemple, largement en Afrique de l'Ouest, pour un enfant, regarder un adulte dans les yeux est un signe d'impertinence. En Europe, regarder « de biais » peut être interprété comme un signe de fourberie [6]… Ces petits écarts sont banals, mais ils construisent des incompréhensions et ils soulignent que penser et comprendre les conduites des autres ne peut se faire sur le mode d'une extrapolation de ses propres sentiments, mais implique de *penser depuis l'autre*, ses normes socio-affectives, et ses raisons d'agir. Ce « décentrement » du regard et cette façon de penser depuis les « catégories émiques[6] » de nos interlocuteurs sont au cœur de la pratique anthropologique [7].

Soulignons aussi que ces conduites ne sont jamais neutres. Elles instaurent toujours des asymétries entre les protagonistes. Des relations de pouvoir, liées à d'inévitables processus implicites de catégorisation des autres, sont toujours instaurées, notamment selon l'apparence physique et vestimentaire, et plus encore peut-être par une hiérarchisation des langues parlées – voire des accents qui marquent l'origine dans la voix.

Ces remarques illustrent le fait que les identités sont « dispositionnelles ». C'est pourquoi, il n'y a pas « un

6. Catégories de pensée lorsqu'elle n'est pas contrainte par une volonté de rationalité. Sorte de façon « naturelle » de penser.

même » et « un autre », mais des acteurs en interactions où chacun se re-définit constamment en fonction des jeux complexes d'une auto-perception de soi, des normes et conduites socioculturelles qui ont été incorporées durant l'enfance et d'une panoplie de présentations de soi pour un autrui que l'on évalue et présuppose en fonction de ses connaissances… mais aussi de ses préjugés et stéréotypes socioéconomiques, culturels et de genre. Ces dimensions résultent de constructions sociales et des catégorisations réciproques des interlocuteurs : soignants, patients et familles.

L'accélération des processus de mondialisation qui caractérise les sociétés contemporaines positionne autrement ces processus, impliquant qu'« *accéder à l'expérience quotidienne de la globalisation [… oblige] de prendre en considération trois éléments complémentaires : l'influence des forces externes sur la vie locale, les connexions existantes entre les différents lieux, les représentations qui façonnent le quotidien et s'alimentent au global* » [8].

De tout temps, il y a eu des échanges culturels, techniques et scientifiques entre différents peuples. Cependant, très largement, les savoirs, notamment « médicaux », étaient autrefois territorialisés. Autrement dit, ils s'appliquaient principalement là où ils s'étaient construits : médecine « conventionnelle », corpus écrits ayurvédiques, acupuncture, pratiques populaires souvent nommées « complémentaires » (rebouteux, guérisseurs…). La mondialisation a redistribué et complexifié ces cartes du « local » et du « global » entraînant de multiples échanges et recouvrements de ces pratiques « de soin », induisant des processus de sélections (ne retenir que la technique de l'acupuncture ou les régimes alimentaires ayurvédiques…), d'hybridations (ethnopsychiatrie…), ou de greffes entre les corpus « scientifiques » et les contextes pluriels de leur réception (discussion des modalités et postures d'accouchement, usage des barreurs de feu dans certains services de brûlés, etc.).

Dans le domaine médical, les effets de la mondialisation sont donc notamment marqués par une obligation [1] de repenser épistémologiquement les modalités de construction de certains savoirs [2], d'analyser les effets de certains stéréotypes, et [3] par les usages d'un pluralisme thérapeutique parfois proposé par les équipes médicales ou mis en œuvre de façon autonome par les patients.

Comprendre des conduites et des pratiques de soin

Nous le savons, nul n'est semblable en famille, avec des ami(e)s, des collègues de travail ou face à un soignant. Outre une « présentation de soi » que nous adaptons aux interlocuteurs, nous sélectionnons, selon les circonstances, des fragments de vie et des compétences sociales que nous supposons adaptés aux circonstances. La présentation de soi est donc toujours une construction de soi pour un autre dont on présuppose les normes et les usages [9]. Ainsi, une personne noire – et l'exemple peut exactement s'appliquer à un Basque, un Corse ou un Breton – pourra se dire « Africaine » pour un « Blanc », préciser de tel village pour un compatriote, voire de tel lignage pour une personne partageant suffisamment d'implicites culturels. Plus grande est notre ignorance et plus l'autre sera envisagé grossièrement : « un Blanc, un Africain, un Asiatique… » ; et moins on connaît un système social, plus on lui applique des stéréotypes.

Exemples situationnels (2)

- **Une mère maghrébine arrive tardivement avec son enfant malade et est critiquée par le médecin. Elle expliquera plus tard qu'en tant que femme elle n'a pas d'autonomie décisionnelle et financière. Elle a donc dû attendre l'autorisation de son mari pour entreprendre une démarche de soin.**
- **Une femme burkinabè a du mal à respecter son régime pour équilibrer son diabète. Elle expliquera qu'elle a en charge la cuisine familiale largement à base de riz et qu'il serait très mal perçu – pour des raisons économiques, statutaires et symboliques – qu'elle s'autorise à se préparer des « petits plats personnels », et à ne pas manger ce qu'elle cuisine…**
- **Suite à un décès, un jeune ivoirien serait favorable à ce que l'on effectue différents prélèvements sur le corps de son père. Il doit cependant renoncer sachant « qu'au pays » on l'accuserait d'avoir vendu le corps de celui à qui il doit la vie.**
- **Un couple vient d'avoir un enfant atteint de drépanocytose homozygote. Les parents, bien que connaissant les risques ont accepté de se marier entre cousins comme cela est valorisé dans leur milieu.**

D'un point de vue médical, ces conduites sont péjoratives. Mais on comprend qu'attribuer ces conduites à un « caractère ethnique » ou à des « valeurs culturelles » serait abusif. Si chaque ensemble humain valorise certains comportements et définit des attitudes sociales « idéales », les acteurs font des choix, négocient leurs libertés, « bricolent » selon des contraintes économiques, statutaires, normatives. Juger des personnes et dénombrer statistiquement des conduites n'est pas suffisant pour comprendre et dialoguer avec pertinence avec ses patients. L'anthropologie offre des outils qualitatifs pour analyser et agir en soulignant que *si les acteurs n'ont pas forcément raison d'agir comme ils le font, ils n'agissent jamais sans raison* [10].

Par ailleurs, savoir n'est pas forcément synonyme de pouvoir, et les conduites de ces personnes résultent largement de la façon dont ils doivent négocier entre plusieurs systèmes de contraintes (santé, relations familiales, normes socioreligieuses, cultures professionnelles…).

Notons « au passage » que bien des débats éthiques – comme la prise en charge de la douleur, la PMA, la fin de vie – concernent des objets polysémiques – naissance, fécondité, mort – socialement définis mais bénéficiant maintenant de l'apport de techniques thérapeutiques, et qui donc correspondent à ces tensions entre des possibilités médicales et

des systèmes de valeurs relevant d'autres sphères (sociales, religieuses et/ou politiques).

Les dimensions à l'œuvre dans la relation médicale

Très concrètement, ces relations sont partout présentes dans les soins et les dialogues entre le patient, son groupe d'appartenance, et les soignants. Nous retiendrons, de façon pédagogique, quatre domaines de contact et éventuellement de confrontation.

Des corps et des émotions culturellement construits

Chaque société propose et/ou impose des exigences à des existences. C'est ce que l'on nomme des normes comportementales. De ce fait, si les corps sont globalement semblables d'un point de vue biologique et physiologique, les façons de les vivre, de les embellir, de les dissimuler ou montrer, de les juger beaux ou laids, maigres ou gras, normaux ou pathologiques… varient selon les époques, les aires culturelles et même les appartenances sociales.

De même, le droit d'exprimer sa douleur et les formes d'expression de la douleur peuvent varier selon les âges [11–13], les appartenances sociales [14] et selon que l'on est du sud ou du nord de l'Europe [15]. Si l'expérience de la douleur est universelle, les modalités et les droits d'expression de la plainte varient selon les sociétés, les genres, les âges… Qu'il suffise ici d'évoquer le peu de cas qui était fait, en France, de la douleur des nouveau-nés jusque dans les années 1980.

Par ailleurs, les conduites face à l'annonce d'un mauvais pronostic peuvent varier selon les ensembles humains, certains valorisant la vérité, d'autres la dissimulation, d'autres encore se refusant à un pronostic puisque l'avenir appartient à Dieu…

Les savoirs en présence

Une consultation peut sembler « fluide ». Les réponses et les demandes s'échangent, constituant un fil ininterrompu d'interactions permettant l'établissement d'un diagnostic et d'un traitement. Il est cependant important de souligner que cet espace thérapeutique articule plusieurs référentiels.

- Des savoirs *nomologiques* qui – comme ceux relevant du domaine de la physique – ne sont pas dépendants des circonstances, les « savoirs des livres ».
- Des savoirs *cliniques* correspondant à l'adaptation de ces notions de référence aux circonstances, aux « sensibilités » des patients, aux émotions partagées et aux « styles » personnels des soignants. Par exemple, le fait que la France soit le premier pays pour la consommation de psychotropes dans le monde s'explique par des habitudes de sur-prescription et de surconsommation plus que par une sorte de mélancolie nationale [16].
- Des savoirs d'*expérience* des patients qui vivent ces savoirs techniques comme destin, comme incertitude et immédiate corporéité, incluant des émotions : « ça je ne supporte pas… » ou « ça me fait du bien… »

C'est pourquoi toute maladie conjugue – et parfois oppose – des définitions précises, des algorithmes thérapeutiques et des récits sur soi (*illness narratives*) permettant au patient de donner sens à sa maladie en chacune des phases de celle-ci [17].

Les dimensions de la maladie

La maladie est donc plurielle. Et, là où le Français parle de maladie, la langue anglaise dispose de trois termes [18] :

- *disease* est la maladie telle qu'elle est présentée par les manuels de médecine ;
- *illness* correspond aux dimensions affectives des pathologies ;
- *sickness* désigne les interfaces avec les mondes sociaux : noms populaires donnés à la maladie, liens entre les représentations populaires de la maladie et les traitements localement disponibles…

Entre ces trois termes peuvent se nouer divers types de relations. Il peut y avoir *disease* sans les autres dimensions, comme, par exemple, dans les cas fréquents des porteurs « asymptomatiques » (VIH, hypertension artérielle, diabète, etc.). La maladie est identifiée par la médecine, mais étant non ressentie par le patient et de ses proches, elle ne suscite aucune réaction comportementale, affective et sociale [19]. Dans ce cas, le rôle, par exemple, de l'éducation à la santé, consistera à faire exister socialement la maladie.

Il peut y avoir des *illness* sans attestation d'une causalité biophysiologique ; ce que l'on nomme des pathologies fonctionnelles. La souffrance est réelle bien que non indexée à une causalité biologique objective.

Il peut y avoir des *sickness* n'ayant pas d'équivalent dans le corpus de définitions médicales. N'oublions pas que des entités nosologiques populaires très simples comme, la « crise de foie » ou « se sentir patraque » sont à l'origine d'un très grand nombre de consultations. Ces constructions sociales de la maladie constituent des motifs de consultation où le mal-être initial est parfois identifié par le médecin comme un symptôme pathologique, mais aussi parfois comme le signe d'une inquiétude diffuse ou d'un mal-être socio-affectif.

Soulignons que ces écarts, entre des représentations de la maladie et les connaissances médicales, seront d'autant plus importants que les langues utilisées par les patients ne seront pas, pour des raisons historiques, équipées « scientifiquement ». Par exemple, en langue bambara (parlée au centre du Mali), les fièvres sont largement indexées sous le terme de *sumaya* (littéralement lenteur ou fraîcheur), souvent utilisé par les soignants pour nommer le paludisme. Cette équivalence linguistique fait que toutes les fièvres peuvent être subsumées sous ce terme et traitées comme du paludisme. D'une autre manière, toutes les résolutions naturelles de fièvres bénignes peuvent faire minorer les préventions du paludisme.

Ces différences de lexiques, de représentations de la maladie et d'interprétations, voire d'usage de mêmes mots sans

leur accorder le même sens, doivent inciter le praticien à interroger son patient sur le sens (signifié) des termes qu'il utilise [20].

Les espaces de traduction

La mondialisation met en contact des groupes humains n'utilisant pas les mêmes langues. Certaines comme le français, l'italien et l'espagnol, ayant une même origine latine et appartenant à des sociétés historiquement et sociologiquement très semblables, sont très proches. D'autres, même géographiquement voisines, peuvent découper diversement certaines expériences. Certaines langues distinguent l'amer et le sucré, d'autres les confondent. D'autres encore nomment frère et sœur ceux que nous nommons des cousins, etc. De nombreuses langues qui ne sont pas encore équipées d'un lexique scientifique ne comportent pas de mot pour dire « potable » ou « microbe ».

Autrement dit, d'une langue à une autre, les champs sémantiques ne sont pas *isomorphes*. Chaque idiome construit une certaine perspective sur le monde, et la mondialisation entraîne des confrontations entre diverses façons de dire autrement de semblables questions [21, 22].

Quelles sont les conséquences médicales et sociales d'éventuelles difficultés d'expression et de communication ? Un article consacré à un hôpital du Nord de Paris [23] soulignait que « *s'il est difficile de quantifier l'efficience du recours aux interprètes, certaines recherches, notamment nord-américaines, ont néanmoins souligné que la non-maîtrise et/ou le non-partage de la langue peut amener au moins à des « effets de filtre* […], *mais plus problématiquement aussi à des erreurs de diagnostic et de traitement…* » [24]. Ces observations ont été corroborées par d'autres travaux soulignant que les écarts linguistiques apparaissent aussi comme l'une des causes majeures des inégalités de santé [25–28].

Bien des questions pratiques découlent de ces quelques remarques [29].

En conclusion : quelques pistes de réflexion…

Nous n'avons fait qu'évoquer quelques questions, et proposer quelques concepts permettant d'organiser un premier champ de réflexion. Tous ces domaines sont complexes et doivent être localement documentés pour permettre une amélioration de l'efficacité et de la qualité des soins. En définitive, ces dimensions constituent les interfaces entre soins et accueil des populations dans un monde en partage mêlant mondialisation et « glocalisation » [30].

Références

[1] Bazin J. Des clous dans la Joconde. L'anthropologie autrement. Paris: Anacharsis; 2008.
[2] Assayag J. La mondialisation vue d'ailleurs. L'Inde désorientée. Paris: Seuil; 2005.
[3] Benveniste E. Problèmes de linguistique générale. Paris: Gallimard; 1996.
[4] Aronowtiz R. Les maladies ont-elles un sens. Paris: Les Empêcheurs de penser en rond; 1999.
[5] Arrif A. Fragments d'une enquête dans un bidonville de Casablanca. Ethnologie française 2001;31:29–39.
[6] Zempléni A, Rabain J. L'enfant *nit ku bon*. Un tableau psychopathologique traditionnel chez les Wolof et les Lebou du Sénégal. Psychopathologie africaine 1965;1:329–441.
[7] Olivier de Sardan JP. La rigueur du qualitatif. Les contraintes empiriques de l'interprétation socio-anthropologique. Louvain-La-Neuve: Academia-Bruylant; 2008.
[8] Abélès M. Anthropologie de la globalisation. Paris: Payot; 2008.
[9] Goffman E. La Présentation de soi. Paris: Éditions de Minuit; 2003.
[10] Bensa A. La fin de l'exotisme. Essais d'anthropologie critique. Paris: Anacharsis; 2006.
[11] Baszanger I. Douleur et médecine, la fin d'un oubli. Paris: Seuil; 1995.
[12] Kane H. Anthropologie de la Santé. Taire et Soigner. Paris: L'Harmattan; 2018.
[13] Jaffré Y. Enfants et soins en pédiatrie en Afrique de l'Ouest. Paris: Karthala; 2019.
[14] Sargent C. Between death and shame: dimensions of pain in the Bariba culture. Soc Sci Med 1984;19:1299–304.
[15] Zola IK. Culture and Symptoms-An Analysis of Patient's Presenting Complaints. Am Sociol Rev 1966;31:615–30.
[16] Jaffré Y, Suh S. Where the lay and the technical meet: Using an anthropology of interfaces to explain persistent reproductive health disparities in West Africa. Soc Sci Med 2016;156:175–83.
[17] Fainzang S. Les réticences vis-à-vis des médicaments : la marque de la culture. Revue française des affaires sociales 2007;1:193–209.
[18] Kleinman A. The Illness Narratives: Suffering Healing, and the Human Condition. New York: Basic Books, Inc; 1988.
[19] Young A. The Anthropology of Illness and Sickness. Ann Rev Anthropol 2003;11:257–85.
[20] Jaffré Y, Olivier de Sardan JP. La construction sociale des maladies. Paris: PUF; 1999.
[21] Jaffré Y. The contribution of anthropology: the malaria case. In: Tibayrenc M, editor. Encyclopedia of infectious diseases: modern methodologies. New York: Wiley; 2007. p. 589–600.
[22] Eco U. Dire presque la même chose. Paris: Grasset; 2000.
[23] Ricœur P. Sur la traduction. Paris: Bayart; 2005.
[24] Marin I, Farota-Romejko I, Larchanché S, Kessar Z. Soigner en langue étrangère. Jusqu'à la mort accompagner la vie 2012;111:11–9.
[25] Brisset C, Leanza Y, Laforest K. Working with interpreters in health care: a systematic review and meta-ethnography of qualitative studies. Patient Educ Couns 2013;91:131–40.
[26] Hoyez AC. Mobilités et accès aux soins des migrants en France. Géoconfluences 2012; [http://geoconfluences.ens-lyon.fr/doc/transv/sante/SanteScient4.htm].
[27] Beal A, Chambon N. Le recours à l'interprète en santé mentale : enjeux et problèmes. Rhizome 2015;55:9–19.
[28] Meuter RFI, Gallois C, Segalowitz NS, Ryder AG, Hocking J. Overcoming language barriers in healthcare: a protocol for investigating safe and effective communication when patients or clinicians use a second language. BMC Health Serv Res 2015;15:371.
[29] Davidson B. Questions in Cross-Linguistic Medical Encounters: The Role of the Hospital Interpreter. Anthropological Quarterly 2001;74:170–8.
[30] Appadurai A. Condition de l'homme global. Paris: Payot; 2012.

Chapitre 6

Définition et physiologie des peaux fortement pigmentées et/ou dites « noires »

A. Mahé

Définitions

Il est notable qu'aucune définition n'existe de ce qu'est une « peau noire ». Pourtant, cette terminologie consacrée [1] présente certains défauts conceptuels majeurs.

Tout d'abord à l'évidence, la peau n'est jamais réellement « noire » (de même d'ailleurs que la peau « blanche » ne l'est pas non plus) : toutes les peaux consistent chromatiquement en des variations du brun, sous l'influence principale de la présence en quantité variable dans l'épiderme de mélanine mêlée à d'autres pigments mineurs.

Un autre grand défaut de cette terminologie est de créer une dichotomie artificielle entre des états se répartissant selon un continuum au sein duquel il est impossible d'identifier une frontière franche. En réalité, on retrouve ici la tendance abusive des théories d'obédience raciale à vouloir catégoriser radicalement les individus (sans surprise eu égard à la place fondamentale du critère « couleur de peau » dans ce type d'assignation). Il est même parfois difficile de déterminer si les auteurs voulaient effectivement étudier « une peau noire », ou plutôt la peau de sujets « classés comme Noirs » selon des critères racialisants. D'autre part, certaines peaux non identifiées usuellement comme « noires » (chez des sujets originaires d'Asie par exemple) posent des problématiques dermatologiques en fait tout à fait analogues à celles des peaux les plus foncées (fréquence des dyschromies par exemple).

Une question importante est celle d'une graduation objective du degré de pigmentation. L'ancienne classification de Fitzpatrick (1975), initialement à quatre classes secondairement ramenées à six (1988) afin d'intégrer les pigmentations les plus foncées, est régulièrement utilisée à cet effet, alors qu'elle est surtout censée évaluer la sensibilité aux UV en vue d'une photothérapie, sur la survenue plus ou moins facile après exposition solaire d'un « coup de soleil » (*sunburn*) et d'un bronzage (*tanning*). L'évaluation du degré de pigmentation par mesure spectrophotométrique de la réflectance, conférant un score d'index mélanique (IM), est une méthode de mesure objective mais qui n'est pas d'usage courant [2, 3] ; une technique analogue, basée sur la mesure de la luminance, a été proposée (*individual typology angle*) [2]. En fait, il a été montré une bonne corrélation entre l'IM déterminé par spectrophotométrie et l'attribution visuelle par un dermatologue d'un score de 1 à 6 [3] ; les auteurs conseillaient au final de conserver la classification de Fitzpatrick en reformulant des termes (*sunburn* et *tanning*) pouvant être ambigus pour certains.

Le succès de la terminologie « peau noire » tient donc surtout à son caractère consacré par l'usage, y compris dans le monde médical. Même s'il s'agit d'une approximation commode, il ne nous semble pas raisonnable d'employer sans réticence une dénomination aussi vague et peu scientifique. Si l'on souhaite conserver une certaine communauté sémantique avec le « sens commun », on peut ainsi préférer parler de « peaux noires » (au pluriel) ou encore de « peaux dites noires ». Notons que cette déclinaison « plurielle » s'accorde bien avec une réalité pratique importante, à savoir que les variantes les plus claires ne posent pas les mêmes problèmes que les plus foncées.

En définitive, la classification de Fitzpatrick ou tout autre classement en six classes semblent adéquats pour une pratique dermatologique courante. On peut également préférer parler de « peaux fortement pigmentées » ou de « phototypes foncés » : c'est ce choix qui a été privilégié dans cet ouvrage ; on peut admettre que les phototypes V et VI correspondent approximativement à ce qu'on entend communément par « peau noire », et IV à VI à ce qu'on entend par « peau fortement pigmentée ».

Génétique [4]

Si le nombre de gènes impliqués dans la pigmentation cutanée est important, le degré de pigmentation dépend d'un nombre relativement réduit de gènes dont les allèles

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

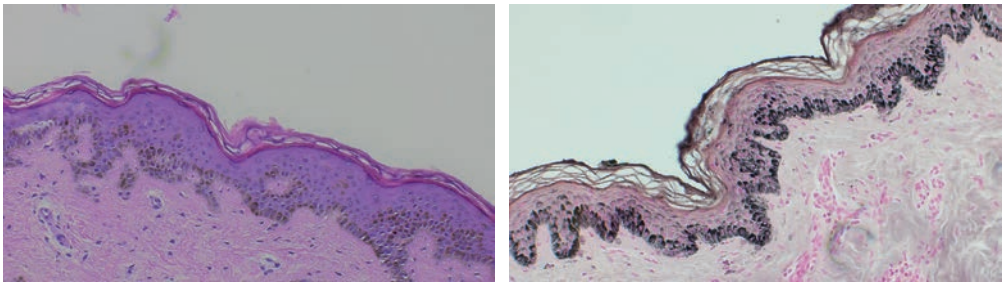


Fig. 6.1. Peau fortement pigmentée (« noire ») normale : aspects en histologie.
A. Coloration par hématéine-éosine (× 20) : pigmentation de la couche basale de l'épiderme. B. Coloration de Fontana-Masson (× 20) : diffusion de la mélanine sur toute la hauteur de l'épiderme.
Source : © Dr Droy-Dupré.

s'associent en des combinaisons variables à l'origine des différentes teintes de peau [5] ; il est à noter que le nombre de ces gènes apparaît plus élevé en cas de peau foncée que de peau claire, et qu'une même teinte peut résulter de diverses combinaisons de gènes. Des allèles particuliers du gène *SLC24A5*, identifiés chez certains poissons (*zebrafish*), semblent déterminants pour ce qui est des peaux claires, de même que certains allèles du gène *MC1R* pour le phénotype roux.

Anatomie

À l'examen d'une coupe histologique de peau fortement pigmentée, on voit bien sans l'aide de colorations spécifiques la pigmentation mélanique brune qui se concentre au niveau de la couche basale épidermique (fig. 6.1A). Les mélanocytes, qui sont les cellules synthétisant la mélanine et qui sont régulièrement répartis au sein de la couche basale (environ un mélanocyte pour dix cellules basales), sont en nombre identique quel que soit le type de peau ; c'est en fait l'activité de ces mélanocytes qui varie. La coloration de Fontana-Masson révèle la présence de mélanine plus ou moins haut dans l'épiderme, jusque dans la couche cornée pour les teintes les plus foncées (fig. 6.1B).

En microscopie électronique, les mélanosomes, petites vésicules lysosomiales qui sont les organites fondamentaux associés à la mélanine, apparaissent plus volumineux, plus nombreux, d'aspect plus mature (prépondérance des types IV) et répartis de façon plus diffuse dans les kératinocytes d'une peau foncée que pour une peau claire (fig. 6.2).

Biologie

La fonction principale des mélanocytes est la synthèse de mélanine (mélanogenèse), laquelle s'effectue grâce à différentes enzymes (tyrosinase notamment). La mélanine résulte d'un mélange en proportions variables d'eumélanine et de phéomélanine, avec une quantité plus importante d'eumélanine en cas de peau fortement pigmentée. Chaque mélanocyte est en relation via des prolongements dendritiques avec une trentaine de kératinocytes vers lesquels il transfère ses mélanosomes, réalisant une « unité épidermique de mélanisation ». Le gène *MC1R* est un régulateur important de la

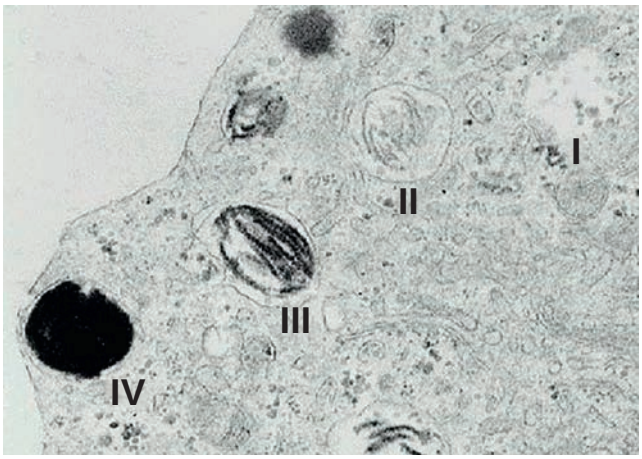


Fig. 6.2. Aspect en microscopie électronique des quatre stades de mélanosomes (les peaux fortement pigmentées contiennent une majorité de mélanosomes de type IV).
Source : © Pr T. Passeron.

synthèse de mélanine. L'α-MSH (*alpha-melanocyte stimulating hormone*) et dans une moindre mesure l'ACTH, synthétisés par le kératinocyte sous l'effet des UV, sont de puissants inducteurs de la mélanogenèse qui, en se fixant au récepteur MC1R des mélanocytes, stimulent la synthèse de tyrosinase ainsi que le transport des mélanosomes. Récemment identifié, l'opsine-3 est un récepteur mélanocytaire direct de photons du spectre de la lumière visible dite « bleue » qui, chez les personnes de phototype foncé (à partir d'un phototype III-IV), stimule la synthèse de mélanine, stabilise la tyrosinase et induit de ce fait un effet pigmentogène prolongé [6].

Physiologie

Conséquences de la pigmentation sur la sensibilité cutanée aux ultraviolets (UV)

Une notion fondamentale, nous semblant finalement assez méconnue, est que la seule conséquence avérée d'une pigmentation cutanée intense consiste en la moindre sensibilité aux UV ainsi conférée à la peau. Les proportions d'UV (UVB plus qu'UVA) atteignant le derme papillaire sont beaucoup plus faibles que sur peau claire (5 à 10 fois moins selon le degré de pigmentation). On a estimé que le coefficient

intrinsèque de protection d'une peau fortement pigmentée vis-à-vis des UV (SPF) était de l'ordre de 13,4, contre 3,3 pour une peau claire [7]. De même, la vitesse de réparation des lésions photo-induites de l'ADN dans les kératinocytes basaux est directement corrélée au degré de pigmentation [8]. Cette meilleure photoprotection des peaux foncées a des conséquences concrètes importantes en dermatologie, aussi bien en aigu (caractère exceptionnel des coups de soleil et des photodermatoses) qu'à long terme (rareté de l'héliodermie et des cancers cutanés).

On peut en rapprocher la moindre synthèse cutanée de vitamine D ainsi qu'un effet d'écran protecteur vis-à-vis des folates, deux facteurs ayant eu une importance probable en termes de répartition mondiale des populations (encadré 6.1) [9, 10].

Encadré 6.1

Le degré de pigmentation cutanée : un exemple démonstratif d'une sélection adaptative de l'être humain aux conditions environnementales [9, 11]

Une étape importante de l'évolution génétique humaine a été la perte du pelage animal, conférant une capacité améliorée de transpiration et une meilleure régulation thermique permettant de nouvelles capacités, comme celle de chasser en milieu découvert. Suite à ce déficit de protection, d'autres moyens se sont mis en place : augmentation de l'épaisseur cutanée par kératinisation ainsi que, donc, acquisition d'une pigmentation marquée, en particulier vis-à-vis des UV dont l'homme n'était plus protégé par la végétation forestière.

La réduction du risque de cancer de la peau, évidente si l'on considère la fréquence de ce type de pathologie sur peau claire, n'a probablement eu que peu d'effet sélectif du fait de la survenue de cancers cutanés à un âge tardif, bien après celui de la reproduction. Par contre, la protection conférée en milieu fortement ensoleillé contre la destruction des folates cutanés et sanguins, éléments importants dans le maintien d'une bonne fertilité, apparaît comme l'élément sélectif prépondérant effectué au détriment des peaux claires.

C'est lors de migrations vers des zones géographiques moins exposées aux UVB qu'un autre effet sélectif du degré de pigmentation s'est exprimé, une forte pigmentation cutanée en zone de faible exposition représentant un désavantage en termes de synthèse de vitamine D, substance dotée de propriétés physiologiques multiples [10].

Les variations tranchées entre populations de zones géographiques distinctes concernant d'autres éléments phénotypiques (forme et couleur des cheveux, densité de la barbe et de la pilosité corporelle, couleur de l'iris, modelé préférentiel de certains reliefs du visage…) n'ont pas reçu d'explication formelle (rôle parfois avancé d'une sélection par préférence sexuelle).

Particularités douteuses ou erronées

Au-delà de cette évidence, certains auteurs ont voulu documenter d'autres particularités physiologiques d'une « peau noire ». Malgré le caractère au minimum douteux, parfois à l'évidence franchement erroné de ces données, ce n'est pas un des moindres travers de la « dermatologie sur les peaux noires » que de voir certaines d'entre elles répétitivement mentionnées dans la littérature médicale comme s'il s'agissait de vérités établies.

Concernant l'épiderme

C'est surtout au niveau de l'épiderme que l'existence de différences « ethniques » a été investiguée. Plusieurs équipes ont prétendu établir l'existence de propriétés physiologiques épidermiques particulières de « la peau noire », notamment pour ce qui est de l'épaisseur ou de la densité de la couche cornée. En fait, une étude critique des travaux censés documenter ces affirmations relevait des défauts méthodologiques importants et répétitifs [12] : différenciation binaire (d'ordre en fait racial) des types de peau et/ou sujets d'étude ; techniques peu reproductibles et donnant souvent des résultats contradictoires ; nombre des sujets investigués extrêmement réduit ; multiplication anormale de tests statistiques considérés à tort comme indépendants, etc. Un consensus se dégage aujourd'hui concernant la valeur douteuse de ces études [13]. Notons que celles ayant affirmé documenter un caractère plus compact de la couche cornée d'une « peau noire », même si elles restent régulièrement citées, n'échappent pas à ces critiques [13-15], de même que celles plus récentes ayant suggéré une moindre teneur en céramides de la couche cornée chez des personnes d'ascendance africaine [16].

La question d'un possible caractère intrinsèquement « plus sec » d'une peau noire par rapport aux « peaux blanches » est en fait récurrente. Pour nombre de cliniciens, il apparaît en effet peu douteux qu'un état de xérose est associé fréquemment à une peau foncée. Mais si aucune différence structurelle n'est formellement établie, que faire alors de cette observation ? Tout d'abord, le rôle d'un effet Tyndall [17, 18] est à considérer : du fait de la pigmentation de l'épiderme, faisant comme un filtre à une partie de la lumière visible, la couche cornée deviendrait en fait « anormalement » visible sur peau foncée et acquerrait un aspect plus terne, grisâtre, assimilé visuellement à de la « sécheresse ». De fait, une « surhydratation de principe » à l'aide de cosmétiques rend immédiatement la peau moins terne, plus brillante ; cet effet « éclatant » est d'ailleurs souvent recherché par les personnes concernées – avec éventuellement des conséquences pathogènes comme lors de toute pratique cosmétique (allergies de contact, application excessive de produits gras…).

De plus, on peut sans doute évoquer parfois l'intervention de facteurs acquis. Un changement d'environnement (en termes de climat, de teneur de l'eau en calcaire…) est susceptible d'avoir une répercussion sur l'hydratation cutanée. Chez un migrant, un certain temps d'adaptation peut être nécessaire pour que la peau « se fasse » au climat européen,

d'autant que certaines pratiques d'hygiène abrasives importées et inadaptées au climat (recours à une éponge végétale ou à un filet en nylon pour la toilette, etc.) peuvent constituer des facteurs aggravants. Il en résultera une xérose, cette fois authentique, susceptible de s'accompagner d'un prurit et de s'eczématiser.

Pour conclure, nous estimons que, dans la pratique courante, les particularités physiologiques souvent extrêmement subtiles inventoriées par certains auteurs n'ont pas de conséquence pratique claire et que, bien souvent, il ne pourrait ici s'agir que – au plus – d'une simple conséquence de la meilleure protection vis-à-vis des UV, faisant que toute peau intensément pigmentée présente une trophicité plus longtemps préservée (« peau restant jeune plus longtemps ») [16, 19, 20].

Concernant le derme

Une autre question récurrente concerne les capacités fibrosantes parfois supposées élevées des peaux fortement pigmentées. Il est peu contestable que, statistiquement, les sujets ayant ce type de peau présentent un risque de chéloïde plus élevé que ceux de peau claire. Cependant, cette donnée se doit d'être sérieusement tempérée. Le risque chéloïdien l'est déjà dans des proportions nettement moins importantes que souvent présupposé (3 à 18 fois plus élevé qu'en cas de peau « banche », 1 à 12 % des individus selon les études) [21]. En pratique, le fait que la grande majorité des sujets ne présente pas de chéloïde rend caduques les théories voulant faire de ce risque une particularité intrinsèque des « peaux noires ». Ajoutons qu'une étude kenyane a établi que des albinos présentaient un taux de chéloïdes identique à celui de non-albinos, éliminant toute relation simpliste entre mélanine et risque chéloïdien [22]. La fréquence des chéloïdes trouve plus vraisemblablement son origine dans l'implication de traits génétiques prédisposants plus ou moins prévalents selon les populations.

Ces considérations nous semblent avoir des implications pratiques importantes. Tout particulièrement, un geste chirurgical – à commencer par une simple biopsie – ne saurait être récusé par principe sur de telles craintes d'ordre statistique.

Il convient pour finir de mentionner les hypothèses discutables élaborées par certains visant à relier différentes pathologies considérées habituellement comme nosologiquement distinctes, mais qui seraient sous-tendues chez les personnes d'origine africaine par une propension fibrosante dépassant le derme et s'exprimant au niveau d'organes divers [23]. L'inventaire des maladies citées, outre bien sûr les chéloïdes, est vaste : hypertension artérielle, néphroangiosclérose, myofibromes utérins, sclérodermie systémique, aïnhum voire sarcoïdose et « maladies allergiques ». Nous nous permettrons d'exprimer un certain scepticisme face à ce parti pris de vouloir déceler une cause unique, « ethnique », à un ensemble aussi hétéroclite de maladies, en soulignant surtout l'absence de toute donnée épidémiologique ayant relié d'une façon reproductible le risque chéloïdien à l'une ou l'autre de ces affections [24].

Enfin, citons pour leur intérêt historique les études anciennes ayant voulu documenter d'autres particularités « extraordinaires » d'une « peau noire », mais dont les conclusions ont depuis été formellement récusées : moindre sudation lors d'un effort en milieu chaud, meilleure résistance cutanée aux irritants et moindre risque de sensibilisation de contact, plus grande abondance en glandes sudorales [25], peau plus dense freinant les rayons X ayant entraîné l'emploi de doses de rayons plus élevées [26].

Références

[1] Mahé A. Dermatologie sur peau noire. Paris: Doin ; 2000.
[2] Wilkes M, Wright CY, du Plessis JL, Reeder A. Fitzpatrick skin type, individual typology angle and melanin index in an African population: steps toward universally applicable skin photosensitivity assessments. JAMA Dermatol 2015 ;151:902–3.
[3] Eilers S, Bach DQ, Gaber R, et al. Accuracy of self-reported in assessing Fitzpatrick skin phototypes I through VI. JAMA Dermatol 2013 ;149:1289–94.
[4] Crawford NG, Kelly DE, Hansen MEB, et al. Loci associated with skin pigmentation identified in African populations. Science 2017 ;358(6365), eaan8433.
[5] Hernandez-Pacheco N, Flores C, Alonso S, et al. Identification of a novel locus associated with skin colour in African-admixed population. Sci Rep 2017 ;6(7):44548.
[6] Regazzeti C, Sormani L, Debayle D, et al. Melanocytes sense blue light and regulate pigmentation through Opsin-3. J Invest Dermatol 2018 ;138:171–8.
[7] Kaidbey KH, Agin PP, Sayre RM, Kligman AM. Photoprotection by melanin – a comparison of black and Caucasian skin. J Am Acad Dermatol 1979 ;1:249–60.
[8] Tadokoro T, Kobayashi N, Zmudzka BZ, et al. UV-induced DNA damage and melanin content in human skin differing in racial/ethnic origin. FASEJ 2003 ;17:1177–9.
[9] Jablonski NG, Chaplin G. The colours of humanity: the evolution of pigmentation in the human lineage. Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci 2017 ;372(1724):20160349.
[10] Ames BN, Grant WB, Willett WC. Does the high prevalence of vitamin D deficiency in African Americans contribute to health disparities? Nutrients 2021 ;13:499.
[11] Descamps V. Les couleurs de l'humanité : l'évolution de la pigmentation. Images en Dermatologie 2019 ;6.
[12] Mahé A. « Peau sèche » et « peau noire » : quelles sont les données ? Ann Dermatol Venereol 2001 ;129S:38–43.
[13] Alexis AF, Woolery-Loyd H, Williams K, et al. Racial/ethnic variations in skin barrier: implications for skin care recommendations in skin of color. J Drugs Dermatol 2021 ;20:932–8.
[14] Weigand AD, Haygood C, Gaylor JR. Cell layers and density of Negro and Caucasian stratum corneum. J Invest Dermatol 1974 ;62:563–8.
[15] Reed JT, Ghadially R, Elias PM. Skin type, but neither race nor gender, influence epidermal permeability barrier function. Arch Dermatol 1995 ;131:1134–8.
[16] Muizzuddin N, Hellemans L, van Overloop L, Corstjens H, Declercq L, Maes D. Structural and functional differences in barrier properties of African American, Caucasian and East Asian skin. J Dermatol Sci 2010 ;59:123–8.
[17] Fernandez-Flores A, Montero MG. Ashy dermatosis, or "Tyndall-effect" dermatosis. Dermatol Online J 2006 ;12:14.
[18] Richey PM, Norton SA. John Tyndall's effect on dermatology. JAMA Dermatol 2017 ;153:308.

[19] Chu M, Kollias N. Documentation of normal stratum corneum scaling in an average population: features of differences among age, ethnicity and body site. Br J Dermatol 2011;164:497–507.

[20] Girardeau S, Mine S, Pageon H, Asselineau D. The Caucasian and African skin types differ morphologically and functionally in their dermal component. Exp Dermatol 2009;18:704–11.

[21] Kouotou EA, Nansseu JR, Guissana EO, et al. Epidemiology and clinical features of keloids in black Africans: a nested case-control study from Yaoundé. Cameroon Int J Dermatol 2019;58:1135–40.

[22] Kiprono SK, Chaula BM, Masenga JE, Muchunu JW, Mavura DR, Moehrle M. Epidemiology of keloids in normally pigmented Africans and African people with albinism: population-based cross-sectional survey. Br J Dermatol 2015;173:852–4.

[23] Smith JC, Boone BE, Opalenik SR, Williams SM, Russell SB. Gene profiling of keloid fibroblasts shows altered expression in multiple fibrosis-associated pathways. J Invest Dermatol 2008;128:1298–310.

[24] Mouhari-Touré A, Saka B, Akakpo SA, Komùbaté K, Tchangai-Walla K, Pitche P. Chéloïdes et hypertension artérielle chez le sujet noir : étude cas-témoins. Ann Dermatol Venereol 2013;140:134–7.

[25] McDonald CJ. Structure and function of the skin: are there differences between black and white skin? Dermatol Clin 1988;6:343–7.

[26] Bavli I, Jones DS. Race correction and the X-ray machine. The controversy over increased radiation doses for Black Americans in 1968. N Engl J Med 2022;387:947-52.

Chapitre 7

Diagnostic dermatologique sur les peaux fortement pigmentées et/ou dites « noires »

A. Mahé

Ce chapitre sera divisé en deux parties. La première portera sur la sémiologie, domaine le plus classique de la dermatologie sur les peaux de phototype foncé [1]. La seconde partie sera consacrée aux particularités que peut comporter une approche diagnostique chez une personne issue de la diversité, domaine moins souvent abordé alors que l'expérience montre qu'il peut s'avérer parfois problématique, notamment du fait d'imprécisions et/ou d'indications erronées figurant dans la littérature restreinte consacrée à cette thématique.

Sémiologie

Nous souhaitons souligner en préambule que, contrairement à certaines idées reçues, la sémiologie dermatologique sur peau fortement pigmentée n'offre pas de difficulté majeure. Il est vrai que la difficulté d'évaluer un érythème peut compliquer certains diagnostics mais, en contrepartie, les troubles dyschromiques, si fréquents sur ce type de peau, sont susceptibles de constituer une aide originale, équilibrant si l'on peut dire les choses. La base de la sémiologie est l'identification de la lésion élémentaire : si certains « ajustements de l'œil » sont nécessaires, le diagnostic dermatologique ne diffère ici en rien de ce principe. En fait, comme toujours, c'est l'habitude qui amènera une certaine aisance – mais encore faut-il ne pas éviter une confrontation (dont on a parfois l'impression qu'elle est estimée insoluble à l'avance).

Aspects physiologiques particuliers

Il convient d'être familier avec certains aspects qu'il ne faudrait pas confondre avec des états qui pourraient être pathologiques chez des sujets de phototype clair ; aucun des aspects mentionnés n'est toutefois obligatoire.

Lignes de démarcation

Observées lorsque la pigmentation est naturellement importante (personnes originaires d'Afrique mais aussi d'Asie, etc.), les lignes de démarcation pigmentaire (référencées dans la littérature sous les noms de « lignes de Voigt » ou « de Futcher ») sont verticales et situées à la face interne des bras ou des cuisses (fig. 7.1A et B). Ceci pourrait correspondre à la matérialisation de territoires anatomiquement adjacents mais composés de lignées dérivant de cellules souches distinctes ayant des capacités pigmentogènes différentes. D'autres lignes sont susceptibles d'être visualisées sur les zones médianes du tronc (ligne claire à la face antérieure du thorax, ligne pigmentée sous-ombilicale). Certains de ces aspects peuvent se majorer ou se révéler durant la grossesse.

Pigmentations physiologiques

Il est important de se familiariser avec les aspects que peuvent prendre les paumes et surtout les plantes. Si une paume/plante claire analogue ou presque à ce qui est observé chez les sujets de phototype clair est possible (fréquent « marquage » pigmentaire des plis palmaires cependant), la pigmentation peut être plus importante, diffuse ou surtout maculeuse, réalisant un aspect de « taches » multiples plus ou moins homogènes (fig. 7.2) ;



Fig. 7.1. Lignes de démarcation pigmentaire physiologiques à la face interne d'un bras (A) et d'une cuisse (B).
Source : © A. Mahé.

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés



Fig. 7.2. Pigmentations maculeuses plantaires physiologiques (un aspect aussi profus n'est pas exceptionnel à ce niveau).

ces macules correspondent le plus souvent à une hyperpigmentation basale isolée, plus rarement à un lentigo ou à un nævus [2]. Il peut être parfois difficile de statuer sur leur caractère physiologique ou non, certaines maladies pouvant s'accompagner de macules pigmentées de cette topographie (mélanome, syphilis, etc.). Outre bien sûr l'apport de l'interrogatoire, il faut retenir qu'un aspect physiologique maculeux franc est surtout observé au niveau plantaire. Pour ce qui est du mélanome, un caractère inhabituel (de taille, de couleur, de forme, d'intensité ou d'hétérogénéité de la pigmentation…) doit alerter, en intégrant que ces macules physiologiques constituent une cause sans doute importante au retard diagnostique souvent déploré ici.

Les pigmentations unguéales sont également fréquentes, et peuvent prendre un aspect de pigmentation diffuse et homogène du lit de l'ongle, ou plus souvent linéaire sous la forme de mélanonychies longitudinales, volontiers multiples (fig. 7.3). Ici également, les questions du diagnostic précoce d'un mélanome unguéal ou parfois d'une affection générale (cause médicamenteuse, mélanodermie) peuvent toutefois se poser.

La muqueuse buccale peut présenter des aspects variables : sur les gencives, la pigmentation est volontiers diffuse ; sur la langue ou le palais, elle est souvent ponctuée (« papilles fongiformes linguales pigmentées » du jeune adulte) [3]. La face interne des joues peut prendre du fait de l'épaisseur épithéliale un aspect grisâtre translucide, parfois désigné sous le nom de « leucœdème buccal ». Les lèvres peuvent être très pigmentées ou au contraire peu ou même pas du tout, notamment pour ce qui est de la lèvre inférieure qui peut prendre un aspect pseudo-vitiligoïde.

Au niveau génital et plus spécifiquement vulvaire, des pigmentations maculeuses, plus ou moins foncées, bilatérales et relativement symétriques, peuvent siéger sur le versant muqueux, mais une pigmentation isolée, franchement asymétrique ou hétérogène doit être considérée comme suspecte de mélanome [4].



Fig. 7.3. Pigmentations unguéales physiologiques ; leur multiplicité, leur apparition progressive au cours de la vie et leur intensité modérée et régulière permettent d'en affirmer la bénignité.



Fig. 7.4. Taches mongoliques (l'érythème localisé correspond à une dermite des couches).

D'une façon générale, toutes ces pigmentations ont tendance à s'accentuer avec l'âge, ce qui peut donner une impression de lésion acquise. Elles sont souvent corrélées au degré de pigmentation cutanée, mais pas toujours.

Chez le nouveau-né, une pigmentation relative des zones auriculaires, périunguéales et génitale contraste couramment avec un éclaircissement cutané général transitoire. Les taches mongoliques, qui siègent sur la région lombosacrée avec extension possible jusqu'au dos et aux épaules voire aux cuisses, sont fréquentes dans toutes les populations ayant une peau foncée (fig. 7.4) ; elles

disparaissent généralement dans les deux premières années mais peuvent persister à l'âge adulte, ou être de localisation ectopique (flanc, abdomen…) [5]. La confusion avec des hématomes (susceptibles de suggérer à leur tour une maltraitance) semble grossière mais a été signalée. Des taches mongoliques anormalement nombreuses ou disséminées (atteinte des extrémités et/ou de la face antérieure du tronc notamment) doivent faire évoquer une mucopolysaccharidose [6].

Divers

Certaines irrégularités de pigmentation sont banales : zones médiofaciale ou prétragiennes plus claires chez l'enfant, régions périorbitaires, frontales ou malaires plus foncées, notamment avec l'âge, ou jointures ou extrémités d'aspect plus pigmenté. Un éclaircissement de la teinte des peaux les moins foncées se manifeste souvent après quelques mois de séjour en climat européen hivernal, pouvant accentuer ou révéler des irrégularités de pigmentation physiologiques.

Difficultés sémiologiques par rapport aux peaux claires

La problématique de l'érythème

S'il existe un déficit en sémiologie dermatologique sur peau foncée, il faut bien admettre que c'est pour ce qui est de l'identification d'un érythème. Cependant, même si plus subtil, l'érythème reste visible lorsque la peau n'est pas très foncée (fig. 7.5A); il peut également être révélé par une régression concomitante de la pigmentation (comme lors d'un psoriasis) (fig. 7.5B), ou prendre un aspect violacé qui en est un équivalent.

Dans de nombreuses situations, ce manque sémiologique s'avère toutefois relatif, comme au cours de l'érysipèle où l'on pourra porter le diagnostic sur les autres signes de la maladie (œdème, augmentation de la chaleur locale…). Le diagnostic de rougeole ne se limite pas à l'exanthème (signe de Koplik, catarrhe, etc.); de plus, une analyse fine y retrouve le caractère « chagriné » de l'éruption lié à son accentuation folliculaire (fig. 7.6A et B).

Souvent en fait, l'érythème prend un aspect plus ou moins hyperchromique. Ceci concerne notamment les dermatoses à substrat épidermique comme l'eczéma ou le pityriasis « rosé » de Gibert, où l'érythème est remplacé par une hyperchromie peu intense, grisâtre, certes pas à proprement parler « rouge » mais nous semblant relativement évocatrice (fig. 7.7). Une comparaison volontiers invoquée, et qui nous semble utile, est que l'aspect pris est proche de celui qu'on observerait sur une photo en noir et blanc sur peau « blanche » de la même affection (fig. 7.8).

Ce n'est en définitive que lorsque l'érythème est peu marqué, isolé et purement maculeux que la dermatose est susceptible de passer réellement inaperçue : les exanthèmes les plus discrets, infectieux (viroses, roséole syphilitique) (fig. 7.9) ou médicamenteux, peuvent être méconnus. Parfois, le diagnostic ne sera évoqué que rétrospectivement



Fig. 7.5. Érythème.
L'érythème peut rester visible sur peau peu foncée (A, ici lors d'une toxidermie), ou en cas d'hypochromie associée (B, psoriasis).

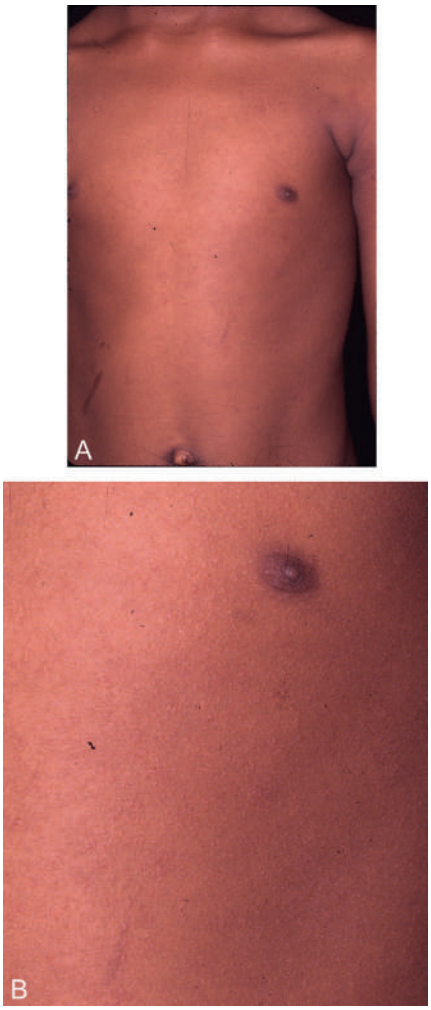


Fig. 7.6. Rougeole sur phototype foncé.
Si l'érythème est peu visible (A), le caractère « granuleux » reste appréciable à un examen attentif (B).



Fig. 7.7. Érythème grisâtre au cours d'un pityriasis « rosé » de Gibert (noter les « médaillons » caractéristiques).



Fig. 7.9. Les exanthèmes viraux peuvent être quasiment invisibles sur peau fortement pigmentée (à l'exception ici d'une zone de peau plus claire).



Fig. 7.8. Eczéma de contact à une boucle de ceinture. L'absence d'érythème franc est en fait peu gênante.



Fig. 7.10. Urticaire, dont les lésions peuvent être surtout visibles à jour frisant.

devant des symptômes d'ordre résolutif : desquamation lors d'une toxidermie, pigmentation post-lésionnelle, etc. Du fait de la discrétion de l'érythème accompagnant les papules ortiées, l'urticaire est également souvent difficile à identifier (fig. 7.10) ; un examen à jour frisant est utile, de même que l'interrogatoire recherchant le caractère fugace et mobile de lésions très prurigineuses.

Un exemple démonstratif des carences diagnostiques liées aux difficultés d'évaluation d'un érythème est celui des réactions immédiates à la vancomycine. La non-visibilité, du fait du pigment, de la rougeur caractéristique (« *red man syndrome* ») est à l'origine d'un sous-diagnostic de cette entité pseudo-anaphylactique dans la population africaine-américaine, avec en miroir un diagnostic d'anaphylaxie porté en excès [7].

Autres difficultés sémiologiques

Un purpura est également souvent difficile à apprécier sur les peaux foncées ; le diagnostic de vascularite cutanée débutante y est difficile, et ne pourra parfois être évoqué que lors de la constatation de zones nécrotiques secondaires (fig. 7.11).

L'appréciation de certains symptômes généraux peut également être perturbée, et pourra s'aider d'une inspection des muqueuses et des extrémités : ictère, anémie, cyanose, syndrome de Raynaud (fig. 7.12), ou encore, comme récemment rapporté, défaut d'évaluation du degré de saturation en oxygène par saturomètre digital [8].



Fig. 7.11. Vasculite cutanée; le purpura étant peu visible, le diagnostic peut n'être fait qu'à un stade ulcéré tardif.



Fig. 7.12. Syndrome de Raynaud en phase syncopale.

Sémiologie analytique des « taches » (hypochromies et hyperchromies)

L'analyse sémiologique des modifications de couleur des peaux fortement pigmentées mérite d'être détaillée en raison de leur fréquence et de leur valeur sémiologique potentielle.

Hypochromies et achromies : un intérêt diagnostique original

La sémiologie de ces états sur peau foncée est à la fois plus variée que sur peau claire, et plus informative. Elle gagne à être systématisée : en fonction de la sémiologie (fig. 7.13) et/ou de la fréquence des différentes causes (tableau 7.1).

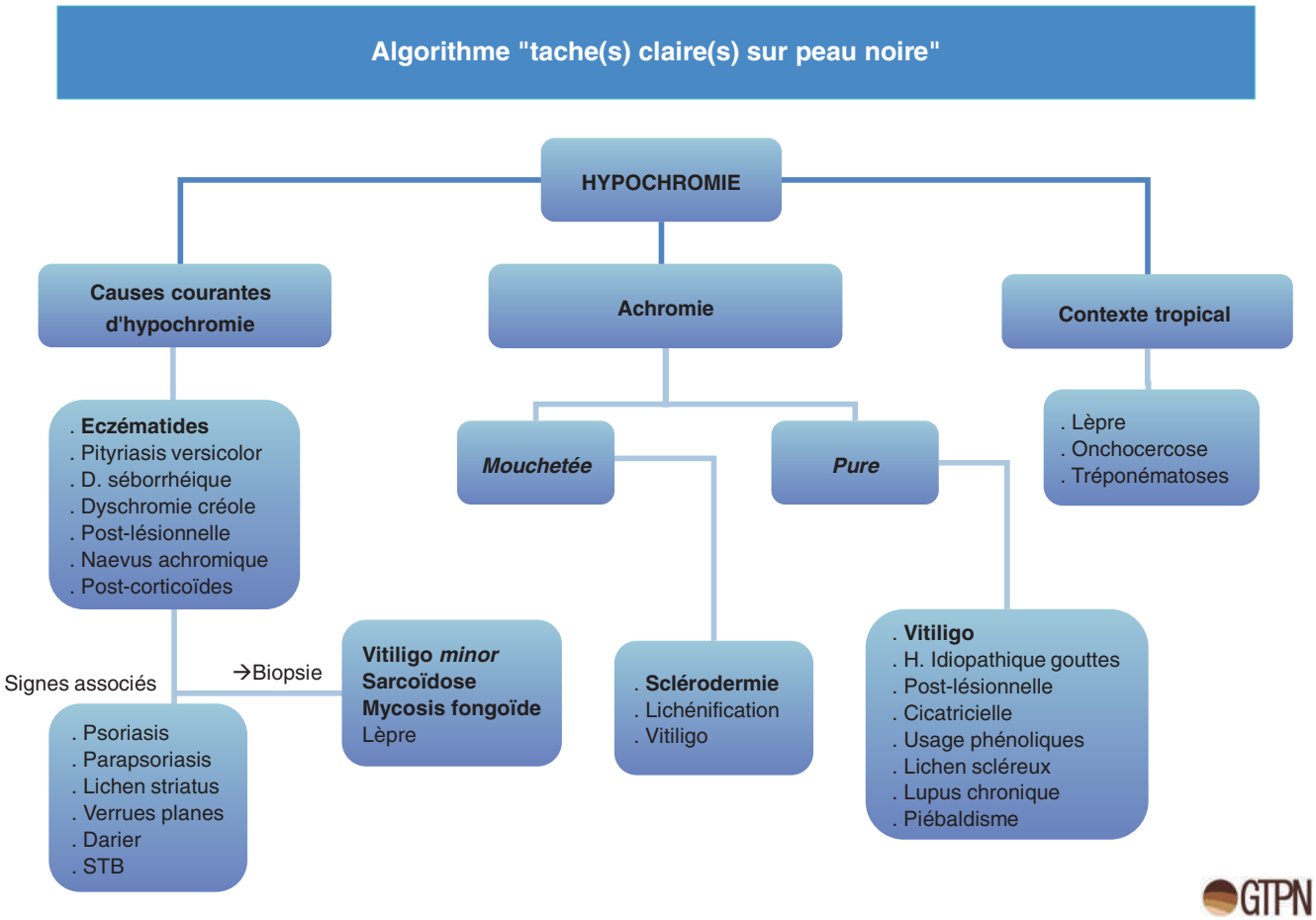


Fig. 7.13. Algorithme d'aide au diagnostic des hypochromies sur les peaux fortement pigmentées.
Source : Groupe thématique « peau noire » de la Société française de dermatologie.

Tableau 7.1. Causes d'hypochromies sur peau fortement pigmentée.

	Hypochromie non achromiante	Achromie	Achromie mouchetée
Causes fréquentes	Eczématides, dermite séborrhéique, pityriasis versicolor, psoriasis, nævus achromique, dyschromie créole, hypochromie post-lésionnelle	Vitiligo, achromie post-traumatique, hypomélanose idiopathique en gouttes, lupus érythémateux chronique, achromie post-bulleuse	Vitiligo, sclérodermie systémique, lichénification
Causes rares	Vitiligo *minor*, mycosis fongoïde, sarcoïdose, lèpre, pityriasis lichénoïde, lichen striatus	Piébaldisme, application de produits phénoliques, lichen scléreux	Onchocercose



Fig. 7.14. Achromie au cours d'un vitiligo restant typique malgré la présence de zones de dépigmentation intermédiaires (« trichrome vitiligo »).

Il convient de distinguer l'hypochromie, où persiste une pigmentation résiduelle, de l'achromie, totalement décolorée. Les affections achromiantes sont peu nombreuses : vitiligo (fig. 7.14), lupus érythémateux chronique, ou certaines cicatrices (notamment de brûlure). Une variante importante est l'achromie mouchetée, qui peut se voir au cours d'un vitiligo ou de lichénifications vieillies (notamment à la face antérieure des jambes) mais surtout, d'une façon très évocatrice, lors de la sclérodermie systémique (fig. 7.15)[7].

La valeur sémiologique d'une hypochromie réside dans le fait que cet état ne connaît lui aussi qu'un nombre relativement limité de causes. On s'appuiera d'abord sur l'argument de fréquence, les causes les plus courantes étant les eczématides (fig. 7.16A), la dermatite séborrhéique (fig. 7.16B) et le pityriasis versicolor (fig. 7.16C).

Une hypochromie ne correspondant à aucune des étiologies précédentes doit être soigneusement analysée dans la mesure



Fig. 7.15. Achromie mouchetée lors d'une sclérodermie systémique (avec ici une absence de sclérose sous-jacente).



Fig. 7.16. Causes d'hypochromie.
A. Eczématides (peau sèche, accentuation folliculaire). B. Dermatite séborrhéique chez un nourrisson (atteinte « bipolaire » caractéristique). C. Pityriasis versicolor. D. Sarcoïdose.

7. Nous suggérons que la présence élective de ce symptôme lors des sclérodermies systémiques pourrait résulter d'une meilleure visibilité d'un phénomène également présent sur peau « blanche », mais inapparent par défaut de contraste.

où elle peut révéler une affection plus spécifique (vitiligo *minor*, sarcoïdose (fig. 7.16D), mycosis fongoïde voire lèpre).

Hyperchromies : une signification sémiologique globalement pauvre

Cette carence tient au fait que cet état connaît une multitude de causes. En effet, la plupart des dermatoses peuvent, notamment si elles sont un tant soit peu prolongées, s'accompagner d'hyperchromie : eczéma, dermatophytie, pyodermite, simple irritation mécanique, etc., les circonstances étiologiques de cet état apparaissent en pratique innombrables (tableau 7.2) et difficiles à systématiser (fig. 7.17).

Tableau 7.2. Causes d'hyperchromies sur peau fortement pigmentée.

	Hyperchromie superficielle	Hyperchromie dense
Causes fréquentes	Eczéma, acné, dermite irritative, dermatophytie, toxidermies, prurigo, mélasma, hyperchromie post-inflammatoire, dermite des parfums, mélanose de friction	Lichen plan, érythème polymorphe, mélasma, ochronose exogène, toxidermies, prurigo
Autres causes possibles	Psoriasis, dermite séborrhéique, toute dermatose persistante, hyperchromie périorbitaire	Lupus érythémateux, dermatose cendrée, syphilis, nævus de Ota, nævus de Hori

Il existe quelques exceptions. L'aspect de l'acné sur peau de teinte intermédiaire est reconnaissable au premier coup d'œil du fait d'une pigmentation maculeuse per-inflammatoire marquée (fig. 7.18). Les hyperchromies « jonctionnelles » (secondaires à des lésions de la jonction dermo-épidermique) prennent une tonalité dense très foncée, assez particulière. Elles sont secondaires à une



Fig. 7.18. Acné pigmentogène sur peau de teinte intermédiaire, rendant le diagnostic cliniquement évident.

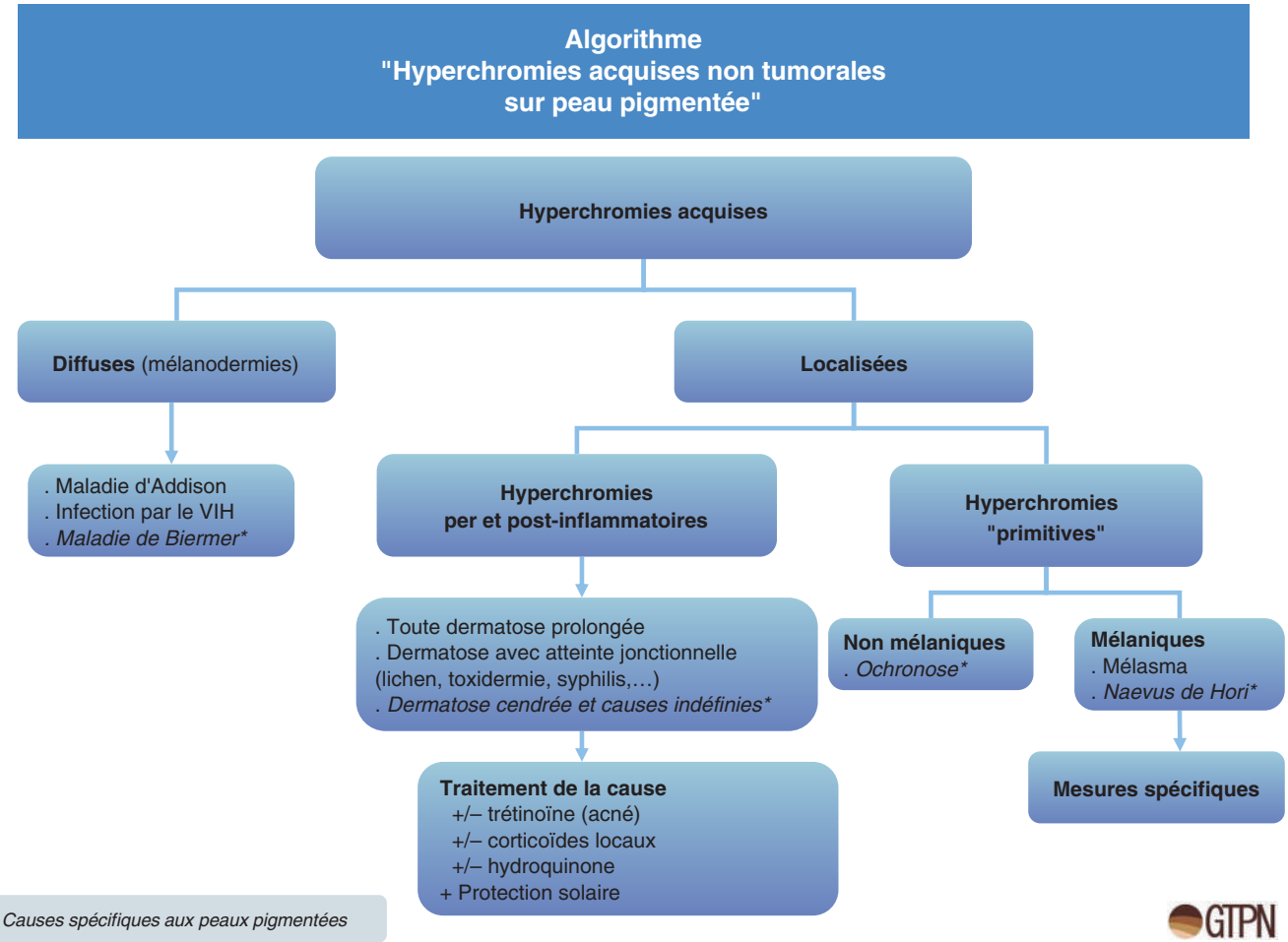


Fig. 7.17. Algorithme d'aide au diagnostic et de prise en charge des hyperchromies non tumorales sur peaux fortement pigmentées.
Source : Groupe thématique « peau noire » de la Société française de dermatologie.



Fig. 7.19. Lichen plan : présence de quelques papules évolutives au sein de nappes d'une hyperchromie « jonctionnelle » dense.

incontinence pigmentaire par lésion de la couche basale de l'épiderme. Un tel aspect se voit surtout au cours du lichen plan (fig. 7.19), du lupus érythémateux, et des maladies bulleuses jonctionnelles (érythème polymorphe, érythème pigmenté fixe et autres toxidermies).

Bien souvent cependant, une hyperchromie aspécifique a tendance à obscurcir la présentation des dermatoses. Nous recommandons dans ces cas de s'astreindre à faire en quelque sorte abstraction de ce symptôme, manœuvre qui peut demander un certain entraînement si on n'a l'habitude que de peaux claires mais qui nous semble devenir rapidement assez naturelle (fig. 7.8). Rappelons l'analogie utile avec les photographies noir et blanc.

En conclusion, soulignons que l'importance de ces dyschromies ne se limite pas à leur valeur sémiologique, car ce sont bien ces « taches » qui représentent, bien souvent, l'objet principal de la demande de soin des patients.

Particularités sémiologiques douteuses

Mentionnons enfin certaines particularités sémiologiques parfois citées dans la littérature bien que nous semblant inexactes. Le « caractère exagéré » des lésions élémentaires sur « peau noire » nous semble le reflet d'un retard diagnostique lié à la sous-médicalisation présente dans certains contextes. Des tendances préférentielles à une disposition folliculaire de certaines lésions ou encore à leur lichénification ne nous semblent pas non plus flagrantes.

Démarche diagnostique générale

Bien entendu, la sémiologie ne fait pas tout lorsqu'il s'agit d'établir un diagnostic. En particulier, la démarche diagnostique fait appel à des données de fréquences relatives des maladies qui sont intégrées implicitement au raisonnement médical ; en présence d'un patient issu de la diversité, une appréciation erronée de ce paramètre, basée notamment sur des connaissances anciennes et peu actualisées, apparaît à même de fausser le jugement.

Tableau 7.3. Motifs de consultation dermatologique chez des sujets ayant une peau fortement pigmentée dans différentes régions du globe (en pourcentage du nombre total de consultations).

Site de l'étude (année d'étude)	Guadeloupe [9] (1998)	Bamako (Mali) [10] (1994)	Londres [11] (1999)
Population étudiée	Adultes afro-caribéens	Adultes et enfants maliens	Adultes africains et afro-caribéens
Causes les plus fréquentes	Acné (19 %) Mycoses (13 %) Eczéma (13 %) Dermite séborrhéique (6 %) Troubles pigmentaires (4 %)	Eczéma (20 %) Gale (17 %) Mycoses (14 %) Pyodermites (6 %) Prurigo (4 %)	Acné (14 %) Eczéma (10 %) Psoriasis (5 %) Chéloïdes (4 %) Pityriasis versicolor (4 %)
Causes remarquables	Acné chéloïdienne de la nuque (0,7 %)	Infections tropicales (1 %)	Acné chéloïdienne de la nuque (14 %)

Données statistiques

Les données documentant les principaux motifs de consultation dans différents environnements chez des personnes ayant une peau fortement pigmentée (tableau 7.3) [9–11] établissent que, tout comme sur peau « claire/blanche », la grande majorité des diagnostics est en fait remarquablement banale. Il existe bien une influence de l'environnement sur le type de pathologie prépondérante mais, même pour un pays tropical comme le Mali, il est notable que les maladies spécifiquement tropicales ou « ethniques » arrivent très loin derrière des motifs banals.

En fait, une seule donnée apparaît franchement significative, quoiqu'en creux : la rareté, confinant parfois à l'absence, de consultations pour une pathologie cancéreuse et/ou précancéreuse ou à risque (nævus). À titre de comparaison, dans l'étude guadeloupéenne ces motifs représentaient 24 % du total des consultations dans la population locale à peau claire (« Békés ») [9].

Nous souhaitons notamment insister sur la rareté des motifs de consultation en rapport avec une maladie infectieuse spécifiquement tropicale. Il ne s'agit d'ailleurs pas d'une considération récente : Verhagen, dès les années soixante, estimait que la part attribuable à ces affections était surévaluée [12]. Or, à l'heure actuelle, cette surestimation reste une idée reçue relativement commune. Devant une macule hypochromique, il ne faudrait par exemple pas surestimer la possibilité d'une lèpre, beaucoup plus rare que les causes banales de cet état, même en pays d'endémie [13]. De même devant une sérologie tréponémique positive, du fait d'une régression majeure des tréponématoses endémiques, il

convient d'évoquer avant tout et jusqu'à preuve du contraire une syphilis vénérienne[8].

Cependant, des données épidémiologiques locales fortes peuvent, à l'occasion, changer la donne. À Dakar (Sénégal) au début des années 2000, dans un centre de santé situé dans un quartier populaire, la moitié des motifs de consultation dermatologique chez les femmes adultes était ainsi en rapport avec une complication de l'utilisation cosmétique de produits dépigmentants [14].

Qu'en est-il des maladies « rares » ?

Une autre difficulté peut se manifester lorsqu'on envisage une maladie inhabituelle ou franchement rare ; d'expérience une question surgit alors volontiers : cette entité a-t-elle été décrite chez des personnes « d'origine africaine » ? En réalité, s'il arrive qu'une entité n'ait pas été décrite « sur peau noire », ceci semble tenir le plus souvent à la pauvreté de la littérature médicale dédiée à cette thématique.

Le cheminement des raisonnements en la matière s'avère parfois tortueux. Un débat s'est ainsi développé il y a quelques années autour du constat relevant une différence de fréquence des maladies auto-immunes entre les populations d'Afrique subsaharienne, où ces affections sont rarement rapportées, et leurs « descendants » afro-américains, chez qui elles apparaissent au contraire fréquentes. Des théories complexes de dévoilement en Amérique de capacités immunologiques puissantes qui seraient « saturées » en Afrique par les parasitismes microbiens y sévissant ont été évoquées [15, 16]. On voit que cette hypothèse a pour socle la rareté des maladies auto-immunes en Afrique : mais qu'en est-il vraiment ? En réalité, on peut tout aussi bien invoquer un sous-diagnostic massif de ces affections du fait d'un accès restreint à des techniques sophistiquées. À titre d'exemple, le pemphigus auto-immun était une maladie quasi inconnue en Afrique subsaharienne jusqu'à la publication d'une série conséquente de cas ayant pu être validés grâce à une technique d'immunofluorescence directe précédemment inaccessible [17].

Qu'en est-il de la gravité particulière supposée de certaines affections ?

À la lecture de la littérature, on est frappé par une certaine répétition dans la description de diverses entités suggérant une gravité particulière sur terrain « d'origine africaine ». Citons le lupus érythémateux disséminé, la sclérodermie systémique, de nombreuses affections non dermatologiques également (cancéreuses ou cardiovasculaires notamment). On peut remarquer que ces données proviennent pour beaucoup d'études nord-américaines. Sans vouloir poser ceci comme une règle absolue, il semble en fait que, assez souvent, ces différences de pronostic résultent de différences d'ordre socio-économique. Devant un individu donné, et à moins d'arguments suffisamment étayés, il nous semble donc abusif d'attribuer par principe un pronostic plus sévère à l'une ou l'autre de ces affections.

Des entités originales… ou imaginaires ?

Avec un œil critique, on peut déceler des entités décrites un temps comme spécifiques de certaines populations, mais s'avérant en fait d'autonomie douteuse : souvent, il ne s'agissait ainsi que de la description sur ce terrain d'une entité existant bien par ailleurs, mais rare et souvent également pas parfaitement caractérisée, processus menant à la création de véritables « entités imaginaires ». La *facial afro-caribbean childhood eruption* (FACE) de l'enfant semble ainsi n'être en réalité qu'une rosacée granulomateuse de l'enfant à peine originale, peut-être du fait de l'intervention d'un inducteur particulier (utilisation abusive de corticoïdes locaux ou de topiques gras ?) [18]. De même, la « dermatose cendrée » (*ashy dermatosis*) pourrait n'être qu'une forme pigmentogène de lichen plan ou de lupus érythémateux subaigu [19]. Moins connus, l'« hamartome moniliforme », l'« infundibulofolliculite récurrente et disséminée », la « dermatose papuleuse des Noirs », la *dermatitis erythematous nuchae* et la « pelade ophiasique des drépanocytaires » semblent relever ainsi surtout d'une certaine capacité d'inventivité des auteurs [1].

En fait, s'il existe bien quelques entités spécifiques de la peau noire (voir chapitre 17), il nous paraît utile de souligner qu'elles sont remarquablement peu nombreuses.

Laisser la diversité à sa place

Rappelons que, face à un patient donné, le recours à une approche spécifique ne se justifie pas systématiquement, même si la teinte de la peau est foncée et que le sujet est originaire d'une région tropicale. Le risque serait en effet de réduire le patient à un champ réduit de diagnostics par attribution d'une importance excessive « au contexte » (processus typique de biais cognitif par *overshadowing*) [20].

Conclusion

Au-delà d'une approche strictement dermatologique, l'intérêt d'une prise en charge du patient plus globale, mettant notamment à contribution certaines compétences transculturelles, peut s'avérer profitable. Ainsi pourra-t-on notamment faire le lien entre le discours du patient et diverses entités profanes pouvant être invoquées d'une façon très concrète dans certaines cultures [21]. On peut remarquer que nombre de ces « maladies ressenties » comportent une symptomatologie fonctionnelle dermatologique, mais également qu'il arrive qu'une entité profane se recoupe d'une façon assez correcte avec une « vraie » maladie (gale et *korosa-korosa* en Afrique de l'Ouest). Une connaissance exhaustive de toutes les cultures et entités afférentes étant

8. Nous croyons déceler dans cet excès d'évocation des maladies tropicales l'influence néfaste de certains atlas iconographiques, en fait souvent seulement recueils des « plus beaux cas » de médecins les ayant compilés sans préoccupation de véracité épidémiologique.

illusoire, c'est une certaine ouverture d'esprit qui devrait permettre un échange profitable.

Références

[1] Mahé A. Dermatologie sur peau noire. Paris: Doin ; 2000.
[2] Chapel TA, Taylor RM, Pinkus H. Volar melanotic macules. Int J Dermatol 1979 ;18:222–5.
[3] Tan C, Liu Y, Min ZS, Zhu WY. A clinical analysis of 58 Chinese cases of pigmented fungiform papillae of the tongue. J Eur Acad Derm Venereol 2014 ;28:242–5.
[4] Muchmore JH, Mizuguchi RS, Lee C. Malignant melanoma in american black females: an unusual distribution of primary sites. J Am Coll Surg 1996 ;183:457–65.
[5] Gupta D, Mohan Thappa D. Mongolian spots: how important are they? World J Clin Cases 2013 ;1:230–2.
[6] Grant BP, Beard JS, de Castro F, Guiglia MC, Hall BD. Extensive mongolian spots in an infant with Hurler syndrome. Arch Dermatol 1998 ;134:108–9.
[7] Alvarez-Arango S, Ogunwolle M, Sequist TD, Burk CM, Blumenthal KG. Vancomycin infusion reaction – Moving beyond « red man syndrome ». N Engl J Med 2021 ;384:1283–6.
[8] Sjoding MW, Dickson RP, Iwashyna TJ, Gay SE, Valley TS. Racial Bias in Pulse Oximetry Measurement. N Engl J Med 2020 ;383:2477–8.
[9] Mahé A, Mancel E. Dermatologic practice in Guadeloupe (French West Indies). Clin Exp Dermatol 1999 ;24:358–60.
[10] Mahé Cissé IAH, Faye O, N'Diaye HT, Niamba P. Skin diseases in Bamako. Int J Dermatol 1998 ;37:673–6.
[11] Child FJ, Fuller LC, Higgins EM, Du Vivier AW. A study of the spectrum of skin disease occurring in a black population in south-east London. Br J Dermatol 1999 ;141:512–7.
[12] Verhagen AR, Koten JW, Chaddah VK, Patel RI. Skin diseases in Kenya. A clinical and histopathological study of 3,168 patients. Arch Dermatol 1968 ;98:577–86.
[13] Faye O, N'Diaye HT, Kéita S, Traoré AK, Hay RJ, Mahé A. High prevalence of non-leprotic hypochromic patches among children in a rural area of Mali, West Africa. Lepr Rev 2005 ;76:144–6.
[14] Mahé A, Ly F, Aymard G, Dangou JM. Skin diseases associated with the cosmetic use of bleaching products in women from Dakar, Senegal. Br J Dermatol 2003 ;148:493–500.
[15] Adebajo AO. Low frequency of autoimmune disease in tropical Africa. Lancet 1997 ;349:361–2.
[16] Clark IA, Al-Yaman FM, Cowden WB, Rockett KA. Does malarial tolerance, through nitric oxide, explain the low incidence of autoimmune disease in tropical Africa? Lancet 1996 ;348:1492–4.
[17] Mahé A, Flageul B, Cissé I, Kéita S, Bobin P. Pemphigus in Mali: a study of 30 cases. Br J Dermatol 1996 ;134:114–9.
[18] Williams HC, Ashworth J, Pembroke AC, Breathnach SM. FACE - Facial Afro-Caribbean childhood Eruption. Clin Exp Dermatol 1990 ;15:163–6.
[19] Kumarasinghe SPW, Pandya A, Chandra V, et al. A global consensus statement on ashy dermatosis, erythema dyschromicum perstans, lichen planus pigmentosus, idiopathic eruptive macular pigmentation, and Riehl's melanosis. Int J Dermatol 2019 ;58:263–72.
[20] Iezzoni LI. Dangers of diagnostic overshadowing. N Engl J Med 2019 ;380:2092–3.
[21] Ly F. Dermatologie moderne et médecines alternatives : soigner le ndoxum siti au Sénégal. Paris: L'Harmattan ; 2016.

Chapitre 8
Dermoscopie sur les peaux fortement pigmentées

F. Pham, L. Thomas

Généralités

La généralisation de la dermoscopie a permis d'améliorer le diagnostic précoce des tumeurs cutanées, en particulier des tumeurs pigmentées et des tumeurs mélanocytaires. Cependant, les études ont généralement été menées sur des populations de phototype clair (I à IV selon Fitzpatrick) et très peu d'études se sont spécifiquement concentrées sur les populations de phototype foncé (V et VI). Ces derniers sont certes moins à risque de développer des tumeurs, mais leur sous-représentation dans les études combinée à une moindre conscience du risque (ainsi qu'à des conditions socio-économiques moins bonnes) conduit à prendre en charge ces tumeurs à un stade plus avancé [1–4].

L'enjeu de la représentation de toute la diversité des phototypes est d'autant plus crucial que l'intelligence artificielle couplée à la dermoscopie a comme vocation d'aider, voire de remplacer, le médecin dans le diagnostic des tumeurs cutanées. Cependant, dans les études pionnières, les patients à peau pigmentée étaient fortement sous-représentés [5] ; il y a ainsi une nécessité d'intégrer ces patients dans les prochaines études [6]. C'est particulièrement important en peau acrale puisque les mélanomes chez ces patients se développent plus particulièrement sur les paumes, plantes et ongles et que ces patients sont également volontiers porteurs, dans ces topographies, de pigmentations ethniques qui peuvent être source de confusion.

Par « peau pigmentée », nous intégrerons les études ayant porté sur des populations à peau fortement pigmentée (phototypes V-VI), mais également sur des populations asiatiques et hispaniques de phototype plus clair.

Lésions mélanocytaires sur peau non acrale

Aux États-Unis, le *mélanome* a une incidence bien plus importante chez les blancs non hispaniques que chez les patients afro-américains (A-A) [7]. Pour autant, ces derniers sont plus souvent diagnostiqués avec un mélanome avancé au niveau locorégional ou métastatique, et ont une moindre survie globale [1-3]. Lorsque l'on stratifie les mélanomes selon le stade initial au diagnostic, le pronostic est pourtant similaire entre ces deux populations : il semble donc exister réellement un retard au diagnostic des mélanomes chez les patients à peau pigmentée [8].

Concernant les *nævus*, il y a en moyenne moins de nævus chez les patients de phototype V/VI que chez les patients de phototype I/II (7,90 *versus* 15,08) et ils sont plus souvent distribués sur le visage et sur les sites acraux [9, 10]. Sur peau pigmentée, les nævus sont le plus souvent brun foncé avec plus fréquemment la présence des couleurs noire et grise par rapport aux nævus sur peau claire. Le patron dermoscopique le plus commun dans les deux populations est le patron réticulé (fig. 8.1), mais il est plus fréquemment retrouvé sur peau pigmentée [9]. Une hyperpigmentation centrale caractérise les nævus sur peau pigmentée, donnant la dénomination de « nævus noir » (*black nevus*) [9, 11]. L'hyperpigmentation centrale résulte souvent d'une lamelle noire qui correspond à de la parakératose pigmentée, et qui peut être confondue avec une tache d'encre évoquant un mélanome. Cependant, cette lamelle peut facilement être retirée en collant un papier adhésif à la surface de la lésion et en le retirant. Les autres patrons dermoscopiques de nævus sur peau pigmentée sont, par ordre décroissant : patron bicomposé réticulé

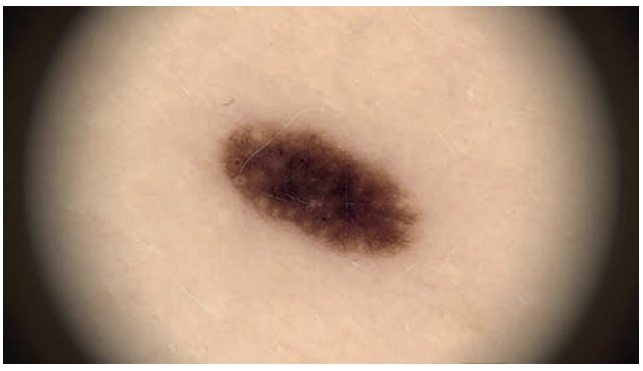


Fig. 8.1. Dermoscopie d'un nævus réticulé chez un patient de phototype V.

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

et homogène, et patron sans structure (ou homogène). Les nævus de Spitz pigmentés (patron étoilé symétrique) ou, plus rarement achromiques, peuvent être retrouvés sur peau pigmentée.

Si l'on compare les nævus des phototypes V et VI, ceux de phototype VI ont comme patron dermoscopique prédominant le patron sans structure (« homogène ») de couleur généralement noire ou brun foncé, alors que ceux de phototype V ont le plus souvent un patron réticulé presque toujours de couleur brun foncé [12].

Lésions mélanocytaires acrales

Paumes et plantes

Il ne semble pas y avoir de différence sémiologique significative entre les lésions mélanocytaires acrales dans les populations européennes, africaines ou asiatiques, mais les mélanomes acrolentigineux représentent le sous-type le plus fréquemment rencontré dans les populations d'ascendance africaine ou asiatique [13, 14]. Couplée à la fréquence plus élevée des nævus acraux dans ces populations [10], la distinction entre nævus et mélanome acrolentigineux est cruciale. La dermoscopie est d'une aide importante et les premières études ont été principalement réalisées sur des populations asiatiques. La peau acrale est caractérisée par les dermatoglyphes consécutifs à l'alternance entre crêtes (plus larges avec la visualisation des ostiums des glandes sudorales eccrines) et sillons (plus fins). Si initialement ces patrons dermoscopiques ont été décrits dans des populations asiatiques, ils ont ensuite également été retrouvés dans des proportions similaires dans des populations à peau claire [15, 16] ou foncée [10].

Lésions pigmentées bénignes

La plupart des études regroupent ensemble nævus et lentigo en l'absence de critère clinique et dermoscopique distinctif. De plus, il existe certainement une confusion entre d'authentiques nævus/lentigos acraux et des macules pigmentées acrales correspondant à une pigmentation ethnique (physiologique) [10, 17].

Le patron dermoscopique le plus caractéristique des nævus acraux est le patron parallèle des sillons et ses variantes, en particulier le patron quadrillé ou « en lattice » [18] avec une pigmentation linéaire et parallèle le long des sillons, retrouvé chez près de la moitié des cas [19]. Le patron quadrillé est un patron parallèle des sillons combiné à des lignes pigmentées transversales perpendiculaires ou légèrement obliques. Le patron fibrillaire est un artefact optique lié à la distorsion du pigment dans les couches cornées les plus épaisses, il n'est donc bénin que lorsqu'il est ancré sur les sillons (fig. 8.2).

Les sujets de phototype V-VI présentent souvent des pigmentations plantaires maculeuses et parfois également palmaires, volontiers multiples, bilatérales et plus ou moins symétriques (fig. 8.3), leur patron dermoscopique peut être trompeur puisque parfois de type parallèle des crêtes et le seul signe rassurant est alors leur caractère monochrome et la présence de multiples autres taches similaires. Cette pigmentation physiologique correspond à une hypermélaninose sans hyperplasie mélanocytaire et est insuffisamment documentée sur le plan dermoscopique et anatomopathologique.

Mélanome acrolentigineux

La dermoscopie des mélanomes acrolentigineux a d'abord été étudiée au Japon avec la mise en évidence du patron

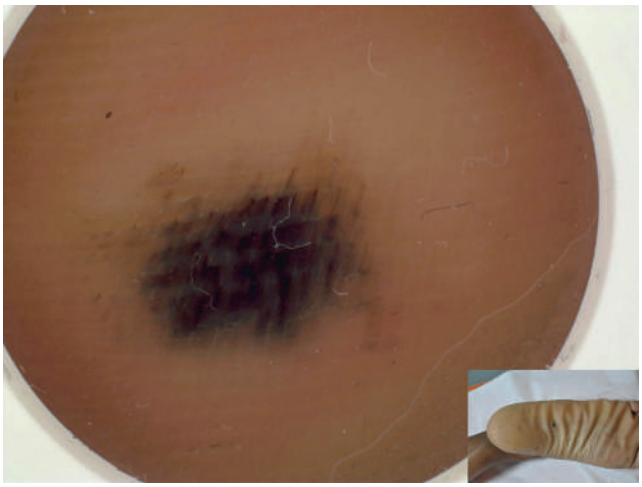


Fig. 8.2. Dermoscopie d'un nævus plantaire droit avec un patron fibrillaire ancré sur les sillons.

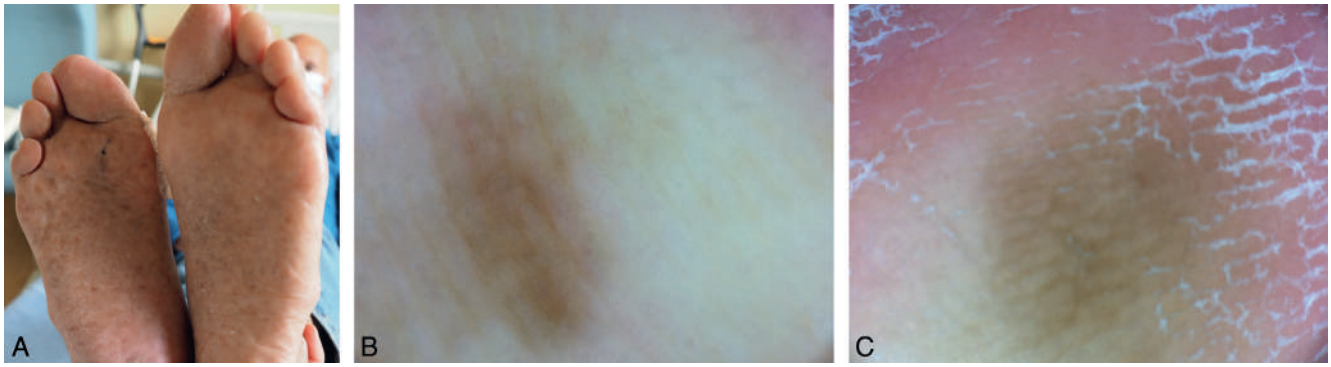


Fig. 8.3. Pigmentation plantaire physiologique
A. Multiples petites macules pigmentées brun clair des deux plantes ethniques (physiologiques) chez un patient de phototype IV. Dermoscopie d'une macule pigmentée avec un patron parallèle des sillons (B) ou quadrillé (C).

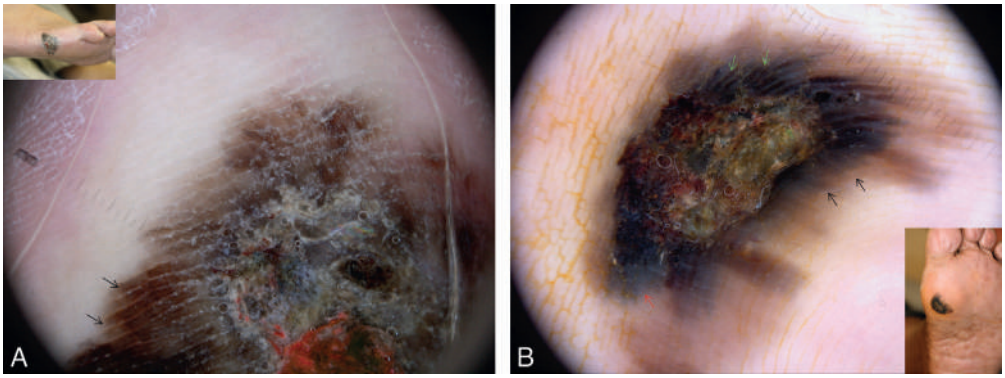


Fig. 8.4. Mélanome plantaire
A. Mélanome acrolentigineux plantaire droit d'indice de Breslow 1,7 mm chez un patient de phototype IV avec un patron parallèle des crêtes (flèches), une bordure abrupte et une ulcération centrale. B. Mélanome acrolentigineux plantaire gauche d'indice de Breslow 1,9 mm chez un patient de phototype VI avec un patron parallèle des crêtes (flèches vertes), un patron fibrillaire (flèches noires), un voile bleu-blanc (flèche rouge), une ulcération centrale.

parallèle des crêtes (fig. 8.4A et B) comme étant le patron dermoscopique caractéristique, présent dans 86 % des cas [20, 21]. Les autres signes sont une bordure abrupte de la lésion et une pigmentation irrégulière diffuse. De façon comparative, chez les patients à peau claire, le patron de pigmentation irrégulière diffuse et le patron parallèle des crêtes restent les deux patrons les plus prévalents avec une moindre fréquence pour le dernier, possiblement en lien avec des cas de mélanome acrolentigineux plus avancés [22]. Il faut noter que le patron fibrillaire est un artefact qui peut aussi être observé dans d'authentiques mélanomes acraux; il est alors « non ancré sur les sillons » même si ce critère n'est pas absolu et volontiers associé à d'autres signes plus évocateurs.

Ongles

Les mélanonychies sont un signe dermatologique courant chez les patients à peau pigmentée, avec une prévalence de près de 77 % chez les A-A de plus de 22 ans, et de près de 100 % au-delà de 50 ans [23]. Chez les Japonais, leur prévalence varie entre 10 et 20 % [24, 25]. Le premier enjeu est de distinguer les mélanonychies ethniques (physiologiques) des hyperplasies mélanocytaires que sont lentigos, nævus et mélanomes matriciels.

La *mélanonychie ethnique* est la première cause de mélanonychie longitudinale chez les patients à peau pigmentée [26, 27]. Elle peut être monodactyle ou plus souvent polydactyle, facilitant le diagnostic, avec en dermoscopie un fond gris surmonté de stries longitudinales grises (fig. 8.5) [28]. Chez les patients de phototype IV, V ou VI, le fond peut être brun voire noir, égarant le diagnostic différentiel avec un nævus ou un mélanome matriciel, d'autant plus si la lésion est monodactyle (fig. 8.6) [27]. Le patron des stries longitudinales peut être régulier ou irrégulier en épaisseur ou espacement des stries. Lorsqu'une biopsie matricielle est réalisée, l'histologie retrouve une hypermélaninose sans hyperplasie mélanocytaire. La dermoscopie per-opératoire de la matrice objective volontiers une pigmentation régulière.



Fig. 8.5. Mélanonychie ethnique chez un patient de phototype V : patron de stries longitudinales grises régulières sur un fond légèrement gris.
Cet aspect est superposable à celui d'un lentigo matriciel.

Les autres causes de mélanonychies polydactiles sont multiples : médicamenteuses, syndrome de Peutz-Jeghers, grossesse, maladie d'Addison, hyperthyroïdie, infection par le VIH, syndrome de Laugier-Hunziker, carence en vitamine B12.

Le diagnostic différentiel craint devant une mélanonychie monodactyle est le *mélanome matriciel*. La dermoscopie n'a pas à ce jour de particularité chez les patients à peau pigmentée : il existe généralement un patron irrégulier (fig. 8.7), avec un fond brun ou noir pouvant être surmonté de stries longitudinales qui sont irrégulières en taille, épaisseur, couleur, avec de possibles interruptions ou une perte de parallélisme, un signe de Hutchinson ou un signe microscopique de Hutchinson, une onychodystrophie, des stries hémorragiques [29]. La dermoscopie per-opératoire de la matrice objectivera une pigmentation faite de lignes et globules/taches irrégulières dans leur couleur, leur taille et leur espacement.

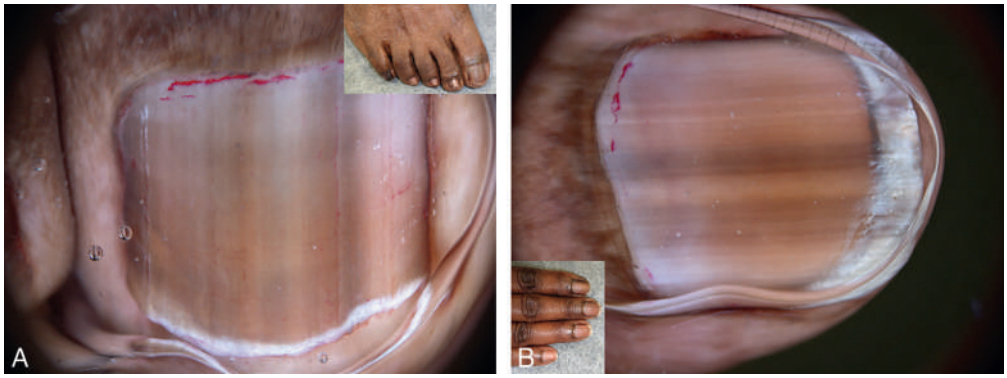


Fig. 8.6. Mélanonychies physiologiques
Mélanonychies polydactyles d'origine ethnique chez un patient de phototype VI, avec en dermoscopie des stries longitudinales brunes et grises régulières sur fond gris ardoisé (A) et des stries longitudinales plutôt irrégulières brunes et grises sur fond brun (B).

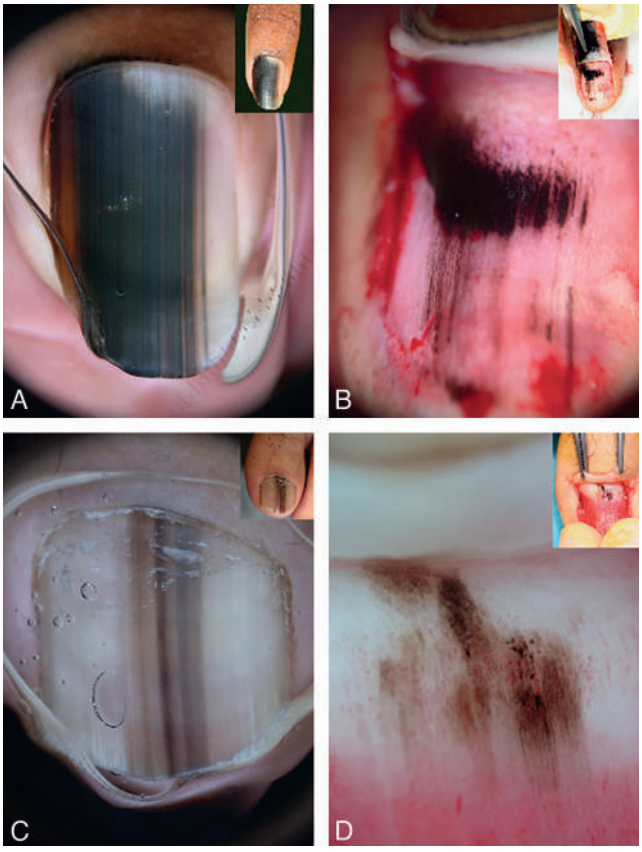


Fig. 8.7. Mélanome unguéal
A. Mélanome matriciel de type ALM d'indice de Breslow 0,33 mm chez un patient de phototype VI, avec une mélanonychie longitudinale monodactyle occupant les deux tiers de la largeur totale de la tablette unguéale, un patron irrégulier de stries longitudinales polychromes noires, brun foncé, brun clair, et un signe microscopique de Hutchinson. B. Dermoscopie per-opératoire : patron de globules et de lignes irrégulier. C. Mélanome matriciel d'indice de Breslow 0,2 mm chez un patient asiatique, avec un patron irrégulier de stries longitudinales d'épaisseur variable, grises, brun clair et brun foncé. D. Dermoscopie per-opératoire : patron irrégulier de globules, de taches et de lignes.

Le *lentigo matriciel* et le *nævus matriciel* sur peau pigmentée ont peu de spécificité dermoscopique démontrée à ce jour : un fond homogène gris avec possiblement de fines stries longitudinales pour le premier, et un fond homogène brun/noir accompagné de stries longitudinales régulières pour le second (fig. 8.8). La dermoscopie per-opératoire de la matrice du lentigo et du nævus est régulière.

Autres tumeurs cutanées

En dehors des lésions pigmentées mélanocytaires, il existe très peu de données concernant spécifiquement la dermoscopie des autres tumeurs sur peau pigmentée. Tout au plus savons-nous que ces tumeurs se présentent plus souvent sous une forme pigmentée.

Concernant la *maladie de Bowen*, un patron sans structure brun isolé est retrouvé dans près de la moitié des cas [30]. De façon inconstante mais évocatrice, de fines lignes de globules gris ou bruns peuvent s'associer au patron sans structure (fig. 8.9). Enfin, des vaisseaux glomérulaires aident évidemment au diagnostic, comme dans les formes non pigmentées.

Le *carcinome basocellulaire* est volontiers plus pigmenté sur des phototypes V et (rarement) VI, imposant le diagnostic différentiel avec le mélanome et la kératose séborrhéique pigmentée [31]. À ce jour, il n'a pas été mis en évidence de critère dermoscopique remarquable sur peau pigmentée. Les signes dermoscopiques caractéristiques sont (fig. 8.10A) : des lignes pigmentées radiaires avec une base commune (images en « feuille d'érable ») ou un globule commun (images en « roue dentée »), des globules bleus (« nids ovoïdes »), des vaisseaux arborescents ou serpigineux. Des formes étoilées sont volontiers observées chez les sujets de phototype V (fig. 8.10B), et elles ne doivent pas être confondues avec des lésions mélanocytaires spitzoïdes.

Peaux « asiatiques »

Sur ce type de peaux, il n'y a à ce jour que peu de données étayant des spécificités dermoscopiques. De façon comparable aux patients d'ascendance africaine, les Asiatiques ont moins de nævus, avec une fréquence plus élevée des lésions acrales par rapport aux blancs non hispaniques

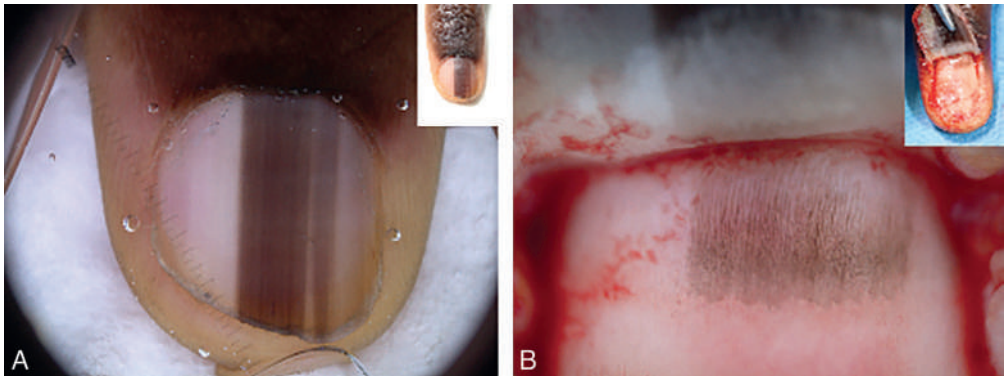


Fig. 8.8. Nævus unguéal
A. Nævus matriciel chez un patient de phototype VI, avec une mélanonychie occupant les deux tiers de la largeur de la tablette unguéale et ayant un patron de stries longitudinales régulières brunes. B. Dermoscopie per-opératoire de la matrice : lignes brunes monochromes, d'épaisseur et d'espacement réguliers.

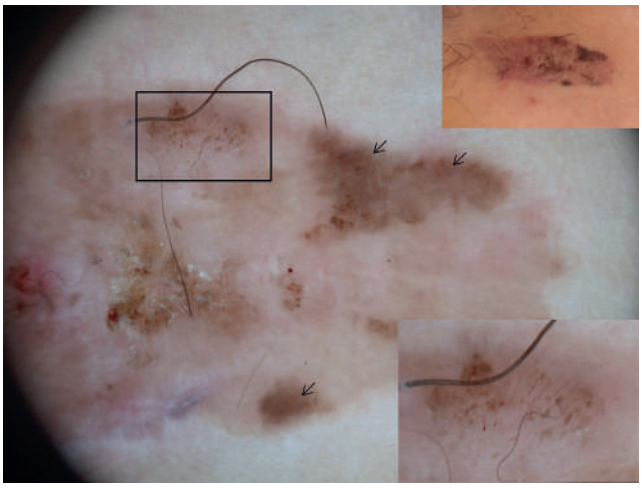


Fig. 8.9. Maladie de Bowen pigmentée chez un patient de phototype V, avec un patron sans structure brun (flèches), une desquamation centrale et des globules bruns d'arrangement linéaire (encadré et encart inférieur droit).

[4, 32]. Certaines lésions pigmentées peuvent avoir une couleur légèrement bleutée en rapport avec un effet Tyndall (fig. 8.11).

Conclusion

Le risque de généraliser précocement des applications de dépistage de tumeur cutanée couplée à l'intelligence artificielle (IA) sans avoir testé ces algorithmes sur des populations à peau pigmentée est de leur nuire. La réalité est donc que très peu de données sont connues à ce jour, c'est pourquoi l'*International Dermoscopy Society* mène actuellement une étude pour mieux décrire les signes dermoscopiques des tumeurs mélanocytaires et non mélanocytaires sur peau pigmentée (https://dermoscopy-ids.org/wp-content/uploads/IDS.Study_.Proposal.SkinOfColor.pdf).

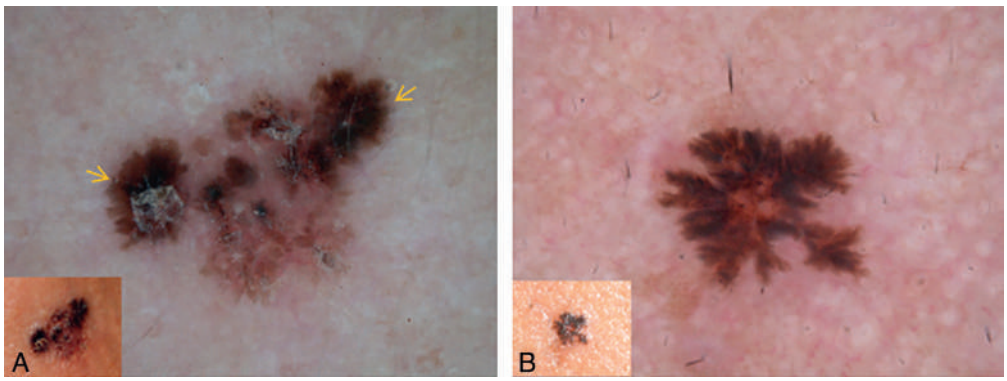


Fig. 8.10. Carcinome basocellulaire
A. Carcinome basocellulaire pigmenté (« tatoué ») de la tempe gauche d'une patiente de phototype V, avec des lignes pigmentées brunes radiaires ayant une base commune (flèches jaunes). B. Carcinome basocellulaire étoilé chez un patient de phototype V, avec des lignes pigmentées brunes radiaires sur toute la lésion.

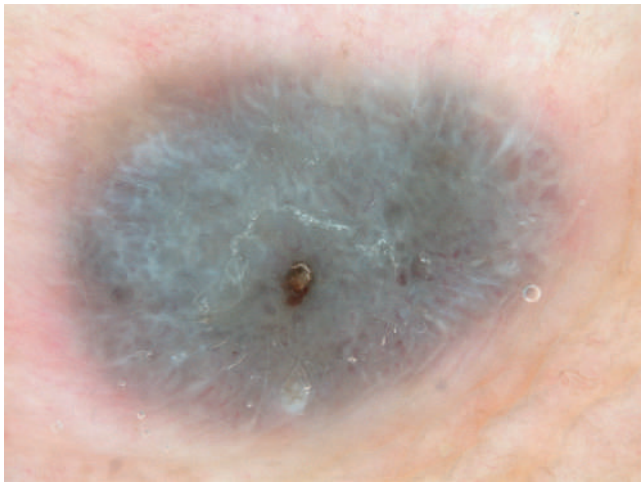


Fig. 8.11. Kératose séborrhéique chez une patiente asiatique, avec un aspect « cérébriforme » bleu, des vaisseaux en épingles à cheveux entourés d'un halo bleuté.

Références

[1] Byrd KM, Wilson DC, Hoyler SS, Peck GL. Advanced presentation of melanoma in African Americans. J Am Acad Dermatol 2004;50:21–4.

[2] Hu S, Parker DF, Thomas AG, Kirsner RS. Advanced presentation of melanoma in African Americans: The Miami-Dade County experience. J Am Acad Dermatol 2004;51:1031–2.

[3] Raval NS, Hodges WT, Ugwu-Dike PO, et al. Racial and socioeconomic differences in acral lentiginous melanoma outcomes: a surveillance, epidemiology, and end results analysis. J Am Acad Dermatol [Internet] 2021;S0190-9622(21). 02856-5. Online ahead of print.

[4] Supapannachart KJ, Chen SC, Wang Y, Yeung H. Skin Cancer Risk Factors and Screening Among Asian American Individuals. JAMA Dermatol 2022;158:260–5.

[5] Kim Y, Kobic A, Vidal NY. Distribution of race and Fitzpatrick skin types in data sets for deep learning in dermatology: A systematic review. J Am Acad Dermatol [Internet] 2021;S0190-9622(21). 02649-9. Online ahead of print.

[6] Daneshjou R, Smith MP, Sun MD, Rotemberg V, Zou J. Lack of Transparency and Potential Bias in Artificial Intelligence Data Sets and Algorithms: A Scoping Review. JAMA Dermatol 2021;157:1362.

[7] Surveillance, epidemiology, and end results (SEER) program populations (1969-2019) (www.seer.cancer.gov/popdata), National Cancer Institute, DCCPS. Melanoma of the skin recent trends in SEER age-adjusted incidence rates., 2000-2018, https://seer.cancer.gov/explorer/application.html?site=53&-data_type=1&graph_type=2&compareBy=sex&chk_sex_1=1&rate_type=2&race=8&age_range=1&stage=101&advopt_precision=1&advopt_show_ci=on&advopt_display=2.

[8] Hemmings DE, Johnson DS, Tominaga GT, Wong JH. Cutaneous Melanoma in a Multiethnic Population: Is This a Different Disease? Arch Surg 2004;139:968–73.

[9] Tuma B, Yamada S, Atallah ÁN, Araujo FM, Hirata SH. Dermoscopy of black skin: A cross-sectional study of clinical and dermoscopic features of melanocytic lesions in individuals with type V/VI skin compared to those with type I/II skin. J Am Acad Dermatol 2015;73:114–9.

[10] Madankumar R, Gumaste PV, Martires K, et al. Acral melanocytic lesions in the United States: Prevalence, awareness, and dermoscopic patterns in skin-of-color and non-Hispanic white patients. J Am Acad Dermatol 2016;74:724–30.

[11] Zalaudek I, Argenziano G, Mordente I, et al. Nevus Type in Dermoscopy Is Related to Skin Type in White Persons. Arch Dermatol 2007;143:351–6.

[12] Lallas A, Reggiani C, Argenziano G, et al. Dermoscopic nevus patterns in skin of colour: a prospective, cross-sectional, morphological study in individuals with skin type V and VI. J Eur Acad Dermatol Venereol 2014;28:1469–74.

[13] Ishihara K, Saida T, Yamamoto A. Japanese Skin Cancer Society Prognosis and Statistical Investigation Committee. Updated statistical data for malignant melanoma in Japan. Int J Clin Oncol 2001;6:109–16.

[14] Tomizuka T, Namikawa K, Higashi T. Characteristics of melanoma in Japan: a nationwide registry analysis 2011-2013. Melanoma Res 2017;27:492–7.

[15] Malvehy J, Puig S. Dermoscopic Patterns of Benign Volar Melanocytic Lesions in Patients With Atypical Mole Syndrome. Arch Dermatol 2004;140:538–44.

[16] Altamura D, Altobelli E, Micantonio T, Piccolo D, Fargnoli MC, Peris K. Dermoscopic Patterns of Acral Melanocytic Nevi and Melanomas in a White Population in Central Italy. Arch Dermatol 2006;142:1123–8.

[17] Coleman III WP, Gately III LE, Krementz AB, Reed RJ, Krementz ET. Nevi, Lentigines, and Melanomas in Blacks. Arch Dermatol 1980;116:548–51.

[18] Saida T, Oguchi S, Ishihara Y. In Vivo Observation of Magnified Features of Pigmented Lesions on Volar Skin Using Video Macroscope: Usefulness of Epiluminescence Techniques in Clinical Diagnosis. Arch Dermatol 1995;131:298–304.

[19] Saida T, Koga H. Dermoscopic patterns of acral melanocytic nevi: their variations, changes, and significance. Arch Dermatol 2007;143:1423–6.

[20] Oguchi S, Saida T, Koganehira Y, Ohkubo S, Ishihara Y, Kawachi S. Characteristic epiluminescent microscopic features of early malignant melanoma on glabrous skin: a videomicroscopic analysis. Arch Dermatol 1998;134:563–8.

[21] Saida T, Oguchi S, Miyazaki A. Dermoscopy for acral pigmented skin lesions. Clin Dermatol 2002;20:279–85.

[22] Phan A, Dalle S, Touzet S, Ronger-Savlé S, Balme B, Thomas L. Dermoscopic features of acral lentiginous melanoma in a large series of 110 cases in a white population: Dermoscopy of acral melanoma. Br J Dermatol 2009;162:765–71.

[23] Leyden JJ, Spott DA, Goldschmidt H. Diffuse and banded melanin pigmentation in nails. Arch Dermatol 1972;105:548–50.

[24] Tasaki K. On band or linear pigmentation of the nail. Jpn. J Dermatol 1933;568.

[25] Kawamura T, Nishihara K, Kawasakiya S. Pigmentatio longitudinalis striata unguium and the pigmentation of nail plate in Addison disease. Jpn J Dermatol 1958;68:76–88.

[26] Dominguez-Cherit J, Roldan-Marin R, Pichardo-Velazquez P, et al. Melanonychia, melanocytic hyperplasia, and nail melanoma in a Hispanic population. J Am Acad Dermatol 2008;59:785–91.

[27] Astur M de MM, Farkas CB, Junqueira JP, et al. Reassessing Melanonychia Striata in Phototypes IV, V, and VI Patients. Dermatol Surg 2016;42:183–90.

[28] Braun RP, Baran R, Le Gal FA, et al. Diagnosis and management of nail pigmentations. J Am Acad Dermatol 2007;56:835–47.

[29] Ronger S, Touzet S, Ligeron C, et al. Dermoscopic Examination of Nail Pigmentation. Arch Dermatol 2002;138:1327–33.

[30] Cameron A, Rosendahl C, Tschandl P, Riedl E, Kittler H. Dermatoscopy of pigmented Bowen's disease. J Am Acad Dermatol 2010;62:597–604.

[31] Abudu B, Cohen PR. Pigmented Basal Cell Carcinoma Masquerading as a Melanoma. Cureus 2019;11, e4369.

[32] Gallagher RP, Rivers JK, Yang CP, McLean DI, Coldman AJ, Silver HK. Melanocytic nevus density in Asian, Indo-Pakistani, and white children: the Vancouver Mole Study. J Am Acad Dermatol 1991;25:507–12.

Chapitre 9
Dermatoses communes

A. Mahé

La pathologie dermatologique chez les personnes issues de la diversité doit être considérée comme étant, dans la grande majorité des cas, de nature tout à fait banale. La surévaluation régulière dans la littérature de la part attribuable aux maladies spécifiquement tropicales ou ethniques est un élément récurrent à l'origine d'un malentendu fréquent qu'il convient de rectifier d'emblée.

À la limite, c'est l'ensemble de la dermatologie qui devrait être décliné dans ce chapitre ; l'intérêt de l'énumération de l'ensemble des entités semblant discutable, nous nous sommes limités aux plus courantes, en insistant lorsque cela était nécessaire sur les particularités auxquelles s'attendre mais aussi, assez souvent, sur une absence de particularité. Pour les affections plus rares, nous renvoyons le lecteur intéressé à d'autres ouvrages [1].

Certaines affections qui auraient pu être intégrées dans ce chapitre bénéficieront d'un chapitre dédié du fait de particularités pour le coup suffisamment importantes (voir Partie 4).



Fig. 9.1. Eczéma de contact des mains.

Eczémas et autres dermatoses spongiformes

Hormis sa teinte grisâtre ou plus franchement hyperchromique, l'*eczéma de contact* reste de reconnaissance facile du fait de sa topographie limitée à l'aire d'application du composé en cause, de ses contours émiettés où des vésicules restent plus ou moins facilement identifiables, et d'un prurit (fig. 9.1). Les études anciennes, qui affirmaient une résistance plus grande de la « peau noire » à certaines substances allergisantes, sont récusées [2] ; des études récentes ont plutôt retrouvé une plus grande fréquence de sensibilisation à certains produits tel le colorant PPD (para-phénylène-diamine) dans la population afro-américaine (A-A), particularité attribuée à un recours à des teintures capillaires plus concentrées [3]. Il n'y a donc aucune originalité « de principe » concernant les substances susceptibles d'être à l'origine d'une sensibilisation de contact. La mention dans la littérature d'une difficulté dans l'interprétation des patch-tests épicutanés semble exagérée dans la mesure où un érythème isolé ne constitue jamais à lui seul un signe de positivité, et que c'est la présence de vésicules qui a de la valeur. Il n'y a non plus aucune particularité thérapeutique, les corticoïdes locaux n'entraînant notamment pas d'hypochromie en cas d'utilisation normale.

Globalement, la *dermatite atopique* (DA) est aussi fréquente chez les personnes de peau pigmentée que de peau claire. Les différences de prévalence entre populations rapportées de par le monde sont d'interprétation délicate du fait de la multitude des paramètres susceptibles de les expliquer (climatiques, pratiques d'hygiène ou cosmétiques locales, conditions socio-économiques, degré d'urbanisation…) ; leurs résultats sont d'ailleurs loin d'être homogènes pour ce qui serait d'une éventuelle « prédisposition ethnique » univoque [4]. La présentation et la prise en charge ne présentent guère de particularité : xérose cutanée et atteinte typique du visage, des plis des

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

coudes, des creux poplités ou parfois des zones convexes, sont régulièrement présentes (fig. 9.2). Des subtilités de présentation ont été suggérées, sans implication pratique claire jusqu'à présent (fréquence d'une hyperpigmentation périorbitaire en cas de peau fortement pigmentée par exemple). Une interprétation littérale de scores de gravité proposés pour la DA (SCORAD) semble susceptible d'entraîner une sous-estimation de la gravité en cas de peau pigmentée du fait d'une mauvaise évaluation de l'érythème [5] ; même si ce problème nous semble de peu d'impact dans la pratique courante, un équivalent SCORAD « peau noire » a été proposé.

Les *eczématides* (« dartres ») consistent en des zones de peau sèche aux contours mal limités avec parfois renforcement folliculaire, très souvent hypochromiques sur peau fortement pigmentée, siégeant sur le visage ou en tout point du tégument. Il s'agit d'une forme mineure d'atopie favorisée par des manœuvres à même de dessécher la peau (savons ou techniques de toilette agressifs) s'observant surtout chez l'enfant (« dartres »). L'hypochromie peut être franche et égarer le diagnostic, mais les modifications xérotiques associées, le contexte et la grande fréquence de cette dermatose permettent de rectifier le diagnostic. Le traitement repose, outre l'arrêt d'éventuelles manœuvres inappropriées, sur une hydratation optimale de la peau. Une corticothérapie locale transitoire accélère la guérison (fig. 9.3A et B).

Les *lichénifications* résultent de causes diverses (eczéma, dermatite atopique, « névrodermite », aujourd'hui exceptionnelle onchocercose…), et prennent souvent un aspect mêlant achromie (parfois mouchetée) et hyperchromie (fig. 9.4). Le *pityriasis rosé de Gibert* – plutôt en fait « gris » – reste de reconnaissance facile du fait du « médaillon » caractéristique (voir fig. 7.7).

Psoriasis et dermatoses apparentées

Des différences de prévalence du *psoriasis* selon les aires géographiques et/ou les populations ont été suggérées, y compris au sein d'un même continent où elles pourraient refléter des différences populationnelles de prédisposition



Fig. 9.2. Dermatite atopique chez un enfant (atteinte caractéristique des creux).



Fig. 9.4. Lichénification, avec dépigmentation focalement « mouchetée ».

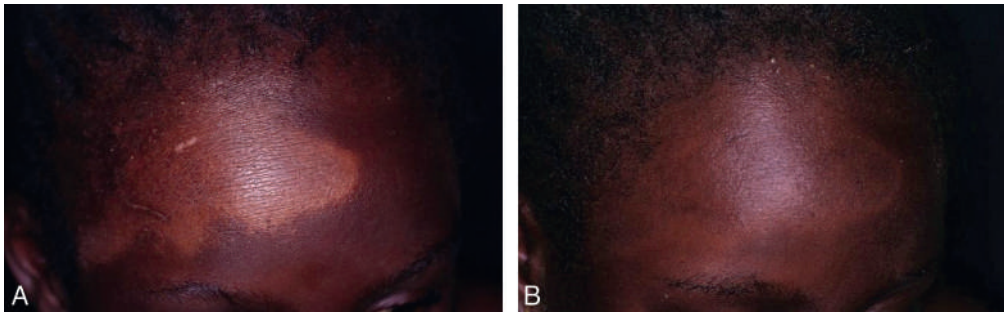


Fig. 9.3. Eczématides hypochromiantes
Avant (A) et après (B) traitement.

génétique, mais nous semblent de peu d'intérêt face à un patient donné. Il semble surtout que, au fur et à mesure que le mode de vie s'urbanise, la fréquence du psoriasis augmente. Les lésions sont en général de reconnaissance facile du fait notamment d'une hypochromie associée, permettant d'observer un érythème franc ou une teinte violacée qui en est un équivalent (figures 7.5B et 9.5).

La *dermatite séborrhéique* se voit à tout âge. Chez l'adulte, les lésions siègent au cuir chevelu et dans la zone médiofaciale ou médiothoracique. Chez le nourrisson, l'extrémité céphalique (cuir chevelu, visage) et le siège sont concernés. La lésion élémentaire consiste en un érythème bien limité, parfois « figuré », surmonté de squames « grasses » ; surtout, sur peau fortement pigmentée une hypochromie y est souvent associée, et peut persister au-delà de la régression des autres symptômes (fig. 9.6). Le traitement repose sur l'application d'antimycosiques (kétoconazole chez l'adulte, ciclopiroxolamine chez l'enfant) et sur l'usage ponctuel de corticoïdes locaux chez l'adulte. Dans un contexte de prévalence du VIH élevée, une dermite séborrhéique avait une valeur prédictive positive élevée pour cette infection [6].

Les *kératodermies* sont globalement de même nature et présentation que sur peau claire (eczéma, dermatophyties, kératodermies héréditaires). Cependant, certaines entités font état d'une propension ethnique assez franche (kératose ponctuée des plis palmaires et autres kératoses acrales, voir chapitre 18).

Le *pityriasis lichénoïde* se caractérise par la survenue par poussées de petites papules surmontées d'une squame se détachant en bloc, un asynchronisme des poussées conférant un tableau polymorphe ; sur peau fortement pigmentée, une hypochromie post-lésionnelle peut être au premier plan de la symptomatologie, au sein de laquelle il peut être difficile d'identifier la lésion élémentaire papuleuse (fig. 9.7).



Fig. 9.5. Psoriasis.
Noter l'hypochromie périphérique, équivalent du classique « anneau de Woronoff », ainsi que la couleur érythémateuse violacée.

Lichens

Le *lichen plan* semble plus fréquent dans les régions tropicales sans qu'on en connaisse la cause. La lésion élémentaire, immédiatement évocatrice, est une papule ferme, typiquement violacée ce qui reste parfois appréciable sur peau foncée mais ici souvent en fait très pigmentée (fig. 9.8). Les lésions, surtout si en nappe, peuvent prendre un aspect brillant. L'association à une pathologie hépatique est classique mais rarement mise en évidence. Rappelons le diagnostic différentiel important avec une



Fig. 9.6. Dermatite séborrhéique hypochromiante.



Fig. 9.7. Pityriasis lichénoïde.
Le tableau est ici dominé par une hypochromie post-inflammatoire, rattachée à son étiologie par la mise en évidence de quelques papules caractéristiques.



Fig. 9.8. Lichen plan : papules fermes et grisâtres, parfois brillantes.

syphilis secondaire. Afin d'éviter une hyperchromie persistante, un traitement actif est recommandé dès le début de la maladie (corticothérapie locale de niveau élevé, voire systémique dans les formes étendues, acitrétine en dehors de ses contre-indications, photothérapie qui reste intéressante malgré le risque théorique d'hyperchromie post-inflammatoire).

Le *lichen scléreux* est surtout observé au niveau génital, notamment chez les personnes de sexe féminin. Ses symptômes habituels (prurit intense, sclérose, atrophie et fragilité cutanée) s'accompagnent volontiers sur peau foncée d'une dépigmentation marquée, « vitiligoïde », parfois au premier plan et pouvant être trompeuse (fig. 9.9). Parfois au contraire, une hyperpigmentation marquée est observée. Le traitement repose sur une corticothérapie locale très forte, en principe active sur la dépigmentation.

Le *lichen striatus* se caractérise par la survenue de papules à disposition linéaire le long d'un segment de membre ou du tronc, avec de façon caractéristique sur peau foncée la présence d'une hypochromie de même disposition.

Maladies bulleuses

En ce qui concerne le *pemphigus*, une prépondérance des formes superficielles de cette maladie (par opposition au pemphigus vulgaire qui prédomine dans les pays du Nord) a été rapportée dans certaines zones géographiques tropicales (outre bien sûr au Brésil, dans le Sud tunisien et au Sahel) [7, 8] (fig. 9.10A et B); la prépondérance des formes superficielles a suggéré une analogie avec le pemphigus endémique « brésilien » (*Fogo selvagem*), mais les autres caractéristiques de cette entité (cas familiaux, atteinte possible des enfants) font défaut.



Fig. 9.9. Lichen scléreux génital achromiant (avec ici phimosis).



Fig. 9.10. Pemphigus auto-immun.
A. Pemphigus séborrhéique. B. Pemphigus foliacé érythrodermique.

En ce qui concerne les maladies *bulleuses auto-immunes sous-épidermiques*, toutes sont bien sûr possibles notamment la pemphigoïde bulleuse, laquelle se voit surtout, comme habituellement, chez des personnes âgées. Plusieurs séries de *dermatoses à IgA linéaire*, avec présence de bulles tendues disposées en « rosettes » annulaires caractéristiques, ont été rapportées dans divers pays africains (Afrique du Sud, Mali, Tunisie) (fig. 9.11) [9]. Une fréquence remarquable des épidermolyses bulleuses acquises (EBA) a également été rapportée chez les sujets originaires d'Afrique subsaharienne [10], avec un profil anatomoclinique particulier (fréquence d'un phénotype HLA-DRB1*15:03, jeune âge, présence de « rosettes », atteinte muqueuse, association possible à une maladie de Crohn et à des réactions médicamenteuses sévères).

Maladies infectieuses

Toutes les *maladies infectieuses courantes* sont bien sûr ubiquitaires, la plupart sans particularité notable (fig. 9.12A à C). La varicelle et surtout le zona sont susceptibles de laisser des

cicatrices dyschromiques définitives (qui peuvent permettre d'en faire rétrospectivement le diagnostic), rarement chéloïdiennes.

Les teignes prennent parfois un aspect dégradé sur cuir chevelu crépu, purement pityriasiforme sans diminution flagrante du volume capillaire. La supposée résistance du « cheveu africain » aux poux est un mythe.

L'*acropustulose infantile* est une affection qui se rencontre plus particulièrement chez des enfants adoptés originaires de zones défavorisées. Il semble s'agir assez souvent (mais pas toujours) d'une réaction post-infectieuse faisant suite à une gale [11] (fig. 9.13).

La *syphilis secondaire* est particulière par la discrétion clinique de certaines formes (roséole), ainsi que par le caractère souvent très pigmenté des syphilides papuleuses, notamment au niveau palmoplantaire, à distinguer notamment d'un lichen plan (fig. 9.14A et B).



Fig. 9.11. Dermatose bulleuse à IgA linéaire chez un enfant subsaharien, avec bulles en « rosette » caractéristiques.



Fig. 9.13. Pustules plantaires caractéristiques d'une gale du nourrisson (ou d'une acropustulose infantile).



Fig. 9.12. Dermatoses infectieuses courantes.
A. Dermatophytie d'un grand pli, bien reconnaissable à son contour arciforme bien limité. B. Pityriasis versicolor achromiant atteignant électivement le visage, topographie non exceptionnelle chez le grand enfant. C. Zona (au stade cicatriciel).



Fig. 9.14. Syphilis secondaire.
A. Les syphilides du tronc peuvent être de reconnaissance difficile du fait de la pigmentation. B. Atteinte palmaire plus caractéristique, à distinguer cependant d'une pigmentation maculeuse physiologique.



Fig. 9.15. Vitiligo trichrome.

Dyschromies

Nous avons souhaité accorder ici une place notable aux dyschromies secondaires, parti pris discutable d'un point de vue nosologique classique mais visant à faciliter la démarche pratique dans les circonstances fréquentes où ce type de symptôme est au premier plan de la symptomatologie.

Maladies hypochromiantes et/ou achromiantes

Vitiligo

Cette affection ubiquitaire connaît ici plusieurs particularités importantes. Sémiologiques tout d'abord, avec la fréquence de zones de couleurs intermédiaires entre celle de la peau normale et une achromie complète (vitiligo « trichrome ») (fig. 9.15), ou encore la possibilité d'une composante hyperchromique (vitiligo « quadrichrome » voire « pentachrome ») [12].

De plus, une forme très particulière, apparemment exclusive aux peaux fortement pigmentées, est représentée par le vitiligo hypochromique également dit *vitiligo minor* [13]. Il s'agit de zones de dépigmentation théoriquement incomplète (même si tendant parfois vers l'achromie), avec une topographie (zones séborrhéiques de l'extrémité céphalique et médiothoraciques) et une morphologie (macules de forme arrondie ou ovalaire et confluentes, aux bords plus ou moins nets) tout à fait originales (fig. 9.16A et B). Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec une dermatite séborrhéique, dermatose avec laquelle l'entité a longtemps été confondue dans la littérature et pour laquelle les patients ont d'ailleurs généralement reçu de multiples tentatives

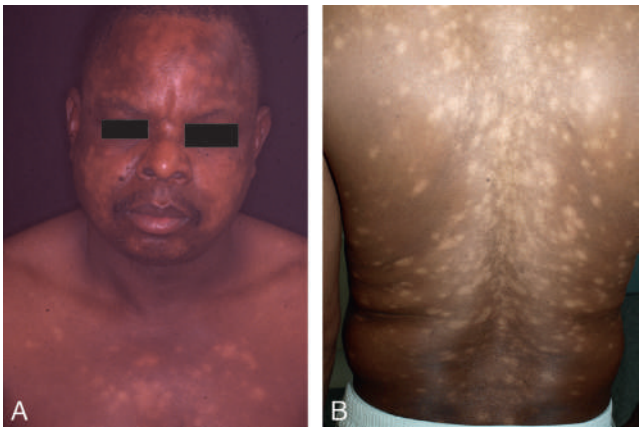


Fig. 9.16. Présentations typiques du vitiligo minor
Atteinte des zones séborrhéiques du visage (A) et/ou du tronc (B).

thérapeutiques inefficaces, ainsi qu'avec d'autres causes d'hypochromie (eczématides, mycosis fongoïde, voire lèpre). Le diagnostic, en général facile, est posé sur l'aspect clinique et l'histoire de la maladie (notamment la résistance aux traitements de dermatite séborrhéique) ; une biopsie, lorsqu'elle est pratiquée, montre une peau quasi normale, avec une réduction du nombre de mélanocytes qui ne peut être évaluée que comparativement à une zone adjacente de peau normale. Les données de l'étude princeps étaient en faveur d'une faible réponse aux traitements usuels du vitiligo.

La deuxième grande particularité du vitiligo chez les personnes de phototype foncé est un retentissement sur la qualité de vie souvent important [14] (à condition que l'évaluation de ce paramètre soit adaptée au contexte culturel) [15] avec une demande thérapeutique forte exprimée par certains patients, même si ceci n'était pas flagrant dans les rares études de qualité de vie disponibles [16].

Aussi sommes-nous d'avis que, souvent, les options thérapeutiques les plus déterminées doivent être envisagées et largement proposées, parfois même en cas de surface minime si une région exposée est concernée (fig. 9.17A et B) : corticothérapie orale de week-end, tacrolimus à 0,10 %, photothérapie UVB-TL01 (avec traitement prolongé et lentement dégressif), voire greffes mélanocytaires en cas de lésions de petite taille anciennes et stables. Les conseils usuels concernant la limitation des microtraumatismes sont également pertinents. En cas de vitiligo étendu ne répondant pas à ces traitements, la dépigmentation des zones résiduelles à l'aide du monobenzyléther d'hydroquinone à 20 % (ou, avec moins de données de la littérature, par laser Q-switch ruby) est une option en principe irréversible dont l'indication doit être soigneusement pesée [17]. Le camouflage cosmétique est aussi une option. La pauvreté de la littérature concernant le retentissement et le traitement du vitiligo chez les personnes de phototype foncé nous semble anormale.

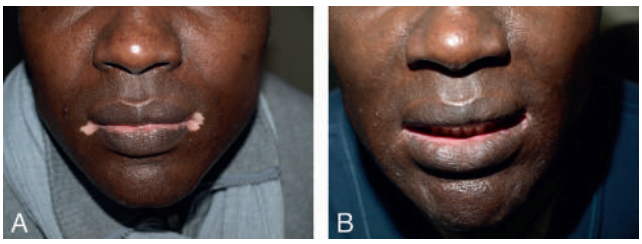


Fig. 9.17. Vitiligo.
Chez ce patient, malgré une surface réduite (A), une demande thérapeutique forte à conduit à la réalisation d'une photothérapie UVB-TL01 prolongée, avec un excellent résultat et un haut degré de satisfaction du patient (B).

Autres hypochromies primitives

L'*hypomélanose idiopathique en gouttes* se caractérise par des macules achromiques lenticulaires de quelques millimètres de diamètre dont le nombre augmente lentement avec l'âge, siégeant sur les membres inférieurs, le tronc et les membres supérieurs (fig. 9.18). Il s'agit d'une affection touchant tous les phototypes mais plus visible en cas de pigmentation cutanée importante. Surtout, les lésions restent constamment de petite taille et n'évoluent jamais vers les nappes étendues d'un vitiligo, ce dont il faut informer les patients souvent inquiets à ce sujet. Il n'y a pas de traitement efficace, les applications d'azote liquide parfois proposées sur peau claire nous semblant ici inadaptées du fait du risque de dyschromie secondaire.

Le *nævus achromique*, zone dépigmentée congénitale localisée en n'importe quel point du tégument, aux contours bien limités volontiers déchiquetés, est en réalité plus hypochromique qu'achromique.

La *dyschromie créole* est traitée au chapitre 17.

Hypochromies post-inflammatoires

Toutes les dermatoses précitées susceptibles de s'accompagner d'une hypochromie sur peau foncée peuvent être suivies d'une persistance plus ou moins prolongée d'hypochromie post-inflammatoire, qui peut être trompeuse si le patient n'est vu qu'à ce stade. Hormis une corticothérapie locale au moment de la dermatose évolutive si c'en était déjà une indication, et d'un conseil d'exposition solaire si la localisation ou le climat s'y prêtent, ce phénomène physiologique n'est pas censé donner lieu à prescription particulière.



Fig. 9.18. Hypomélanose idiopathique en gouttes.

Des hypochromies secondaires à l'utilisation de corticoïdes sont possibles. Un éclaircissement général de la peau fait partie des symptômes du syndrome de Cushing. Les dermocorticoïdes retard injectables peuvent être à l'origine d'hypochromies transitoires mais parfois prolongées au niveau de leur site d'injection, effet secondaire qui ne contre-indique pas leur utilisation mais dont il convient d'informer le patient (fig. 9.19).



Fig. 9.19. Hypochromie faisant suite à une injection de corticoïde retard dans une chéloïde.

Les topiques corticoïdes peuvent être à l'origine d'hypochromies localisées sur leurs zones d'application, d'autant plus qu'il s'agit de corticoïdes plus puissants. Il s'agit d'ailleurs de l'une des substances utilisées lors de la dépigmentation cosmétique, mais, sauf exception, un usage thérapeutique normal n'aura pas d'effet marqué ni prolongé, encore moins définitif; il ne serait donc pas raisonnable de se priver de cette classe thérapeutique « de base » pour cette raison.

Maladies hyperchromiantes

Hyperchromies primitives

Le *mélasma* concerne tous les types de peau mais est plus particulièrement fréquent et affichant sur les peaux de teinte intermédiaire (phototypes III à V) (fig. 9.20A et B). Les femmes sont les principales concernées, mais en cas de phototype foncé, le mélasma peut également intéresser des hommes, sans signification endocrinienne particulière.

Les hyperchromies à type de « *dermite des parfums* » sont fréquentes. Elles sont peu denses, avec un aspect en traînées ou en « coulées » objectivant une zone sur laquelle un produit photosensibilisant a été précédemment appliqué : parfum et cosmétiques parfumés donc, mais également produits végétaux (citron vert) et, bien sûr, hydroquinone (notamment dans le cadre d'une dépigmentation cosmétique) (fig. 9.21). Le visage (région orbitaire et malaire) est souvent concerné. Une réaction phototoxique aiguë initiale est possible mais la pigmentation peut être le symptôme retardé isolé d'une application plus ou moins ancienne et parfois oubliée. Le traitement repose sur l'utilisation d'une protection solaire maximale plus ou moins une corticothérapie locale transitoire au début, voire l'hydroquinone si l'on est certain qu'il ne s'agit pas du topique en cause.

L'ochronose exogène est traitée au chapitre 46.

Les *mélanodermies* sont plus difficiles à identifier que sur peau claire/blanche, sauf au niveau des paumes et des plantes où l'aspect d'hyperpigmentation dense et homogène réalisé est très différent d'une pigmentation physiologique

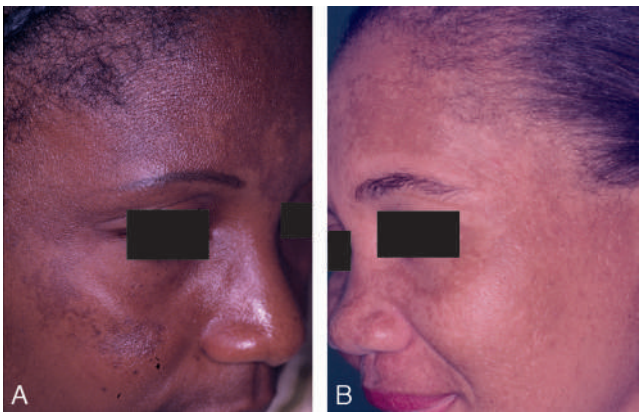


Fig. 9.20. Mélasma
A, B. Deux cas analogues, de même topographie mais avec un retentissement esthétique pouvant différer selon le phototype.

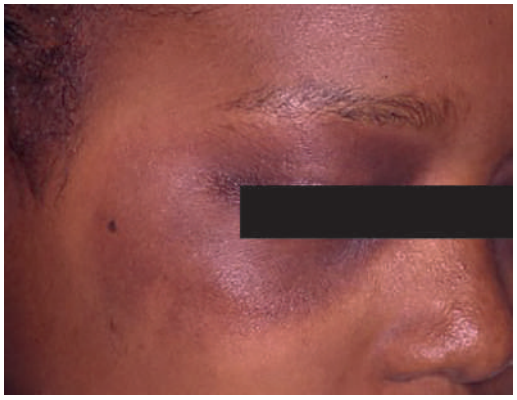


Fig. 9.21. « Dermite des parfums » périorbitaire (ici satellite d'une application d'hydroquinone dans le cadre d'une dépigmentation cosmétique).

(fig. 9.22A et B). Il existe de plus sur ce terrain des causes additionnelles de mélanodermie : infection par le VIH si le



Fig. 9.22. Mélanodermie au cours d'une maladie de Biermer.
Un aspect palmaire aussi pigmenté (A), visible jusqu'à la face dorsale des doigts et des orteils (B), ne peut être physiologique.

contexte s'y prête ou, d'une façon assez méconnue, carence en vitamine B12 ou en folates [18]. La symptomatologie se limite parfois à des mélanonychies.

Mélanocytoses dermiques

Cette catégorie regroupe des entités ayant comme caractéristiques un aspect cliniquement bleuté et la présence histologique de cellules mélanocytaires dendritiques chargées de mélanine, agencées d'une façon plus ou moins dense et siégeant plus ou moins profondément dans le derme.

Les taches mongoliques en font partie (voir chapitre 6). Le *nævus bleu* se présente sous la forme d'une lésion unique de petite taille « en dôme » et s'observe dans toutes les populations.

Le *nævus de Ota* a été décrit chez des personnes d'origine asiatique mais peut se voir en fait dans toute autre population ayant une forte pigmentation cutanée; en fait,

il apparaît surtout rare en cas de phototype clair. Il s'agit d'une pigmentation hémifaciale adjacente à l'œil intéressant plus précisément les territoires sensitifs V1 et V2 du trijumeau, présente dès la naissance ou se constituant dans l'enfance, et s'accompagnant typiquement d'une pigmentation oculaire homolatérale (fig. 9.23); la transformation en mélanome est exceptionnelle et semble en fait surtout à craindre chez les sujets d'origine européenne; les risques de glaucome et de mélanome choroïdien justifient un suivi ophtalmologique [19].



Fig. 9.23. Nævus d'Ota.

Le *nævus de Hori* (ou « *ABNOM* » pour *acquired bilateral nevus of Ota-like macules*), décrit en Asie, survient également sur peau de couleur intermédiaire. Il consiste en une hyperpigmentation acquise du visage (zones malaires, front, joues, nez), typiquement bilatérale, présentant de nombreuses similitudes avec le nævus de Ota : localisation à l'hémiface, coloration brune ou bleutée faite de petites macules distinctes, présence de mélanocytes dendritiques situés plus ou moins profondément dans le derme, terrain ethnique de prédilection [20]. Décrite initialement chez des femmes asiatiques d'âge moyen, cette entité peut en fait se voir en dehors de cette population, sur d'autres zones (dos, épaules), chez l'homme, ou être unilatérale.

Hyperchromies secondaires (hyperpigmentations post-inflammatoires, HPPI) [21]

Comme mentionné précédemment, une hyperchromie est une circonstance extrêmement fréquente sur peau fortement pigmentée. Le *lichen plan* représente l'archétype de la dermatose jonctionnelle à risque d'HPPI. Ce véritable « enjeu pigmentaire » nous semble justifier un traitement volontariste précoce de cette maladie (fig. 9.8 et 9.24), même si la pigmentation a souvent tendance à s'estomper très progressivement avec le temps.



Fig. 9.24. Lichen plan en phase résolutive (même patient que sur la figure 9.8).
Le risque d'hyperchromie post-inflammatoire marquée justifie un traitement énergique et précoce.

Au cours de certaines dermatoses non pigmentogènes sur peau claire, une hyperpigmentation représente volontiers sur ce terrain le principal symptôme visible, ainsi que le motif de consultation. Les lésions élémentaires de l'*acné* restent les comédons, microkystes, et papulopustules, mais sur peau de couleur foncée (en fait surtout de teinte intermédiaire), elles se compliquent volontiers d'hyperpigmentation, souvent qualifiée dans la littérature de « post-inflammatoire », qui rend le diagnostic presque évident; en réalité, les lésions sont surtout per-inflammatoires. Il convient de rechercher d'éventuels facteurs favorisants notamment, si le contexte s'y prête, l'application de corticoïdes locaux dans le cadre d'une dépigmentation cosmétique. La « *pomade acne* » décrit des cas d'acné du front induits par l'emploi de corps gras visant à aider au coiffage, avec une présentation rétentionnelle (microkystes) prépondérante.

Le *prurigo* consiste en de multiples petites papules prurigineuses surmontées d'une vésicule rapidement rompue, prédominant sur les membres. Les lésions deviennent rapidement hyperchromiques sur peau pigmentée; en cicatrisant, elles prennent l'aspect de petites taches hypochromiques entourées d'un liseré hyperchromique évocatrices, puis de cicatrices pigmentées définitives. Chez l'enfant, il s'agit d'une forme d'hypersensibilité à certains acariens et/ou piqûres d'insectes, parfois dans le cadre d'une atopie, d'évolution volontiers saisonnière et s'améliorant avec l'âge (fig. 9.25). Chez l'adulte, un prurigo acquis doit faire rechercher une cause générale sous-jacente : insuffisance rénale, cholestase,



Fig. 9.25. Prurigo strophulus chez un enfant.

lymphome, infection par le VIH ou atopie de révélation tardive notamment.

Une *mélanose de friction* est susceptible de s'observer en cas de microtraumatismes répétés, notamment au niveau du pied (talon, ongle). L'aspect peut être suffisamment marqué pour faire discuter d'autres pathologies pigmentées notamment un mélanome.

La prise en charge des HPPI est développée au chapitre 22.

Génodermatoses

D'une façon générale, une méconnaissance diagnostique prolongée de certaines affections génétiques (à expression dermatologique, ou pas) est à craindre dans certaines régions, ou pour les patients en étant originaires. En effet, les notions classiques reliant électivement certaines maladies génétiques à des groupes de population précis doivent être sérieusement revues à la lumière des publications de plus en plus nombreuses concernant des zones géographiques jusqu'ici peu étudiées, comme l'Afrique subsaharienne [22]. Une particularité réside cependant dans la nature variable selon les populations des mutations en cause pour une même maladie.

Par ailleurs, un paramètre important concernant la fréquence de ces maladies est le taux de consanguinité, très variable d'un pays à un autre ou au sein d'un même pays [23]. Ceci joue directement sur la fréquence de nombreuses maladies autosomiques récessives, voire sur la possibilité d'associations de plusieurs maladies génétiques chez une même personne.

Albinisme

L'albinisme oculocutané (AOC) est particulièrement fréquent en Afrique subsaharienne, où des prévalences de l'ordre de 1/1 000 à 1/5 000 sont retrouvées dans certaines régions, avec un taux de portage de l'anomalie génétique récessive pouvant atteindre 1/32. Le type AOC2 (« brun ») y est le plus fréquent (environ 95 % des cas), en contraste avec l'Europe où le type AOC1 prédomine. D'autres variantes plus rares s'observent avec des prévalences variables selon les régions (AOC3 « roux » ou « brun » en Afrique, AOC4 au Japon, syndrome de Hermansky-Pudlak à Porto Rico, etc.) [24].

L'albinisme ne doit pas être confondu avec un simple phénotype roux, lié à certaines mutations du gène *MC1R* (tout comme dans les populations européennes mais pas forcément de même nature), et qui peut être observé de façon non exceptionnelle chez des sujets d'origine africaine [25]. Le diagnostic d'albinisme est en fait facile dans les populations ayant naturellement une peau fortement pigmentée (fig. 9.26A), plus difficile dans le cas contraire comme en Europe où l'examen ophtalmologique est utile. Un diagnostic moléculaire est de plus en plus recommandé [26].

Chez de nombreux patients atteints d'AOC2, des taches pigmentées stellaires « en tache d'encre » (*dendritic freckles*) se constituent progressivement au niveau des zones les plus photoexposées, parfois dès l'enfance (fig. 9.26B). Peu étudiées dans la littérature, on sait du moins qu'il ne s'agit pas de kératoses actiniques (le derme sous-jacent étant de plus volontiers indemne d'élastose, contrairement à la peau dépigmentée adjacente), ni de lentigos ou d'autres lésions mélanocytaires, et qu'elles n'ont donc pas à être biopsiées ni traitées comme des lésions précancéreuses. D'une façon générale, les cas de mélanome rapportés au cours de l'albinisme sont rares (une trentaine de cas répertoriés dans la littérature dont la moitié achromiques) [27].

Outre les troubles de la vision, le pronostic de l'albinisme en milieu tropical est dominé par l'extrême sensibilité cutanée à la lumière solaire et la survenue fréquente et précoce de carcinomes cutanés, épidermoïdes plus souvent que basocellulaires, avec une réduction conséquente de l'espérance de vie en l'absence de mesures drastiques de prévention (fig. 9.26C). Le traitement repose sur la photoprotection, le traitement des kératoses actiniques et la prise en charge précoce des carcinomes. Dans certaines régions, les albinos sont de plus victimes de croyances stigmatisantes, d'un rejet social important voire d'actes violents [28]. Des associations de malades se sont constituées.

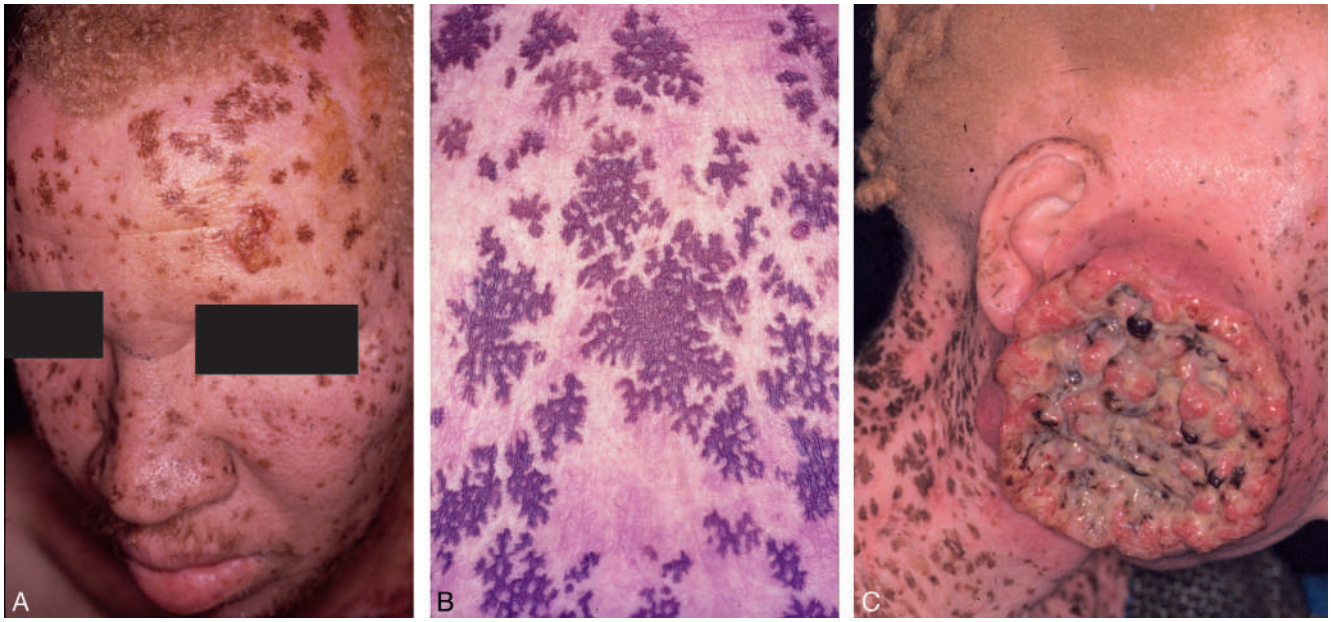


Fig. 9.26. Albinisme AOC2 en Afrique subsaharienne.
A. Aspect général. B. Taches étoilées pigmentées. C. Carcinome épidermoïde chez une femme de 26 ans ; en milieu tropical, en l'absence de mesures de photoprotection, la survenue de tumeurs évoluées conduisant à un décès précoce est malheureusement possible.

Autres génodermatoses

Les taches café-au-lait de la *neurofibromatose de von Recklinghausen* restent facilement identifiables en cas de peau foncée (fig. 9.27A) ; des lentigines de siège axillaire, mais aussi, caractéristique moins connue, palmaire, peuvent être présentes (fig. 9.27B).

Certaines génodermatoses sont connues pour être associées à un risque accru de cancer cutané. Toutefois, en dehors bien sûr de l'albinisme, il est notable qu'une pigmentation cutanée intense semble parfois associée à une fréquence de survenue moindre de tumeurs : *xeroderma pigmentosum* (avec par contre une fréquence particulière des cancers de l'extrémité de la langue), *syndrome de Gorlin* (nævomatose basocellulaire), *épidermodysplasie verruciforme* (EDV) notamment. À noter qu'un tableau clinique et histologique identique à celui de l'EDV, prenant la forme de multiples papules de petite taille à peine surélevées et hypochromiques, peut être observé en cas d'immunodépression (VIH ou autre) (fig. 9.28).

La *sclérose tubéreuse de Bourneville* ne présente pas de particularité notable en dehors d'une forte pigmentation des lésions fibromateuses médiofaciales.

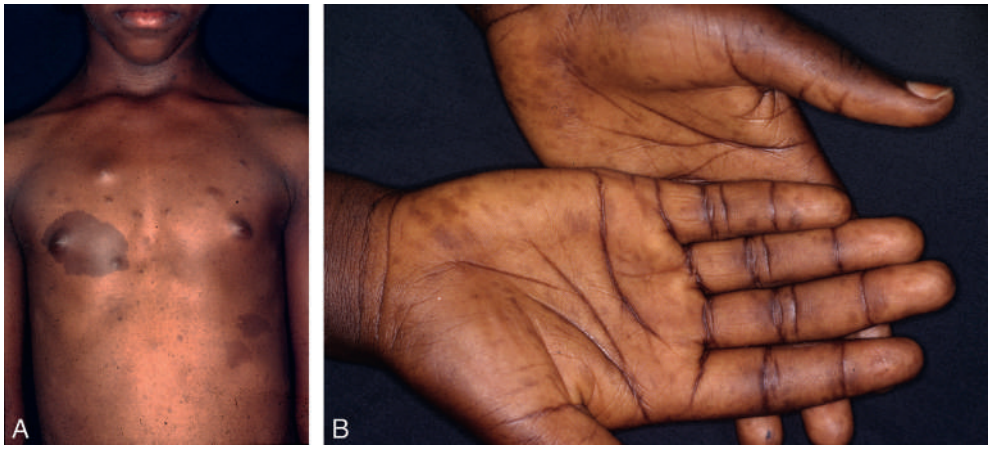


Fig. 9.27. Neurofibromatose de von Recklinghausen.
A. Taches café-au-lait et neurofibromes. B. Pigmentation maculeuse palmaire.



Fig. 9.28. Aspect de pseudo-épidermodysplasie verruciforme chez une personne immunodéprimée (ici infectée par le VIH).

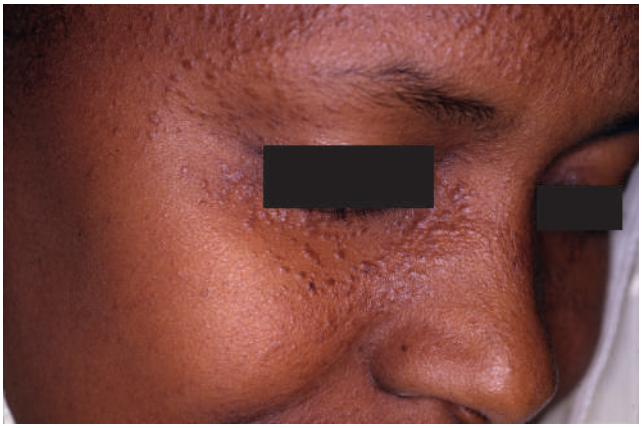


Fig. 9.29. Syringomes périoculaires.



Fig. 9.30. Acanthosis nigricans de la nuque, prédictif d'une insulinorésistance.
Source : © E. Baubion.

Divers

Les *nævus mélanocytaires* sont beaucoup moins fréquents que sur peau claire, mais pas totalement absents. En particulier, leur fréquence au niveau palmaire ou plantaire a été retrouvée plus élevée dans une population de A-A que chez des « Caucasiens » (42 % *versus* 23 %), notamment pour ce qui était des nævus de 6 mm ou plus (3,4 % *versus* 0,6 %) [29].

Le *mélanoacanthome* siège au niveau de la muqueuse buccale [30]. Il s'agit d'une pigmentation maculeuse d'étendue variable et de survenue rapide qui peut siéger en tout point de la muqueuse (joue, langue, palais, gencives…), avec donc une nette prépondérance chez des personnes ayant une peau fortement pigmentée. Une biopsie, indiquée pour éliminer un mélanome, retrouve un aspect de mélanocytes dendritiques répartis sur toute la hauteur d'un épithélium hyperplasique. Aucun traitement n'est recommandé pour cette affection considérée comme réactionnelle à des traumatismes ou irritations de nature diverse, et qui disparaît en général spontanément en quelques mois.

Syringomes et *kystes éruptifs à duvet* sont des petites tumeurs bénignes observées sur le tronc ou également la zone périorbitaire (pour ce qui est des syringomes) (fig. 9.29). Les kératoses séborrhéiques sont non rares, classiques ou prenant l'aspect de la dermatosis papulosa nigra (voir chapitre 17).

À côté de son éventuelle signification paranéoplasique, en pratique exceptionnelle, un *acanthosis nigricans* est une constatation non rare chez les A-A en surpoids, notamment s'il s'agit d'enfants ou d'adolescents (fig. 9.30). Un acanthosis nigricans de la nuque dans ce contexte semble prédictif d'une insulinorésistance [31]. Un équivalent mineur, observé chez l'adulte d'âge moyen en surpoids, en serait représenté par l'entité récemment décrite sous l'intitulé « hyperpigmentation de la maturité » (*maturational hyperpigmentation*), laquelle consiste en une pigmentation peu intense et mal limitée partant des reliefs malaires et s'étendant vers les joues [32].

La rareté de la *rosacée* chez les personnes ayant une peau fortement pigmentée est une réalité. Cependant, cette maladie n'est pas totalement absente, avec la possibilité notable de formes à présentation prépondérante oculaire plutôt sévères longtemps non rattachées à leur cause du fait d'une discrétion des signes dermatologiques [33].

Références

[1] Mahé A. Dermatologie sur peau noire. Paris: Doin ; 2000.

Eczémas et autres dermatoses spongiformes

[2] North American Contact Dermatitis Group. Epidemiology of contact dermatitis in North America: 1972. Arch Dermatol 1973;108:537–40.

[3] De Leo VA, Alexis A, Warshaw EM, et al. The association of race/ethnicity and patch test results: North American Contact Dermatitis Group, 1998-2006. Dermatitis 2016;27:288–92.

[4] Brunner PM, Guttman-Yassky E. Racial differences in atopic dermatitis. Ann Allergy Asthma Immunol 2019;122:449–55.
[5] Ben-Gashir MA, Hay RJ. Reliance on erythema score mays mask severe atopic dermatitis in black children compared with their white counterparts. Br J Dermatol 2002;147:920–5.

Psoriasis et dermatoses apparentées

[6] Mahé A, Simon F, Coulibaly S, Tounkara A, Bobin P. Predictive value of seborrheic dermatitis and other common dermatoses for HIV in Bamako. Mali J Am Acad Dermatol 1996;34:1084–6.

Maladies bulleuses

[7] Mahé A, Flageul B, Cissé I, Kéita S, Bobin P. Pemphigus in Mali: a study of 30 cases. Br J Dermatol 1996;134:114–9.
[8] Bastuji-Garin S, Souissi R, Blum L, et al. Comparative epidemiology of pemphigus in Tunisia and France: unusual incidence of of pemphigus foliaceus in young Tunisian women. J Invest Dermatol 1995;104:302–5.
[9] Mahé A, Flageul B, Bobin P. La dermatose bulleuse à IgA linéaire de l'enfant au Mali. Ann Dermatol Venereol 1996;123:544–8.
[10] Zumelzu C, Leroux-Villet C, Loiseau P, et al. Black patients of African descent and HLA-DRB1*15:03 overrepresented in epidermolysis bullosa acquisita. J Invest Dermatol 2011;131:2386–93.

Maladies infectieuses

[11] Whitaker-Worth DL, Bayart CB, Benedetti JA. Dermatological conditions in internationnally adopted children. Int J Womens Dermatol 2015;1:31–6.

Dyschromies

[12] Fargnoli MC, Bolognia JL. Pentachrome vitiligo. J Am Acad Dermatol 1995;33:853–6.
[13] Ezzedine K, Mahé A, van Geel N, et al. Hypochromic vitiligo: delineation of a new entity. Br J Dermatol 2015;172:716–21.
[14] Parsad D, Pandhi R, Dogra S, Kanwar AJ, Kumar B. Dermatology life quality index score in vitiligo and its impact on the treatment outcome. Br J Dermatol 2003;148:373–4.
[15] Hans A, Reddy KA, Black SM, Thomas J, Martinez-Luna O, McKesey J, Hynan LS, Pandya AG. Transcultural assessment of quality of life in patients with vitiligo. J Am Acad Dermatol 2022;86(5):1114–6.
[16] Ezzedine K, Grimes P, Meurant JM, et al. Living with vitiligo: results from a national survey indicate differences between skin phototypes. Br J Dermatol 2015;173:607–9.
[17] Black W, Russell N, Cohen G. Depigmentation therapy for vitiligo in patients with Fitzpatrick skin type VI. Cutis 2012;89:57–60.
[18] Ogbuawa O, Trowell J, Williams JT, Bradley C, Archer A, Henry L. Hyperpigmentation of pernicious anemia in Blacks. Arch Intern Med 1978;138:388–9.
[19] Patel BCK, Egan CA, Lucius RW, Gerwels JW, Mamalis N, Anderson RL. Cutaneous malignant melanoma and oculodermal melanocytosis (nevus of Ota): report of a case and review of the literature. J Am Acad Dermatol 1998;38:862–5.
[20] Ee HL, Wong HC, Goh CL, Ang P. Characteristics of Hori naevus: a prospective analysis. Br J Dermatol 2006;154:50–3.
[21] Passeron T. L'hyperpigmentation post-inflammatoire. Ann Dermatol Venereol 2016;143(S2):S15–9.

Génodermatoses

[22] Krause A, Seymour H, Ramsay M. Common and founder mutations for monogenic traits in Sub-Saharan African populations. Annu Rev Genomics Hum Genet 2018;19:149–75.
[23] Rhomdhane L, Mezzi N, Hamdi Y, El-Kamah G, Barakat A, Abdelhak S. Consanguinity and inbreeding in health and disease in North African populations. Annu Rev Genomics Hum Genet 2019;20:155–79.
[24] Marçon CR, Maia M. Albinism: epidemiology, genetics, cutaneous characterization, psychological factors. Ann Bras Dermatol 2019;94:503–20.
[25] McKenzie CA, Harding RM, Brown Tomlinson J, Ray AJ, Wakamatsu K, Rees JL. Phenotypic expression of Melanocortin-1 receptor mutations in Black Jamaicans. J Invest Dermatol 2003;121:207–8.
[26] Anon. Protocole National de Diagnostic et de Soins. Albinisme 2019; [https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2019-10/pnds_albinisme14juillet_2019-10-11_16-18-32_87.pdf].
[27] Van der Westhuizen G, Beukes CA, Green B, Sinclair W, Goedhals J. A histopathological study of melanocytic and pigmented skin lesions in patients with albinism. J Cutan Pathol 2015;42:840–6.
[28] Bradbury-Jones C, Ogik P, Betts J, Taylot J, Lund P. Beliefs about people with albinism in Uganda: a qualitative study using the common-sense model. PLoS One 2018;13, e0205774.

Divers

[29] Palicka GA, Rhodes AR. Acral melanocytic nevi. Prevalence and distribution of gross morphologic features in White and Black adults. Arch Dermatol 2010;146:1085–94.
[30] Fornatora ML, Reich FR, Haber S, Solomon F, Freedman PD. Oral melanoacanthoma. Am J Dermatopathol 2003;25:12–5.
[31] Stuart CA, Gilkison CR, Keenan BS, Nagamani M. Hyperinsulinemia and acanthosis nigricans in African Americans. J Natl Med Assoc 1997;89:523–7.
[32] Sonthalia S, Agrawal M, Sharma P, Pandey A. Maturational hyperpigmentation: cutaneous marker of metabolic syndromes. Dermatol Pract Concept 2020;10, e2020046.
[33] Browing DJ, Rosenwasser G, Lugo M. Ocular rosacea in Blacks. Am J Ophtalmol 1986;101:441–4.

Chapitre 10
Pathologies malignes cutanées

P. Pitché, A. Mahé

La pathologie maligne cutanée est globalement nettement plus rare sur peau fortement pigmentée que sur peau claire dite « blanche », du moins pour ce qui est des entités les plus fréquentes que sont les carcinomes (épidermoïdes et basocellulaires) et le mélanome. Il en est de même de certaines lésions potentiellement précancéreuses (kératoses actiniques, nævus mélanocytaires). Cependant, lorsqu'une tumeur maligne cutanée survient sur ce terrain, elle est souvent plus grave. Ce chapitre passe en revue les cancers cutanés les plus fréquents (carcinomes, mélanome, maladie de Kaposi, lymphomes) en laissant de côté les variétés les plus rares (sarcomes ou tumeurs annexielles notamment) lesquelles n'ont pas de particularité notable chez les personnes de phototype foncé.



Fig. 10.1. Carcinome épidermoïde développé sur un ulcère chronique (non phagédénique).

Carcinomes

On doit s'en tenir aux conceptions classiques qui sont que ces tumeurs, si fréquentes sur peau claire, sont beaucoup plus rares en cas de phototype foncé (V et VI). Ceci reflète l'excellent pouvoir protecteur de la mélanine vis-à-vis du potentiel oncogène des UV. Les recommandations de photoprotection universelle, indépendantes du degré de pigmentation cutanée, sont donc inadaptées [1].

Les **carcinomes épidermoïdes cutanés** (CEC) observés sur phototype foncé sont surtout rencontrés au niveau de zones couvertes, sur des lésions d'inflammation chronique : ulcères de jambes invétérés (exceptionnellement d'origine phagédénique aujourd'hui), cicatrices de brûlures anciennes, etc. (fig. 10.1). Ils partagent le pronostic général réservé des CEC survenant dans ces circonstances (risque d'envahissement osseux sous-jacent et de métastase à distance, en particulier ganglionnaire). De rares cas peuvent cependant être observés sur les zones découvertes (lèvre inférieure, cuir chevelu notamment).

Sans remettre en question cette vérité générale, des données récentes sont venues tempérer la notion d'extrême rareté. L'atteinte des régions génitales (verge – surtout chez les non circoncis –, scrotum, vulve) est notamment possible, et fait discuter l'intervention de papillomavirus. Ainsi, 61 % des 84 cas de CEC diagnostiqués chez des Afro-Caribéens siégeaient dans la région anogénitale, avec une association fréquente à une infection à papillomavirus humain (HPV), une taille en moyenne plus grande et un taux de métastases et une mortalité plus élevés, tous éléments suggérant un retard diagnostique conséquent par rapport à des sujets d'origine européenne [2]. Une considération voisine a été effectuée aux États-Unis chez des transplantés africains-américains (A-A) [3] ; point notable, la plupart des patients n'avaient pas conscience de la présence des lésions, lesquelles siégeaient souvent dans des zones d'accès relativement difficile (faces latérales du scrotum, périnée). La maladie de Bowen (carcinome épidermoïde in situ) (fig. 10.2) et la papulose bowénoïde, cliniquement toutes deux souvent nettement pigmentées, s'en rapprochent.

Même si l'explication de ces particularités topographiques tient pour beaucoup à une épidémiologie particulière des HPV oncogènes pour des raisons socio-économiques ou géographiques, ceci établit que le dépistage des CEC dans ces populations ne doit pas se limiter aux zones de peau découvertes.

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés



Fig. 10.2. Maladie de Bowen de la région génitale.



Fig. 10.3. Carcinome basocellulaire pigmenté, à distinguer des kératoses séborrhéiques adjacentes.
Source : Dr E. Baubion

Les **carcinomes basocellulaires** (CBC) sont également rares sur peau fortement pigmentée, d'autant plus que la peau est plus foncée, et apparaissent alors presque constamment « tatoués » (pigmentés), susceptibles de ce fait de simuler d'autres affections telles des kératoses séborrhéiques avec lesquelles il ne faudrait pas les confondre (fig. 10.3) [4]. Un retard diagnostique est souvent relevé chez la plupart des patients. Aux États-Unis, l'incidence des CBC chez les « Noirs » a été estimée environ 70 fois plus faible que chez les « Blancs » [5][9].

La prise en charge de ces carcinomes ne diffère en rien de celle proposée chez les patients d'autres phototypes. Sur le plan préventif, la survenue d'un carcinome sur une région découverte justifie des recommandations standards de photoprotection.

Mélanome

Le mélanome représente 10 % des cancers cutanés dans le monde, mais est à l'origine de 80 % de la mortalité associée aux cancers de peau [6, 7]. Son incidence est inversement proportionnelle au degré de pigmentation de la peau, ce qui explique sa rareté chez les sujets à peau pigmentée.

Épidémiologie

Dans une large série américaine, l'incidence annuelle du mélanome pour 100 000 habitants était de 18,5 chez les « Blancs » contre 2,3 chez les Hispaniques, 1,8 chez les Amérindiens, 1 chez Asiatiques et 0,8 chez les A-A [8]. En Afrique du Sud, cette incidence était de 0,5 à 1,8 pour 100 000 habitants chez les « non-Blancs » [9] ; en Martinique, elle variait de 0,9 à 1,45 [10], et elle a été estimée à 0,7 au Togo [11].

Le mélanome chez les sujets de peau fortement pigmentée semble plus fréquent chez l'homme que la femme. L'âge moyen de survenue est 60 ans, et apparaît plus élevé chez les Asiatiques que chez les personnes d'ascendance africaine. La particularité principale est l'extrême prépondérance des mélanomes acrolentigineux (ALM), prédominant aux extrémités et caractérisés par une prolifération initialement lentigineuse des mélanocytes tumoraux le long de la couche basale de l'épiderme [8-13]. Il semble que l'incidence des localisations acrales de mélanome soit sensiblement la même dans toutes les populations mais que, s'agissant pratiquement de la seule atteinte observée chez les sujets ayant la peau foncée, cette fréquence paraisse remarquablement élevée dans ces populations.

Le très mauvais pronostic du mélanome sur ce terrain a été souligné par tous les auteurs. Si des influences propres à la topographie acrale ont pu être suggérées (présence fréquente de mutations c-kit), il semble surtout que, bien souvent, ici comme dans ses autres localisations, un facteur pronostique prépondérant soit l'épaisseur de la tumeur (indice de Breslow), et que le pronostic péjoratif ici observé soit souvent le fait d'une épaisseur notable au moment du diagnostic, elle-même secondaire à un retard diagnostique.

Étiopathogénie

Chez les sujets ayant une peau fortement pigmentée, l'exposition solaire ne constitue manifestement pas un facteur de risque notable. Des analyses génétiques sur les zones photoexposées ont montré la fréquence élevée des facteurs oncogéniques *BRAF*, lesquels sont par contre peu présents sur les régions palmoplantaires [14]. Une étude asiatique a suggéré le rôle possible de mécanismes de stress mécaniques sur certaines zones plantaires, avec une topographie rappelant dans une certaine mesure celle de maux perforants [15]. Les autres facteurs de risque (rares) de mélanome chez

9. « Blacks » et « Whites » selon la terminologie employée dans l'article.

un sujet d'origine africaine sont, dans une certaine mesure, l'albinisme, et surtout le xeroderma pigmentosum [16]. Le rôle favorisant de la marche pieds nus, exposant à des traumatismes répétés, n'est plus crédible aujourd'hui.

Diagnostic

Le mélanome acrolentigineux est la forme anatomoclinique de loin la plus observée, avec une prépondérance des localisations plantaires. La présentation clinique est finalement sans particularité par rapport à une « peau blanche », mais plus difficile à identifier en cas de pigmentation physiologique préexistante ; il s'agit le plus souvent d'une macule pigmentée d'extension progressive, où le caractère récent, l'irrégularité de couleur (variations du brun) ou de contours et/ou la taille doivent alerter (fig. 10.4A et B) ; les limites de la lésion sont souvent d'appréciation difficile, pouvant donner une allure multifocale ; la dermoscopie est souvent très utile (patron « parallèle des crêtes », ou de pigmentation diffuse irrégulière [17]). Survient ensuite une phase de croissance verticale caractérisée par un nodule (pigmenté ou achromique) où le diagnostic devient beaucoup plus facile (fig. 10.4C et D). Compte tenu des retards diagnostiques, les métastases ganglionnaires sont fréquentes.

Les principaux diagnostics différentiels sont avant tout les pigmentations physiologiques maculeuses plantaires, les nævus bénins, une mélanose de friction (parfois relativement marquée), plus rarement un *tinea nigra*. Au Japon, la survenue chez une personne de plus de 50 ans d'une tache pigmentée plantaire d'une taille supérieure à 7 mm est considérée comme justifiant d'emblée une biopsie, mais ce critère n'a pas été validé en dehors de cette population ; les classiques règles ABCDE ne sont clairement pas opérantes pour le diagnostic des ALM. Afin d'en améliorer le diagnostic précoce, des auteurs asiatiques ont proposé un algorithme basé sur la clinique, la dermoscopie, l'histologie et des données moléculaires [18]. La sensibilité et la spécificité de cet algorithme gagneraient à être validées sur une large série de population comportant d'autres groupes ethniques. Clairement, on manque de critères de dépistage des formes débutantes de mélanome plantaire chez les personnes ayant une pigmentation cutanée naturellement intense.

Le diagnostic formel repose toujours sur l'histologie, si possible effectuée sur la totalité de la lésion (ce qui n'est cependant pas toujours possible techniquement en cas de lésion de grande taille) car des biopsies partielles peuvent donner une fausse impression de bénignité du fait du caractère longtemps purement lentigineux de la prolifération. Il a été suggéré que la mise en évidence par immunohistochimie d'une expression de cycline D1 et/ou de c-kit pourrait aider à différencier un mélanome débutant d'un nævus bénin [19]. L'histologie permet aussi de déterminer les facteurs pronostiques que sont la classification de Clark et surtout l'indice de Breslow.

Au membre supérieur, les lésions peuvent être palmaires, ou se présenter au niveau des extrémité des doigts sous forme de « panaris mélanique ». Il existe au début un aspect de mélanonychie longitudinale, puis progressivement la tumeur déborde plus ou moins largement la tablette unguéale. On manque également de critères qui soient parfaitement admis pour évoquer un mélanome unguéal devant une mélanonychie, mais un caractère unique et surtout acquis, une densité anormale, une irrégularité de pigmentation, ou encore une largeur inhabituelle d'une bande mélanique (supérieure ou égale à 6 mm pour les auteurs japonais) ou son élargissement doivent alerter. Les principaux diagnostics différentiels unguéaux sont les mélanonychies physiologiques, une mélanonychie de friction (chaussures trop serrées), une pigmentation d'origine dermatophytique ou pseudo-dermatophytique (scytalidiose), un nævus matriciel bénin, une pigmentation d'origine médicamenteuse interne.

Les lésions nodulaires du mélanome des extrémités peuvent faire discuter une maladie de Kaposi, ou surtout un banal granulome pyogénique (bourgeon charnu), type de lésion qui doit être systématiquement analysée sur le plan histologique. En zone tropicale, les formes tumorales peuvent simuler un mycétome.

D'autres localisations sont possibles. Le mélanome des muqueuses n'est pas exceptionnel chez les sujets à peau pigmentée [10, 12, 16]. Toutes les muqueuses (buccale, génitale, anale ou oculaire) peuvent être atteintes. Au niveau vulvaire, le mélanome est moins fréquent chez les

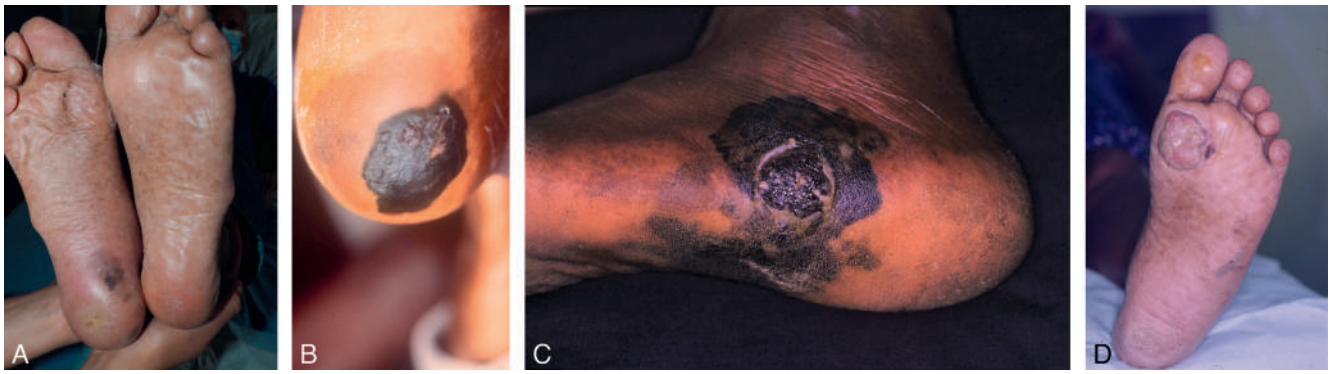


Fig. 10.4. Mélanome acral à différents stades.
A. Purement intra-épidermique. B, C. Envahissant le derme. D. Nodulaire et achromique.

personnes de phototype foncé que clair (environ 3 fois moins), mais dans des proportions moindres que pour les autres localisations cutanées (où le rapport est de l'ordre de 1/13) [16, 20]. Il s'agit de distinguer un mélanome débutant, parfois d'aspect très discret et pouvant donner une impression multifocale faussement rassurante, d'une pigmentation physiologique ; le diagnostic histologique de cette variété encore une fois très lentigineuse est difficile au début. Un diagnostic différentiel est représenté par le lichen scléreux, qui peut entraîner des pigmentations jonctionnelles intenses. Au niveau buccal, un diagnostic différentiel à connaître est le mélanoacanthome.

Évolution

Les facteurs pronostiques sont déterminés par des données histologiques cutanées (indice de Breslow avant tout), l'examen des ganglions régionaux, et des données d'imagerie recherchant des métastases viscérales. Cela permet de classer la tumeur selon la classification TNM proposée par l'*American Joint Committe on Cancer*.

Le taux de survie du mélanome chez les A-A aux États-Unis est nettement inférieur à celui des personnes d'ascendance européenne [8, 21, 22]. Les études disponibles en Afrique subsahariennes et aux Antilles montrent que les taux de survie y sont encore plus faibles [11, 12]. On observe en fait souvent des fréquences élevées de niveau de Clark III/IV et des indices de Breslow supérieurs ou égaux à 3 mm [12]. Une explication évidente de ce mauvais pronostic est le retard de diagnostic. Grâce à un diagnostic plus précoce, ainsi qu'à l'amélioration des stratégies de prise en charge thérapeutique, le taux de survie semble cependant avoir été sensiblement amélioré ces dernières années chez les A-A et dans certains pays asiatiques.

Traitement

Le traitement du mélanome sur peau pigmentée repose sur les recommandations usuelles. Dans les formes localisées du mélanome, l'exérèse chirurgicale est toujours indiquée ; les greffes cutanées utilisées pour combler la perte de substance de la zone d'exérèse plantaire peuvent prendre un aspect beaucoup plus pigmenté que ne l'était la zone donneuse, ce qui peut surprendre.

Dans les formes métastatiques, les nouvelles immunothérapies et/ou thérapies ciblées conservent leurs indications et ont permis d'améliorer la réponse globale et le taux de survie des patients. Mais il faut noter que, comparativement aux autres localisations, les ALM sont globalement moins sensibles à ces thérapeutiques du fait d'une immunogénicité peut-être inférieure, ainsi que d'une rareté des mutations *BRAF* [20]. Une mutation c-kit est plus particulièrement rencontrée. En cas de traitement par immunomodulateurs (anti-PD1, anti-CTLA4), un effet secondaire émergent, considéré généralement comme relativement anodin sur peau claire mais qui peut prendre ici une acuité particulière, consiste en l'apparition d'un vitiligo.

Conclusion

En définitive, les difficultés du traitement chirurgical des ALM, leur moindre sensibilité à l'immunothérapie et aux thérapies ciblées, associées aux problèmes de diagnostic précoce et parfois d'accessibilité à des soins de qualité, expliquent en grande partie les faibles taux de survie chez les personnes de phototype foncé, y compris dans un environnement sanitaire relativement favorable comme les États-Unis [8, 19, 22]. L'une des voies possibles d'amélioration serait de raccourcir les délais diagnostiques. Le peu de conscience des communautés concernées vis-à-vis de cette tumeur potentiellement curable en cas de diagnostic précoce, qui plus est accessible à un dépistage simple (voire à un autodépistage), mériterait d'être combattu par des actions organisées, lesquelles restent cependant à concevoir [8].

Maladie de Kaposi

La fréquence de la maladie de Kaposi sur peau foncée tient à l'endémicité élevée du HHV8 dans certaines zones géographiques. Par exemple, la séroprévalence en population générale adulte pour ce virus dépasse couramment 50 % dans plusieurs pays d'Afrique centrale [23]. La coïncidence possible avec une endémicité élevée pour le facteur promoteur majeur qu'est le VIH majore d'autant ce phénomène.

La présentation clinique est polymorphe, et diffère en principe selon la variante (Kaposi « africain endémique » *versus* « épidémique associé au VIH »), mais avec en fait de nombreux chevauchements possibles des présentations : formes œdémateuses, hyperkératosiques, à type de bourgeon charnu, disséminées, muqueuses, etc. La couleur violacée, si caractéristique sur peau claire, est plus ou moins visible (intérêt d'examiner les muqueuses), volontiers masquée sinon par une hyperchromie nigricante (fig. 10.5A à C).

Une question importante est celle du risque de survenue chez les greffés d'organe originaires de régions endémiques pour le HHV8, et justifie pour certains un dépistage sérologique préalable en cas de donneur et/ou de receveur exposés, voire une surveillance systématique de la virémie HHV8 une fois la transplantation réalisée [24]. L'intérêt préventif de protocoles de traitements antirejet particuliers (à base notamment de sirolimus) n'est pas établi mais paraît sensé. En cas de lésions de Kaposi installée chez un transplanté, outre la réduction si possible de l'intensité du traitement immunosuppresseur, le remplacement d'inhibiteurs de la calcineurine par un inhibiteur de mTOR est recommandé et peut suffire à faire régresser les lésions.

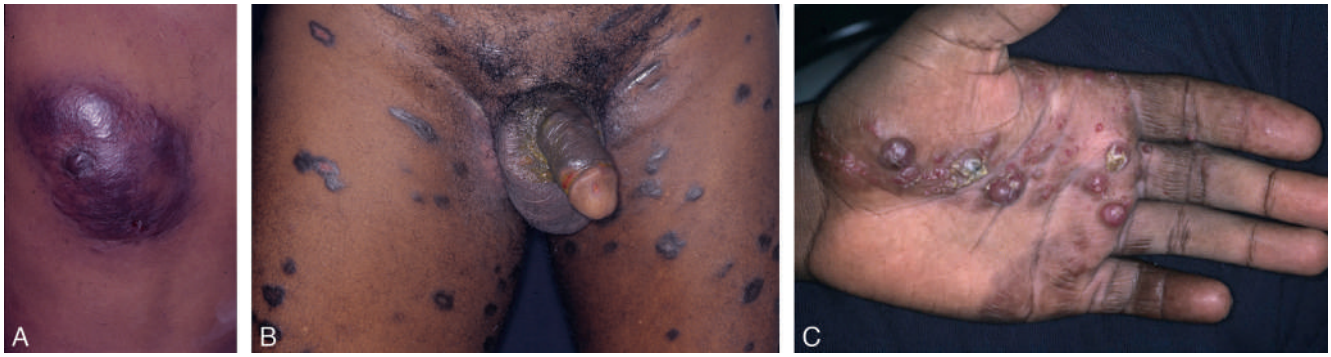


Fig. 10.5. Différents aspects de la maladie de Kaposi.
A. Tumoral et violacé (atteinte du thorax). B. Pigmentogène. C. Nodulaire à type de « bourgeon charnu ».

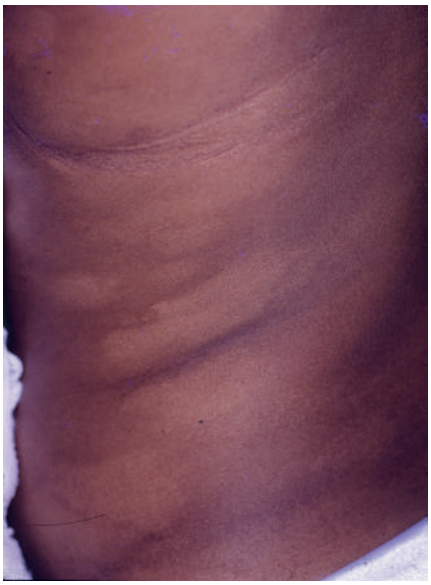


Fig. 10.6. Mycosis fongoïde purement hypochromique.

Lymphomes cutanés

Le *mycosis fongoïde* (MF) se présente de façon classique ou, point notable, peut s'accompagner chez les sujets ayant une peau fortement pigmentée d'une hypochromie [25]. Il convient de distinguer les cas de mycosis fongoïde présentant quelques lésions hypochromiques mais restant par ailleurs typiques, qui partagent le pronostic habituel (et variable) de la maladie, des formes purement hypochromiques qui semblent de meilleur pronostic (fig. 10.6). Cette variété présente volontiers les caractéristiques suivantes : âge de survenue plus jeune que le MF classique (avec notamment survenue possible chez l'enfant) ; description quasi-exclusive chez des sujets ayant une forte pigmentation cutanée (sujets originaires d'Afrique ou d'Asie, concrètement à partir d'un phototype III-IV) ; présentation clinique essentiellement maculeuse, souvent légèrement squameuse ; sur le plan histologique, présence d'un épidermotropisme prépondérant à lymphocytes CD8+ intéressant plus particulièrement les couches inférieures de l'épiderme ; et enfin généralement bon pronostic, avec rémission fréquente après photothérapie.

Un diagnostic différentiel du MF classique est important à connaître chez les sujets susceptibles d'avoir été exposés au HTLV-1, c'est-à-dire principalement nés dans une des zones d'endémie de ce virus ; la présentation des lymphomes associés à ce virus, notamment pour ce qui est de leur variété non leucémique *smoldering*, peut en effet être cliniquement aussi bien qu'histologiquement très proche du MF.

Bien évidemment, toutes les autres variétés de lymphomes cutanés (primitifs ou secondaires à une atteinte ganglionnaire ou viscérale sous-jacente) sont possibles [26].

Références

Carcinomes

[1] Agbai ON, Buster K, Sanchez M, et al. Skin cancer and photoprotection in people of color: a review and recommendations for physicians and the public. J Am Acad Dermatol 2014;70:748–62.

[2] Cordel N, Bonnecarrère L, Tressières B. Squamous cell carcinoma in the Afro-Caribbean community: an 11-year retrospective study. J Eur Acad Dermatol Venereol 2017;31:1461–7.

[3] Nadhan KS, Larijani M, Abbott J, et al. Prevalence and type of genital lesions in organ transplant recipients. JAMA Dermatol 2018;154:323–9.

[4] Gupta R, Gordon SL, Council L, Hurst EA. Clinical characteristics of basal cell carcinoma in African Americans: a ten-year retrospective review at a single academic institution. Dermatol Surg 2019;45:660–5.

[5] Asgari MM, Moffet HH, Ray GT, Quesenberry CP. Trends in basal cell carcinoma incidence in and identification of high-risk subgroups, 1998-2012. JAMA Dermatol 2015;151:976–81.

Mélanome

[6] Grange F. Epidemiology of cutaneous melanoma: descriptive data in France and Europe. Ann Dermatol Venereol 2005;132:975–82.

[7] Ferlay J, Soejomataram I, Dikshit R, et al. Cancer incidence and mortality in worldwide: sources; methods and major patterns in GLOBOCAN. Int J Cancer 2015;136:2359–86.

[8] Cormier JM, Xing T, Ding M, et al. Ethnic differences among patient with cutaneous melanoma. Arch Intern Med 2006;166:1907–14.

[9] Swan MC, Hdson BA. Malignant melanoma in South Africans of mixed ancestry: a retrospective analysis. Melanoma Res 2003;13:415–9.

[10] Garsaud P, Boisseau-Garsaud AM, Ossondo M, et al. Epidemiology of cutaneous melanoma in the West Indies (Martinique). Am J Epidemiol 1998;147:66–8.

[11] Pitche P, Napo-Koura G, Tchangai-Walla K. Epidemiology of melanoma in Togo. Int J Dermatol 2005;44(suppl1):S44–5.
[12] Diomandé MI, Efi AB, Hondé, et al. Malignant melanoma in the Ivory Coast. Epidemiologic and histo-prognostic aspects. Report of 195 cases. Clin Exp Pathol 1999;47:92–5.
[13] Chang JW. Acral melanoma. A unique disease in Asia. JAMA Dermatol 2013;149:1272–3.
[14] Lopes FCPS, Sleiman MC, Sebastian K, et al. UV exposure and risk of cutaneous melanoma in skin color. JAMA Dermatol 2021;157(2):213–9.
[15] Minagawa A, Omodaka T, Okuyama R. Melanomas and mechanical stress points on the plantar surface of the foot. N Engl J Med 2016;374:2404–6.
[16] Bellows CF, Belafsky P, Fortgan IS, Beech DJ. Melanoma in African-Americans: Trends biological behaviour and clinical characteristics over two decades. J Surg Oncol 2001;78:10–6.
[17] Saida T, Miyagaki A, Oguchi S, et al. Significance of dermoscopic patterns in detecting malignant melanoma in acral volar skin. Results of multicenter study in Japan. Arch Dermatol 2004;140:1233–8.
[18] Darmawan CC, Jo G, Montenegro SE, et al. Early detection of acral melanoma. A review of clinical, dermoscopic, histopathologic, and molecular characteristics. J Am Acad Dermatol 2019;81:805–12.
[19] Oba J, Nakahara T, Abe T, Hagihara A, Moroi Y, Furue M. Expression of s-KIT, p-ERK and cyclin D1 in malignant melanoma. J Dermatol Sci 2011;62:116–23.
[20] Hu DN, Yu GP, McCormick SA. Population-based incidence of vulvar and vaginal melanoma in various races and ethnic groups with comparison to other site-specific melanomas. Melanoma Res 2010;20:153–8.
[21] Collins KK, Fields RC, Baptiste B, et al. Racial differences survival after chirurgical treatement for melanoma. Ann Sur Oncol 2011;18:2925–36.
[22] Tripathi R, Archibald LK, Mazmudar RS, et al. Racial difference in time on treatment for melanom in Black. J Am Acad Dermatol 2020;83:854–9.

Maladie de Kaposi

[23] Gessain A. L'herpèsvirus humain 8 (HHV-8): aspects cliniques, épidémiologiques et clonalité des maladies tumorales associées. Bull Acad Natl Med 2008;192:1189–204.
[24] Pellett Madan R, Hand J. AST Infectious Diseases Community of Practice. Human herpesvirus 6, 7 and 8 in solid organ transplantation: guidelines from the American Society of transplantation infectious diseases community of practice. Clin Transplant 2019;33, e13518.

Lymphomes cutanés

[25] Rodney IJ, Kindred C, Angra K, et al. Hypopigmented mycosis fungoides: a retrospective clinicohistopathologic study. J Eur Acad Dermatol Venereol 2017;31:808–14.
[26] Fouchard N, Mahé A, Huerre M, et al. Cutaneous T-Cell Lymphomas in Mali, West Africa: a clinical, pathological and immuno-virological study of 14 cases. Leukemia 1998;12:578–85.

Chapitre 11

Toxidermies

Influences géographiques et génétiques

B. Lebrun-Vignes

Les toxidermies regroupent l'ensemble des effets indésirables médicamenteux à expression cutanéomuqueuse. La peau fait partie des organes les plus fréquemment impliqués. Il s'agit d'un domaine caractérisé par une grande variété sémiologique et physiopathologique. Il existe des prédispositions génétiques, ethniques et/ou géographiques plus ou moins bien décrites et étudiées. Par ailleurs, la pigmentation cutanée peut influencer l'aspect clinique et l'évolution de certaines toxidermies.

Les **exanthèmes maculeux ou maculopapuleux** sont fréquents. Le masquage plus ou moins franc de l'érythème par la pigmentation est susceptible de les faire méconnaître, ou parfois diagnostiquer de façon retardée sur une pigmentation ou une desquamation résolutive (fig. 11.1A et B). En dehors de cette sémiologie, ils n'offrent pas de particularités.

Érythème pigmenté fixe (EPF)

Cette toxidermie survient le plus souvent dans les 24 à 72 heures après l'introduction du médicament impliqué. La forme classique se caractérise par une ou plusieurs lésions à type de plaque arrondie ou ovalaire de taille variable, érythémato-violacées sur peau claire, bien délimitées et d'évolution secondairement pigmentée ; sur peau foncée, la lésion est d'emblée hyperchromique (fig. 11.2). Ces lésions sont de topographie variable, cutanée ou muqueuse. Des décollements étendus peuvent conférer un tableau de pseudo-Lyell.

L'EPF est une toxidermie réputée rare dans les pays occidentaux, alors qu'elle est l'une des plus fréquentes en Asie et en Afrique. À titre d'exemple, des séries monocentriques d'EPF ont été publiées par des auteurs turques [1], impliquant notamment la muqueuse buccale [2]. Ces différences géographiques peuvent en partie s'expliquer par une possible prédisposition génétique, encore peu explorée [3]. Dans une étude réalisée sur une base de données d'assurance maladie américaine, les patients d'origine asiatique avaient davantage d'EPF que les autres ethnies [4].



Fig. 11.1. Exanthème médicamenteux sur peau de phototype foncé. L'érythème est souvent peu visible (A) ; un stade desquamatif plus ou moins hyperchromique résolutif peut succéder à un exanthème passé inaperçu, permettant alors le diagnostic (B).



Fig. 11.2. Érythème pigmenté fixe à lésions multiples.

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Dans la plupart des cas, tout au moins sur peau foncée, l'EPF cicatrise en laissant une hyperpigmentation séquellaire. Il existe cependant des formes non pigmentées (sur peau claire) [5]. Le terme anglo-saxon (*fixed eruption*) ne fait d'ailleurs pas référence à la pigmentation. Cette pigmentation séquellaire peut être à l'origine d'un retentissement esthétique important.

Syndrome de Stevens-Johnson (SJS) et syndrome de Lyell (nécrolyse épidermique toxique ou NET)

Il s'agit de formes bulleuses graves de toxidermie, avec une mortalité à 6 semaines de 23 %, et de 34 % à 1 an. Les SJS/NET se caractérisent par des décollements bulleux cutanéo-muqueux secondaires à une apoptose kératinocytaire. La distinction entre SJS et NET repose sur le pourcentage de surface corporelle décollée-décollable (SJS < 10 %, syndrome de chevauchement 10 à 30 %, et NET > 30 %). Le délai de survenue est de 4 à 28 jours après l'introduction du médicament en cause. Dans 10 à 20 % des cas, aucune cause médicamenteuse n'est retrouvée, le rôle de facteurs infectieux (*Mycoplasma pneumoniae*) étant suspecté. Sur peau foncée, la sémiologie clinique présente peu de particularités (pseudo-cocardes planes plus ou moins visibles avec hyperpigmentation per- et/ou post-inflammatoire) (fig. 11.3A, B et 11.4A, B).

Liens avec le système HLA

L'incidence de ces toxidermies bulleuses est estimée à 2 cas par million d'habitants et par an en Europe. Elle est plus élevée dans les pays à forte prévalence de groupes HLA favorisants comme à Taïwan [6]. En effet, l'un des principaux facteurs de risque du SJS/NET est génétique, avec l'implication de certains génotypes HLA. Les travaux de ces 10 à 15 dernières années ont permis d'établir une très forte association à Taïwan au sein de l'ethnie Han (qui représente 95 % des Taïwanais) entre groupes HLA et certains médicaments dans le SJS/NET :

- HLA-B*5801 et allopurinol, avec un risque (*odds ratio*, OR) augmenté d'un facteur 580 (34 à 9 780) [7]. Le portage de cet allèle est de 20 à 30 % dans la population chinoise (ethnie « Han ») mais également africaine et indienne, alors que chez les personnes d'origine européenne et japonaise il n'est que de 1 à 2 % ;
- HLA-B*1502 et carbamazépine, avec un OR de 2 500 (126 à 50 000) [6] ;
- HLA-B*1502 et phénytoïne/lamotrigine [8].

Ces découvertes ont permis de mettre en place un dépistage génétique préventif. À Taïwan, l'efficacité de ce screening préventif a été particulièrement démonstrative :

- pour la carbamazépine, aucun cas de SJS/NET observé parmi 4 120 patients HLA-B*1502 négatifs traités (*versus* 10 cas attendus en l'absence de dépistage) [9] ;
- pour l'allopurinol, aucun cas de SJS/NET observé parmi 2 173 patients HLA-B*5801 négatifs traités (*versus* 7 cas attendus en l'absence de dépistage), seuls 94 cas d'exanthème maculopapuleux mineurs ou de prurit transitoire observés [10].



Fig. 11.4. Syndrome de Lyell.
A. Atteinte muqueuse sévère avec aspect hyperchromique du tronc par nécrose épidermique prébulleuse. B. Vastes décollements cutanés.



Fig. 11.3. Syndrome de Stevens-Johnson médicamenteux.
A. Aspect général. B. Pseudo-cocardes.

Ce dépistage apparaît valable pour toute l'Asie du Sud-Est où l'ethnie Han est significativement représentée.

En Europe, l'étude de ces associations par le groupe RegiSCAR [11] a mis en évidence une association entre HLA-B*5801 et allopurinol dans 61 % des cas, à un moindre degré entre HLA-B*38 et sulfaméthoxazole (cotrimoxazole) ou lamotrigine, HLA-B*73 et oxicam, mais aucun lien entre HLA-B*1502 et carbamazépine (sauf chez les patients ayant des origines asiatiques).

Ces associations, aussi fortes soient-elles, ne suffisent pas à expliquer la survenue du SJS/NET, ni à proposer en dehors des zones géographiques concernées un dépistage systématique avant l'instauration du traitement. Cependant, en Occident, ce dépistage a été intégré dans le résumé des caractéristiques de la carbamazépine (HLA-B*1502), de la phénytoïne (HLA-B*1502) et de l'allopurinol (HLA-B*5801) pour les populations à risque (sujets d'origine thaïlandaise ou chinoise Han). Ces recommandations ciblées restent cependant mal connues des prescripteurs.

Une autre association forte a été décrite en Asie (Chine et Thaïlande) entre le HLA-B*1301 et les SJS/NET sous dapsone, avec un OR de moindre importante (OR : 60,8; IC à 95 % [7,4-496,2]). Une méta-analyse de trois études a été réalisée, incitant à un dépistage au sein des populations asiatiques avant traitement par dapsone [12].

De nombreuses autres associations entre HLA et SJS/NET ont été identifiées au cours des 10 dernières années [13–16]. Ces associations, tout en étant statistiquement significatives, ne sont pas aussi pertinentes que celles détaillées ci-dessus et ne permettent pas de mettre en place des mesures préventives.

Lien avec le métabolisme des médicaments

Des études ont mis en évidence des facteurs de risque liés à certains polymorphismes génétiques, notamment via les cytochromes. Au sein de la population thaïlandaise, on retrouve par exemple une augmentation du risque de SJS/NET sous phénytoïne chez les patients CYP2C9*3 (métaboliseurs lents), avec un OR = 4,30 (IC à 95 % [1,41-13,09]) [17]. En pratique, certains auteurs proposent une prévention primaire, avec adaptation posologique en fonction du statut génétique et des dosages de phénytoïne [18]. À ce jour, cette prévention primaire n'est cependant pas relayée par les autorités de santé.

Particularités concernant les séquelles

Après la phase aiguë, les séquelles sont fréquentes et multiples et altèrent significativement la qualité de vie. Les séquelles cutanées comprennent des dyschromies (hypo- ou hyperpigmentation), des cicatrices dystrophiques, des dystrophies unguéales, un prurit. Les séquelles muqueuses incluent une sécheresse et plus rarement des lésions cicatricielles (synéchies) oculaires, œsophagiennes, bronchiques, urétrales, vaginales et anales. L'atteinte oculaire est la plus invalidante, allant d'une photophobie à une perte d'acuité visuelle.

L'influence du phénotype cutané sur les séquelles cutanées n'est pas documentée. En pratique, on peut cependant s'attendre à observer des cicatrices dyschromiques ou hypertrophiques plus fréquemment chez les patients à peau foncée par rapport à ceux à peau claire.

Ces dernières années, le rôle des allèles HLA-B*44:03 (représentés dans les populations japonaise, thaïlandaise, brésilienne et indienne) et HLA-A*02:06 (populations japonaise et coréenne) est discuté comme facteur de risque de la survenue de séquelles oculaires sévères. Ces allèles seraient cependant associés à un inducteur infectieux du SJS/NET plutôt qu'à un inducteur médicamenteux. Les conséquences en termes de prise en charge et de suivi des patients restent à préciser [15].

Syndrome d'hypersensibilité ou DRESS syndrome (*drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms*)

Le DRESS associe manifestations cutanées et atteinte systémique. Le délai d'apparition est au maximum de 8 semaines après l'initiation du médicament responsable, et son évolution peut être prolongée (plusieurs semaines/mois) malgré son arrêt. Son incidence est estimée à 1/10 000 avec les sulfamides antibactériens et les anticonvulsivants (carbamazépine, phénobarbital), et pourrait être supérieure dans certaines populations comme les Afro-Américains (A-A). Dans une série prospective de 28 cas de DRESS observés en Guadeloupe, 26 concernaient des patients afro-caribéens; dans deux tiers des cas, les médicaments en cause étaient la carbamazépine, l'allopurinol ou la minocycline [19]. La symptomatologie est sans particularité si ce n'est le caractère variable de l'appréciation de l'érythème (fig. 11.5).



Fig. 11.5. Aspect cutané lors d'un DRESS au cotrimoxazole.

Concernant les DRESS sous minocycline, les patients d'origine africaine semblent avoir une évolution particulièrement prolongée qui pourrait être liée à une persistance de cette cycline dans le plasma et/ou la peau en cas de phototype V-VI. Ceci pourrait être expliqué par une plus grande quantité de mélanine chez ces patients, avec formation de complexes mélanine-minocycline [20]. La prescription de minocycline ayant été drastiquement limitée en France en 2012 en raison de son profil de sécurité, les DRESS secondaires à cet antibiotique ne se voient quasiment plus.

Une **prédisposition génétique** a été montrée pour certains médicaments [15216] :

- HLA-A*3101 (fréquence en population générale de 2 à 5% en Europe, 10% au Japon) fortement associé au DRESS sous carbamazépine [22, 23] : Européens, OR = 58 (IC à 95 % [11,0-340]) ; Chinois, OR = 23,0 (IC à 95 % [4,2-125]). Une méta-analyse toutes populations retrouve des résultats comparables : HLA-A*3101 associé au DRESS sous carbamazépine, OR = 13,2 (IC à 95 % [8,4-20,8]), par contre association faible pour SJS/NET, OR = 3,94 (IC à 95 % [1,4-11,5]) ;
- HLA-B*1301 et DRESS sous dapsone dans les populations asiatiques, comme pour les SJS/NET, OR = 60,8 (IC à 95 % [7,4-496,2]) [24] ;
- HLA-B*5701 et hypersensibilité à l'abacavir (tableau un peu particulier se démarquant des tableaux typiques de DRESS) : touche 3-8 % des patients dans une population caucasienne (États-Unis et Australie), apparition 10 jours après l'introduction, tableau clinique associant éruption cutanée, fièvre, malaise, symptômes digestifs, atteinte d'autres organes mais pas d'éosinophilie ni d'atteinte hépatique, OR = 23,6 (IC à 95 % [8,0-70,0]) et 117 (IC à 95 % [29-481]) selon les populations concernées [25]. En pratique, en prévention primaire le dépistage systématique a été instauré à la suite de ces travaux dans la RCP de ce composé ;
- HLA-B*5801 et allopurinol : comme pour les SJS/NET, cet allèle est associé à un risque élevé de DRESS, message également relayé dans le RCP du médicament en cas d'origine à risque.

Autres réactions médicamenteuses

Angio-œdème bradykinique et inhibiteurs de l'enzyme de conversion/sartans

Le risque de cet effet potentiellement grave est 4 fois plus fréquent dans la population A-A par rapport aux autres populations [26] (fig. 11.6).

Photosensibilité et pigmentations induites

Dans une étude réalisée aux États-Unis chez 1 080 patients atteints de photodermatoses, la photo-allergie de contact ou interne et la phototoxicité médicamenteuse apparaissaient significativement plus fréquentes chez les sujets à « peau blanche » par rapport à ceux à « peau noire » [27] (fig. 11.7).



Fig. 11.6. Angio-œdème à un inhibiteur de l'enzyme de conversion ; noter le caractère très déformant.



Fig. 11.7. Photo-allergie médicamenteuse, une situation peu fréquente sur peau fortement pigmentée (ici attribuée à une phénothiazine).

L'*hyperpigmentation supraveineuse serpigineuse* survient rarement après administration intraveineuse périphérique de chimiothérapie anticancéreuse (5-FU, vinorelbine, bléomycine, docétaxel, fotémustine, doxorubicine, actinomycine, cisplatine, cyclophosphamide). Elle touche préférentiellement des hommes à peau foncée, et se présente sous forme de lésions serpigineuses hyperpigmentées en regard du réseau veineux superficiel, débutant au site d'injection et s'étendant de façon centripète en quelques jours, sans thrombose veineuse ni extravasation. Les lésions peuvent être initialement inflammatoires.

Un tableau de *pigmentation faciale induite par le diltiazem* semble concerner électivement la population féminine de peau noire, avec une pigmentation photodistribuée touchant principalement le visage survenant environ 6 mois après l'introduction [28].

Un tableau de toxidermie lichénoïde intéressant les régions découvertes parfois suivie d'une dépigmentation à type de vitiligo, a été rapporté avec le *cotrimoxazole* et des anti-inflammatoires non stéroïdiens chez des sujets infectés par le VIH majoritairement A-A et profondément immunodéprimés [29] (fig. 11.8A et B).

Le *voriconazole*, composé connu pour entraîner une photosensibilité pouvant être majeure sur peau claire, a été rapporté comme étant à l'origine d'une photosensibilité accompagnée de multiples lentigines des avant-bras chez un homme de phototype VI [30].

L'hyperpigmentation induite par les *antipaludéens de synthèse* serait plus fréquente chez les sujets de phototype foncé [31] (fig. 11.9). Contrairement au cas général, un cas survenu chez une A-A retrouvait une implication prépondérante de la mélanine, sans pigment ferrique associé.

Prurit à la chloroquine

La *chloroquine* est classiquement associée à un risque de prurit sévère chez les patients africains traités pour paludisme. Ce prurit isolé, aigu et persistant entre 2 et 7 jours, sans lésion cutanée associée, ne serait pas lié à une histaminolibération. Le rôle de divers médiateurs est actuellement discuté [32].

Toxicité cutanée des inhibiteurs de checkpoint (ICP)

L'utilisation des ICP est associée à de nombreuses et fréquentes manifestations cutanées. Dans une étude menée sur 4 ans aux États-Unis chez 2 447 patients traités par ICP, les patients « non blancs » (Asiatiques, Noirs ou A-A) étaient deux fois moins susceptibles d'avoir un diagnostic de toxicité cutanée que les patients « blancs » (OR = 0,501, IC à 95 % [0,278-0,905]). La sévérité et le type de manifestation cutanée ne différaient pas entre les groupes. Ces résultats, d'interprétation difficile et sujets à de nombreux biais, révèlent probablement davantage une différence de prise en charge en fonction des origines que de survenue [33]. À noter le caractère souvent mal vécu des vitiligos induits par cette catégorie de médicaments en cas de phototype foncé.



Fig. 11.9. Pigmentation induite par un antipaludéen de synthèse.
Source : Service de dermatologie, CHU de Martinique.

« Red man syndrome » sous vancomycine

Ce syndrome correspond à une réaction secondaire à une libération d'histamine de mécanisme non pas immuno-allergique mais pharmacologique, et s'observe essentiellement en cas d'administration rapide de fortes doses de vancomycine par voie intraveineuse. Il se manifeste sur peau claire par une éruption cutanée érythémateuse diffuse, un prurit et des bouffées vasomotrices. Dans une étude rétrospective multicentrique de 546 jeunes patients de 0,5 à 21 ans traités par vancomycine, un *Red Man Syndrome* a été observé chez 14 % des patients, l'origine A-A étant identifiée comme un facteur « protecteur » (p = 0,011) [34]. En fait, il semble que cette apparente différence de fréquence relevait surtout de la difficulté d'évaluation d'un érythème en cas de peau fortement pigmentée, suggérant d'abandonner une dénomination « pittoresque » faisant mention trop explicitement à la couleur rouge [35].

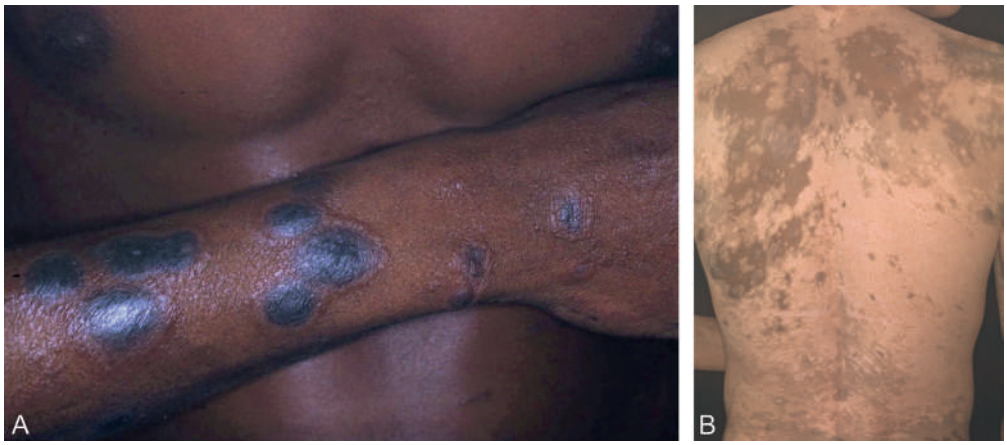


Fig. 11.8. Toxidermie lichénoïde des régions découvertes chez une personne infectée par le VIH secondaire à la prise de cotrimoxazole.
A. Stade initial. B. Dépigmentation vitiligoïde secondaire.

Références

[1] Ozkaya-Bayazit E, Bayazit H, Ozarmagan G. Drug related clinical pattern in fixed drug eruption. Eur J Dermatol 2000;10:288–91.
[2] Özkaya E. Oral mucosal fixed drug eruption: characteristics and differential diagnosis. J Am Acad Dermatol 2013;69:e51–8.
[3] Pellicano R, Ciavarella G, Lomuto M, Di Giorgio G. Genetic susceptibility to fixed drug eruption: evidence for a link with HLA-B22. J Am Acad Dermatol 1994;30:52–4.
[4] Wong A, Seger DL, Lai KH, Goss FR, Blumenthal KG, Zhou L. Drug Hypersensitivity Reactions Documented in Electronic Health Records within a Large Health System. J Allergy Clin Immunol Pract 2019;7:1253–1260.e3.
[5] Brahimi N, Routier E, Raison-Peyron N, et al. A three-year-analysis of fixed drug eruptions in hospital settings in France. Eur J Dermatol 2010;20:461–4.
[6] Chung WH, Hung SI, Hong HS, et al. Medical genetics: a marker for Stevens-Johnson syndrome. Nature 2004;428:486.
[7] Hung SI, Chung WH, Liou LB, et al. HLA-B*5801 allele as a genetic marker for severe cutaneous adverse reactions caused by allopurinol. Proc Natl Acad Sci U S A 2005;102:4134–9.
[8] Li X, Yu K, Mei S, et al. HLA-B*1502 increases the risk of phenytoin or lamotrigine induced Stevens-Johnson Syndrome/toxic epidermal necrolysis: evidence from a meta-analysis of nine case-control studies. Drug Res (Stuttg) 2015;65:107–11.
[9] Chen P, Lin JJ, Lu CS, et al. Carbamazepine-induced toxic effects and HLA-B*1502 screening in Taiwan. N Engl J Med 2011;364(12):1126–33.
[10] Ko TM, Tsai CY, Chen SY, et al. Use of HLA*B58:01 genotyping to prevent allopurinol induced severe cutaneous adverse reactions in Taiwan: national prospective cohort study. Br Med J 2015;351, h4848.
[11] Lonjou C, Borot N, Sekula P, et al. A European study of HLA-B in Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis related to five high-risk drugs. Pharmacogenet Genomics 2008;18:99–107.
[12] Tangamornsuksan W, Lohitnavy M. Association between HLA-B*1301 and dapsone-induced cutaneous adverse drug reactions: a systematic review and meta-analysis. JAMA Dermatol 2018;154:441–6.
[13] Cheng CY, Su SC, Chen CH, Chen WL, Deng ST, Chung WH. HLA associations and clinical implications in T-cell mediated drug hypersensitivity reactions: an updated review. J Immunol Res 2014;, 565320.
[14] Duong TA, Valeyrie-Allanore L, Wolkenstein P, Chosidow O. Severe cutaneous adverse reactions to drugs. Lancet 2017;390:1996–2011.
[15] Chang WC, Abe R, Anderson P, et al. SJS/TEN 2019: From science to translation. J Dermatol Sci 2020;98:2–12.
[16] Manson LEN, Swen JJ, Guchelaar HJ. Diagnostic Test Criteria for HLA Genotyping to Prevent Drug Hypersensitivity Reactions: A systematic review of actionable HLA recommendations in CPIC and DPWG Guidelines. Front Pharmacol 2020;11, 567048.
[17] Tassaneeyakul W, Prabmeechai N, Sukasem C, et al. Associations between HLA class I and cytochrome P450 2C9 genetic polymorphisms and phenytoin-related severe cutaneous adverse reactions in a Thai population. Pharmacogenet Genomics 2016;26:225–34.
[18] Karnes JH, Rettie AE, Somogyi AA, et al. Clinical Pharmacogenetics Implementation Consortium (CPIC) Guideline for CYP2C9 and HLA-B genotypes and phenytoin dosing: 2020 update. Clin Pharmacol Ther 2021;109:302–9.
[19] Muller P, Dubreil P, Mahé A, Lamaury I, Salzer B, Deloumeaux J, Strobel M. Drug Hypersensitivity Syndrome in a West-Indian population. Eur J Dermatol 2003;13:478–81.
[20] Maubec E, Wolkenstein P, Loriot MA, et al. Minocycline-induced DRESS: evidence for accumulation of the culprit drug. Dermatology 2008;216:200–4.
[21] Phillips EJ, Chung WH, Mockenhaupt M, Roujeau JC, Mallal SA. Drug hyper-sensitivity: pharmacogenetics and clinical syndromes. J Allergy Clin Immunol 2011;127:S60–6.
[22] Génin E, Schumacher M, Roujeau JC, et al. Genome-wide association study of Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis in Europe. Orphanet J Rare Dis 2011;6:52.
[23] Genin E, Chen DP, Hung SI, et al. HLA-A*31:01 and different types of carbamazepine-induced severe cutaneous adverse reactions: an international study and meta-analysis. Pharmacogenomics J 2014;14:281–8.
[24] Tangamornsuksan W, Lohitnavy M. Association between HLA-B*1301 and dapsone-Induced cutaneous adverse drug reactions: A systematic review and meta-analysis. JAMA Dermatol 2018;154:441–6.
[25] Hetherington S, Hughes AR, Mosteller M, et al. Genetic variations in HLA-B region and hypersensitivity reactions to abacavir. Lancet 2002;359:1121–2.
[26] Miller DR, Oliveria SA, Berlowitz DR, Fincke BG, Stang P, Lillienfeld DE. Angioedema incidence in US veterans initiating angiotensin-converting enzyme inhibitors. Hypertension 2008;51:1624–30.
[27] Hamel R, Mohammad TF, Chahine A, et al. Comparison of racial distribution of photodermatoses in USA academic dermatology clinics: A multicenter retrospective analysis of 1080 patients over a 10-year period. Photodermatol Photoimmunol Photomed 2020;36:233–40.
[28] Siegel JD, Ko CJ. Diltiazem-associated photodistributed hyperpigmentation. Yale J Biol Med 2020;93:45–7.
[29] Berger TA, Dhar A. Lichenoid photoeruptions in Human Immunodeficiency Virus. Arch Dermatol 1994;130:609–13.
[30] Elbaum DJ, Cowen EW. Voriconazole-associated phototoxic effects and lentigo formation in an African American man. JAMA Dermatol 2012;148:965–6.
[31] Kwak D, Grimes PE. A case of hyperpigmentation induced by hydroxychoroquine and quinacrine in a patient with systemic lupus erythematosus and review of the literature. Int J Womens Dermatol 2020;6:268–71.
[32] Ajayi AAL. Itching, chloroquine, and malaria: a review of recent molecular and neuroscience advances and their contribution to mechanistic understanding and therapeutics of chronic non-histaminergic pruritus. Int J Dermatol 2019;58:880–91.
[33] Thompson LL, Pan CX, Chang MS, Krasnow NA, Blum AE, Chen ST. Impact of ethnicity on the diagnosis and management of cutaneous toxicities from immune checkpoint inhibitors. J Am Acad Dermatol 2021;84:851–4.
[34] Myers AL, Gaedigk A, Dai H, James LP, Jones BL, Neville KA. Defining risk factors for red man syndrome in children and adults. Pediatr Infect Dis J 2012;31:464–8.
[35] Alvarez-Arango S, Ogunwole SM, Sequist TD, Burk CM, Blumenthal KG. Vancomycin infusion reaction. Moving beyond « red man syndrome ». N Engl J Med 2021;384:1283–6.

Chapitre 12

Acné sur les peaux fortement pigmentées

F. Hoareau

Épidémiologie

La prévalence de consultation pour acné chez des personnes de phototype foncé est généralement élevée. C'est le motif le plus fréquent de recours au dermatologue dans les Caraïbes, en France métropolitaine et aux États-Unis [1–4]. Dans une étude de 2008 menée en région parisienne sur une population africaine et antillaise, l'acné concernait 29,2 % des adultes et 13,2 % des enfants [3].

Clinique

Sur peau foncée, l'acné se traduit volontiers par des macules pigmentées [5], les papulopustules et comédons étant moins faciles à visualiser que sur peau claire/« blanche » (fig. 12.1A). Cette pigmentation n'est pas à considérer uniquement comme étant une hyperpigmentation post-inflammatoire (HPPI) car elle est en réalité plus souvent de mécanisme per-inflammatoire, l'inflammation étant responsable d'une stimulation de la mélanogenèse [6]. L'acné nodulokystique pourrait être plus rare sur peau noire [7].

Il n'est pas rare d'observer chez certaines jeunes femmes d'origine africaine consultant pour acné une pilosité sous le menton, sans qu'il y ait davantage d'hyperandrogénie biologique dans cette population [8].

Les corticoïdes locaux utilisés dans le cadre d'une dépigmentation cosmétique volontaire peuvent entraîner une acné [9]. L'éruption peut alors être majoritairement inflammatoire, le phénomène initial consistant en une rupture des follicules [10], ou parfois plutôt monomorphe rétentionnelle [11].

Une forme particulière liée à l'utilisation de cosmétiques gras lors de l'entretien des cheveux a été décrite sous le terme de « *pomade acne* ». Dans une étude en population carcérale, 70 % des Africains-Américains présentaient une telle acné, monomorphe avec de nombreux comédons fermés et quelques pustules, localisée sur le front et les tempes [12].

Traitement

Le traitement de l'acné chez des personnes de phototype foncé présente certaines particularités.

Facteurs aggravants à éliminer

L'utilisation de crèmes inadaptées pour le visage est à rechercher, avec notamment parfois l'utilisation de topiques dédiés au corps ou « pour bébé ». Le camouflage par un fond de teint parfois comédogène est fréquent en raison de la gêne sociale liée à la dyschromie. Les patients peuvent également, avant de consulter, avoir eu recours aux stéroïdes locaux pour tenter d'estomper les taches. La manipulation des lésions entraîne une pigmentation plus intense et prolongée. Enfin, le soleil est, comme sur peau claire, un facteur aggravant, observé surtout à l'arrêt de l'exposition (*acne estivalis*).

Prise en charge générale

Si le patient consulte souvent pour éliminer ces « taches », le traitement doit être avant tout celui d'une acné active et non celui de séquelles pigmentaires. Lorsque le traitement est efficace sur l'acné, la dyschromie s'atténuera en 3 mois pour disparaître en environ 6 mois (fig. 12.1A et B). Une persistance de la pigmentation signifie plutôt que l'acné n'est pas contrôlée et qu'il convient de majorer le traitement de l'inflammation ; ceci est valable même si on ne voit pas de papulopustule. L'utilisation de soins dépigmentants, comme l'hydroquinone, a été proposée afin de réduire les macules pigmentées [13] ; elle nous semble superflue la plupart du temps [14].

Traitements topiques

Il faut limiter l'apparition de dermites d'irritation, car même si celles-ci ne sont pas décrites comme étant plus fréquentes, elles peuvent se traduire par des plaques pigmentées qui peuvent être intenses et persistantes (fig. 12.2). Un début progressif du traitement local avec initialement des applications intermittentes, le choix d'une galénique crème plutôt que lotion ou gel, ainsi que l'application en fine couche permettent de limiter ce risque. Si la dermite d'irritation est importante, une cure courte de corticoïdes locaux peut être utile. Lorsque la diminution des applications n'enraye pas l'intolérance, le traitement en cause doit être arrêté.

En ce qui concerne le peroxyde de benzoyle, il est souvent préférable de commencer par un dosage à 2,5 % [5],

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

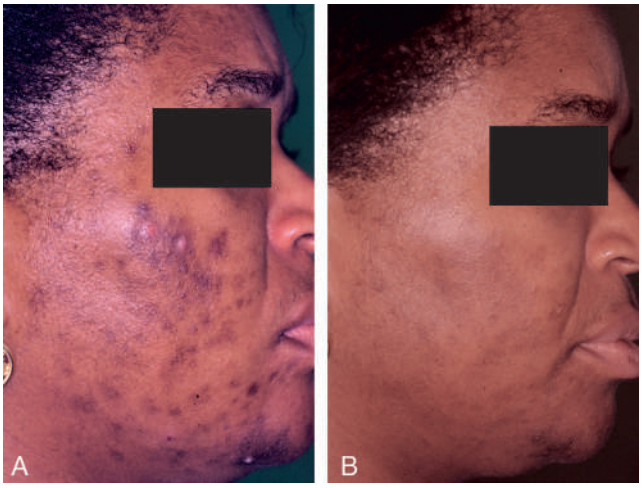


Fig. 12.1. Acné chez une personne de phototype V
A. Acné pigmentogène avant traitement. B. Même patiente après 6 mois de traitement systémique : noter la régression des « taches », obtenue grâce au contrôle de l'acné sans recours à des dépigmentants.



Fig. 12.2. Irritation due à un traitement local mal toléré se manifestant par une hyperchromie.

avant de passer éventuellement à 5 %, plus rarement à 10 %. L'adapalène à 0,1 % est moins irritant que la trétinoïne ou l'isotrétinoïne topiques [15, 16]. L'utilisation d'un produit combiné adapalène-peroxyde de benzoyle est considérée comme bien tolérée [17] ; cependant, l'application initialement alternée des deux molécules peut permettre d'identifier laquelle est responsable en cas d'intolérance ; s'il n'y a pas de réaction, le traitement combiné peut être plus simple pour la suite.

Traitements systémiques

Une tendance à la moindre prescription de traitements oraux contre l'acné chez des patients d'origine africaine a été rapportée en Afrique et aux États-Unis [18, 19]. Le coût du traitement peut être une explication, mais il pourrait également s'agir d'une interprétation erronée de la présence des macules pigmentées, jugées comme étant uniquement post-inflammatoires et incitant à limiter la prescription à un traitement moins actif.

En présence d'inflammation (et donc de macules pigmentées), le recours aux cyclines orales est à initier en plus des soins locaux. Il est bien sûr préférable de proscrire la minocycline, même si le patient l'a bien tolérée antérieurement, du fait du grand nombre de DRESS qu'elle occasionne sur peau noire [20].

En cas de récidive après le traitement des poussées, la prescription d'isotrétinoïne orale doit être envisagée. Le début de la cure à petite dose (5 ou 10 mg/j) est préférable en raison du risque d'aggravation initiale, laquelle peut être ici intense ; ceci était déjà rapporté lors des premières années de prescription de cette molécule [21]. Le dosage est par la suite, tout comme sur peau claire, augmenté progressivement selon l'efficacité et la tolérance, avec l'objectif usuel de dose cumulée de 120 à 150 mg/kg. La question de l'intérêt précoce d'un traitement par isotrétinoïne en cas de peau foncée, afin de réduire le risque de séquelles pigmentées, se pose pour certains ; rappelons que cette dyschromie est le plus souvent transitoire.

Lors du traitement par isotrétinoïne, une hyperpigmentation du visage peut se voir si le patient vit en milieu tempéré, notamment en période hivernale. Il est possible que ceci soit lié à une xérose induite par le traitement et majorée par le climat. Cette hyperpigmentation disparaît habituellement très rapidement après la fin de la cure. L'érythème du visage, souvent observé sur peau claire, n'est par contre ici pas visible.

En cas d'acné nodulokystique, le traitement par isotrétinoïne peut être d'emblée envisagé tout comme sur peau claire, afin d'éviter les séquelles cicatricielles. L'atténuation de celles-ci par des lasers est en effet limitée en raison du risque de pigmentation induite par cette procédure. Le traitement par isotrétinoïne doit être également mis en place rapidement chez les patients développant des chéloïdes sur des lésions d'acné, souvent situées sur le haut du dos, la région présternale ou les mandibules [11]. Dans un second temps, ces chéloïdes pourront être améliorées par des injections intralésionnelles de corticoïdes.

Les traitements hormonaux de l'acné (contraception adaptée, spironolactone) relèvent des indications et modalités habituelles d'utilisation de ces composés.

Soins cosmétiques associés

Les gommages sont plutôt à éviter sur une peau déjà sensibilisée par les traitements. Ils entraînent un teint terne et une mélanose de friction. L'utilisation de nettoyants doux et l'application quotidienne de crème hydratante non comédogène sont par contre à recommander, notamment en milieu tempéré pendant l'automne et l'hiver, périodes durant lesquelles les soins peuvent être moins bien tolérés.

En période d'exposition solaire conséquente ou de traitement photosensibilisant, l'utilisation d'un écran solaire non comédogène sans filtre minéral est indiquée. Il n'est en revanche pas obligatoire à notre avis d'appliquer quotidiennement un filtre solaire protégeant contre UVA et lumière bleue.

Conclusion

L'acné sur peau foncée entraîne fréquemment une hyperchromie, souvent considérée comme post-inflammatoire alors qu'elle est surtout per-inflammatoire. La prépondérance de ce symptôme sur les peaux de phototype foncé a longtemps été négligée dans la littérature, ce qui semble à l'origine d'un sous-traitement [18]. Heureusement, des recommandations prenant en compte cette composante émergent [22].

À l'instar d'autres dermatoses sur ce type de peau, le traitement de la cause de l'hyperpigmentation, plutôt qu'un traitement dépigmentant, permet d'obtenir sa disparition. La suppression de facteurs aggravants éventuels, l'utilisation progressive et adaptée à la tolérance individuelle des topiques, ainsi que le recours rapide aux traitements oraux sont les outils privilégiés pour atteindre l'objectif du dermatologue : la guérison de l'acné, et celui du patient : la disparition des « taches » et un teint uniforme retrouvé.

Références

[1] Alexis AF, Sergay AB, Taylor SC. Common dermatologic disorders in skin of color: a comparative practice survey. Cutis 2007;80:387–94.
[2] Dunwell P, Rose A. Study of the skin disease spectrum occurring in an Afro-Caribbean population. Int J Dermatol 2003;42:287–9.
[3] Arsouze A, Fitoussi C, Cabotin PP, et al. Motifs de consultation en dermatologie des sujets de peau noire d'origine africaine et antillaise : enquête multicentrique en région parisienne. Ann Dermatol Venereol 2008;135:177–82.
[4] Mahé A, Mancel E. Dermatological practice in Guadeloupe (French West Indies). Clin Exp Dermatol 1999;24:358–60.
[5] Halder RM, Brooks HL, Callender VD. Acne in ethnic skin. Dermatol Clin 2003;21:609–15.
[6] D'Mello SAN, G J Finlay GJ, Baguley BC, Askarian-Amiri ME. Signaling Pathways in Melanogenesis. Int J Mol Sci 2016;17:1144.
[7] Wilkins Jr JW, Voorhees JJ. Prevalence of Nodulocystic Acne in White and Negro Males. Arch Dermatol 1970;102:631–4.
[8] De Ugarte CM, Woods KS, Bartolucci A, Azziz R. Degree of facial and body terminal hair growth in unselected black and white women: toward a populational definition of hirsutism. J Clin Endocrinol Metab 2006;91:1345–50.
[9] Mahé A. The practice of skin-bleaching for a cosmetic purpose in immigrant communities. J Travel Med 2014;21:282–7.
[10] Kaidbey KH, Kligman AM. The pathogenesis of topical steroid acne. J Invest Dermatol 1974;62:31–6.
[11] Dlova NC, Mosam A, Tsoka-Gwegweni J. The spectrum and sequelae of acne in black South Africans seen in tertiary institutions. Skin Appendage Disord 2018;4:301–3.
[12] Plewig G, Fulton JE, Kligman AM. Pomade acne. Arch Dermatol 1970;101:580–4.
[13] Taylor SC, Cook-Bolden F, Rahman Z. Acne vulgaris in skin of color. J Am Acad Dermatol 2002;46(2 Suppl Understanding):S98–106.
[14] Fitoussi C. Facial hyperpigmentation. In: Dadzie OE, Petit P, Alexis AF, editors. Ethnic dermatology Principles and Practice. Chisester (UK): Willey-Blackwell; 2013. p. 203–11.
[15] Jacyk WK. Adapalene in the treatment of African patients. J Eur Acad Dermatol Venereol 2001;15(Suppl 3):37–42.
[16] Czernielewski J, Poncet M, Mizzi F. Efficacy and cutaneous safety of adapalene in black patients versus white patients with acne vulgaris. Cutis 2002;70:243–8.
[17] Alexis AF, Johnson LA, Kerrouche N, Callender VD. A subgroup analysis to evaluate the efficacy and safety of adapalene-benzoyl peroxide topical gel in black subjects with moderate acne. J Drugs Dermatol 2014;13:170–4.
[18] Barbieri JS, Shin DB, Shiyu Wang S, Margolis DJ, MD, J Takeshita J. Association of race/ethnicity and sex with differences in health care use and treatment for acne. JAMA Dermatol 2020;156:312–9.
[19] Fleischer B, Simpson JK, Mc Michael A, Feldman SR. Are there racial and sex differences in the use of oral isotretinoin for acne management in the United States? J Am Acad Dermatol 2003;49:662–6.
[20] Maubec E, Wolkenstein P, Loriot MA, et al. Minocycline-induced DRESS: evidence for accumulation of the culprit drug. Dermatology 2008;216:200–4.
[21] Kelly AP, Sampson DD. Recalcitrant nodulocystic acne in black Americans: treatment with isotretinoin. J Natl Med Assoc 1987;79:1266–70.
[22] Alexis AF, Woolery-Lloyd H, Williams K, et al. Racial/ethnic variations in acne: implications for treatment and skin care recommendations for acne patients with skin of color. J Drugs Dermatol 2021;20:716–25.

Chapitre 13
Chéloïdes

A. Petit

Définitions

Les chéloïdes sont des pseudo-tumeurs dermiques évolutives chroniques, qui peuvent grandir en volume et en surface mais n'envahissent pas les autres tissus. Elles résultent d'une activité et d'une prolifération fibroblastiques excessives, le plus souvent déclenchées par un traumatisme ou une inflammation de la peau [1, 2].

Chéloïde, cicatrice et maladie chéloïdienne

Les chéloïdes ne sont pas des cicatrices au sens commun du terme, puisqu'elles s'élargissent au fil du temps pour déborder l'éventuelle zone lésionnelle initiale (fig. 13.1A). Il est préférable de les considérer sous l'angle d'une maladie chronique (maladie chéloïdienne), au moins pour les patients qui développent des chéloïdes multiples.

Chéloïde et cicatrice hypertrophique

Le qualificatif hypertrophique désigne des cicatrices en relief qui, au contraire des chéloïdes vraies, n'ont pas tendance à déborder des limites de la lésion cutanée qui leur a donné naissance (fig. 13.1B), et qui s'améliorent spontanément en 18 à 24 mois. On dit aussi que les cicatrices hypertrophiques débutent plus tôt après le traumatisme (un à deux mois seulement contre trois à six pour la chéloïde). En réalité, les deux types de lésions coexistent volontiers chez les mêmes patients et leurs présentations cliniques et histologiques se chevauchent. Les chéloïdes sont des lésions polymorphes dont l'hétérogénéité clinique et histologique répond sans doute à l'agrégation de plusieurs stades évolutifs [2–4].

En pratique, on peut situer chéloïdes et cicatrices hypertrophiques aux extrémités d'un spectre continu assimilable à une échelle de difficulté thérapeutique, des lésions les moins susceptibles de récidiver aux plus incontrôlables [5].



Fig. 13.1. Chéloïde versus cicatrice hypertrophique
A. Chéloïdes plusieurs années après intervention de réduction mammaire. B. Cicatrices hypertrophiques quelques mois après intervention de réduction mammaire.

Historique [6]

La première description connue de la chéloïde a été publiée par de Retz en 1790, mais c'est à Jean-Louis Alibert qu'elle doit sa dénomination actuelle.

La chéloïde a d'abord été vue comme une entité autonome; puis on a distingué la chéloïde sur cicatrice de la chéloïde spontanée ou « vraie » chéloïde; enfin, beaucoup d'auteurs ont mis en doute l'existence de chéloïdes spontanées, considérant que toute chéloïde est en fait le résultat d'un processus de cicatrisation dérégulé. Cette conception qui prédomine aujourd'hui vaut à la chéloïde d'être souvent regardée à tort comme une cicatrice relevant d'un traitement instrumental à visée esthétique, alors qu'il s'agit plutôt d'une pathologie évolutive chronique.

Épidémiologie

Origines ethniques

Des chéloïdes sont observées dans toutes les populations humaines mais avec une fréquence variable. En Afrique subsaharienne, trois études récentes ont estimé leur prévalence entre 5 et 10 % de la population générale [7–9]. Ces chiffres confirment la prédilection des chéloïdes pour les personnes d'ascendance africaine, chez qui elles sont aussi plus sévères. Cette particularité épidémiologique était déjà connue à la fin du XIX^{e} siècle. Certains y voyaient le corollaire d'une meilleure faculté de cicatrisation des plaies

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

chez les « personnes de couleur », hypothèse non vérifiée qui s'inscrit dans un imaginaire racialiste où les Africains auraient en général une peau plus solide et plus résistante, résultat d'une adaptation à un mode de vie les exposant plus aux traumatismes [6].

Il existerait aussi une fréquence plus élevée de chéloïdes et de cicatrices hypertrophiques dans la plupart des autres populations d'ascendance non européenne [10]. En revanche, la notion qu'on n'observerait pas de chéloïdes chez les personnes atteintes d'albinisme en Afrique subsaharienne a été récemment infirmée [7].

Sexe

Les enquêtes de prévalence en population générale en Afrique et en Asie suggèrent une prédominance féminine, avec un sex-ratio M/F entre 0,64 et 0,71 au Cameroun, au Kenya, au Japon ou à Taiwan [7, 8, 11]. Cette prédominance féminine est retrouvée chez l'adulte dans une cohorte chinoise de 21 777 patients hospitalisés avec des chéloïdes, alors qu'une prédominance masculine est constatée chez l'enfant [12].

Âge

On peut développer des chéloïdes à tout âge. Cependant, la grande majorité apparaissent au cours des deuxième et troisième décennies, chez l'enfant prépubère, l'adolescent ou l'adulte jeune [12, 13]. Ainsi, il y a moins de risque à pratiquer des piercings d'oreille ou des interventions chirurgicales chez les tout-petits que chez les grands enfants.

Formes familiales

Dans une étude épidémiologique portant sur 47 maladies chez 200 000 Japonais, la chéloïde était l'affection la plus fortement associée à l'existence d'antécédents familiaux, avec un *odds ratio* de 149 [11]. Quel que soit le pays, la plupart des travaux concluent à une transmission autosomique dominante à pénétrance incomplète ; seules quelques formes syndromiques semblent avoir d'autres modes de transmission. L'expression clinique de la maladie chéloïdienne est variable au sein d'une même famille ; néanmoins, certaines familles auraient tendance à développer des patrons phénotypiques stéréotypés.

Associations et formes syndromiques

Des chéloïdes ont été observées au cours de plusieurs maladies héréditaires et de syndromes polymalformatifs. L'association la mieux connue est le syndrome de Rubinstein-Taybi ; les chéloïdes y sont souvent multiples et n'ont pas de caractère particulier [14]. Récemment ont été décrits des syndromes comportant anomalies valvulaires cardiaques, anomalies oculaires, raideurs articulaires et chéloïdes, dues à une mutation perte de fonction sur le gène de la filamine A.

Clinique

Topographie

Virtuellement, toutes les zones de peau peuvent être le siège de chéloïdes, mais certaines le sont très souvent et d'autres exceptionnellement, voire jamais.

La région thoracique antérieure est une des plus touchées, rassemblant 20 à 50 % des cas selon les séries (fig. 13.2A). Elle se distingue par la fréquence mais aussi la sévérité des chéloïdes, particulièrement prurigineuses, douloureuses et récidivantes. Le dos et les épaules sont d'autres sites de prédilection, de même que les oreilles (fig. 13.2B), souvent après des piercings, la région de la barbe (fig. 13.3A), et le pubis, souvent à partir de folliculites. Des chéloïdes ont été observées sur les organes génitaux, notamment après posthectomie. Les chéloïdes des avant-bras et des jambes ne sont pas rares mais semblent occasionner globalement moins de morbidité. Celles des plantes (fig. 13.3B) et des orteils sont rares mais peuvent être très gênantes [15]. Parmi les régions les moins touchées, on compte le vertex, la zone centrofaciale et les paumes des mains.

En principe, les muqueuses ne développent pas de chéloïdes. Néanmoins, il existe de très rares lésions

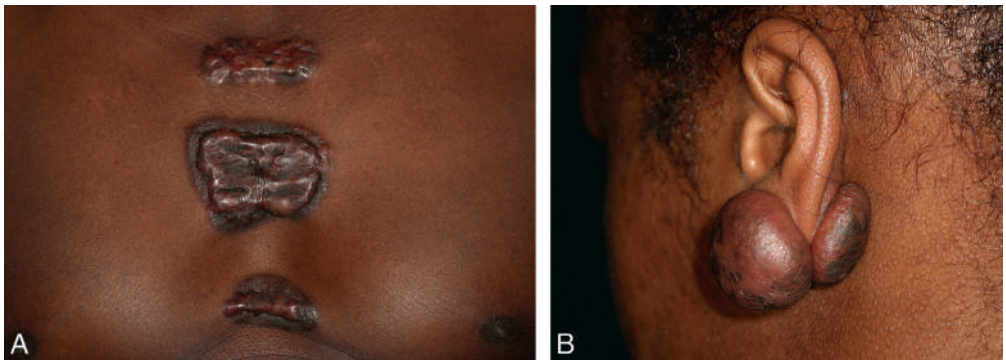


Fig. 13.2. Chéloïdes. Variantes topographiques courantes
A. Chéloïdes présternales superficielles centrifuges. Noter la bordure d'extension périphérique. B. Chéloïdes globuleuses pédiculées après piercing du lobule.



Fig. 13.3. Chéloïdes : variantes topographiques (suite)
A. Chéloïdes débutantes sur folliculites d'incarnation pilaire. Des interventions chirurgicales hasardeuses à ce stade conduisent souvent à des récidives avec extension. B. Chéloïde plantaire.

fibrosantes évolutives de la cornée, pas toujours post-traumatiques, qui ont une structure histologique apparentée et sont appelées chéloïdes cornéennes par des ophtalmologistes.

Facteurs déclenchants

Différents types de lésions peuvent déclencher des chéloïdes. Le risque varie non seulement selon leur nature mais aussi l'âge, la topographie et le terrain génétique. La conjonction de ces facteurs est à l'origine de tableaux cliniques assez stéréotypés.

Les incisions chirurgicales sont de grandes pourvoyeuses de cicatrices hypertrophiques et de chéloïdes, surtout lorsque la tension exercée sur les berges des plaies lors de la fermeture du plan superficiel est forte, mais aussi en cas de surinfection, de retard de cicatrisation ou de présence de fils de suture.

Les piercings sont responsables d'innombrables chéloïdes, essentiellement localisées sur les oreilles (fig. 13.2B) : parce que c'est le site de piercing de loin le plus fréquent, peut-être aussi en raison d'une prédisposition régionale particulière.

Les brûlures thermiques, chimiques, caustiques et toutes les sources d'érosions cutanées, en particulier le virus varicelle-zona, sont souvent à l'origine d'une cicatrisation hypertrophique, parfois de vraies chéloïdes. Profondeur et retard de cicatrisation sont des facteurs de risque classiques.

Les folliculites figurent parmi les lésions le plus souvent impliquées dans le développement de chéloïdes : sur acné du tronc (fig. 13.4A), sur pseudofolliculite d'incarnation pilaire cervicofaciale ou pubienne (fig. 13.3A), ou sur folliculites de la nuque.

Les injections de vaccins à la face externe du bras sont une source possible de chéloïdes, de même que les tatouages et surtout les tentatives « artisanales » de détatouage.

Les chéloïdes spontanées, souvent situées sur le thorax ou les épaules, peuvent débuter comme de petits nodules hyperchromiques évocateurs de folliculites subaiguës mais aussi comme de petites plaques fermes au relief à peine marqué, qui s'étendent lentement au fil des mois (fig. 13.4B).

Morphologie

Les chéloïdes adoptent des formes variées selon leur localisation sur le tégument [16]. L'observation clinique distingue intuitivement deux modes de croissance, à l'ori-

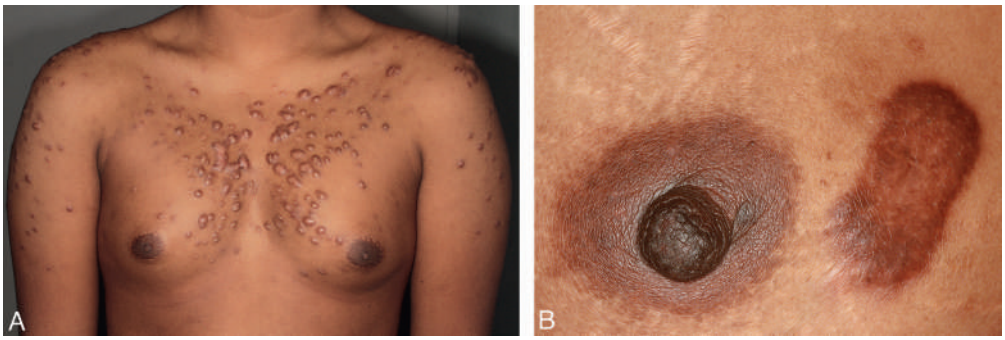


Fig. 13.4. Chéloïdes : variantes étiologiques
A. Chéloïdes post-acné du tronc. B. Chéloïde superficielle vraisemblablement spontanée en l'absence de folliculite et de traumatisme.

gine de deux grands types morphologiques : les chéloïdes à extension superficielle (*superficial spreading keloids*) (fig. 13.1A, 13.2A et 13.4B), et les chéloïdes à développement vertical, exophytique (*bulging keloids*) (fig. 13.2B et 13.3B).

Les chéloïdes à extension superficielle sont caractérisées par une périphérie inflammatoire (bordure ou extrémités) d'extension centrifuge (fig. 13.2A). Au contraire, la région centrale a tendance à s'affaisser et à pâlir, prenant l'aspect d'une cicatrice fibreuse au relief parfois très irrégulier (fig. 13.5A et B). L'ensemble dessine des formes stéréotypées : galettes, haltères, papillons, etc.

Les chéloïdes exophytiques ont une forme bulbeuse ou ventrue. Il a été suggéré que l'activité de ces chéloïdes était principalement localisée dans leur région centrale [2]. Elles peuvent être plus ou moins pédiculées. Cette forme est particulièrement fréquente sur les oreilles et se rencontre aussi dans la région cervicale, sur le pubis, l'abdomen ou les plis inguinaux ; elle est rare sur le thorax. Certaines sont parcourues de profondes cloisons de refend qui leur confèrent un aspect botryoïde (fig. 13.6A).

La distinction entre les deux types morphologiques est parfois impossible du fait de formes débutantes (fig. 13.3A et 13.4A) ou intermédiaires difficiles à classer, ou encore de l'hétérogénéité de certaines lésions.

Signes fonctionnels

Prurit ou douleur sont présents chez la majorité des patients porteurs de chéloïdes évolutives ; ils sont particulièrement fréquents et prononcés dans les localisations préthoraciques. Le prurit est souvent très intense, avec des paroxysmes insupportables. Les patients situent la sensation prurigineuse en périphérie de la chéloïde (fig. 13.6B). Des sensations douloureuses de piqûres, de brûlure ou de décharges électriques traduisent un mécanisme neurogène [17]. La douleur est parfois déclenchée par un contact minime comme un simple effleurement (allodynie) ; le même phénomène est possible avec le prurit (*alloknesis*). Ces sensations sont source de difficultés dans la vie quotidienne, par exemple pour dormir sur le côté ou serrer une ceinture de sécurité. Les changements de température agissent souvent comme des facteurs déclenchants.

Suppurations

Très peu étudiées dans la littérature, les suppurations intra-chéloïdiennes sont pourtant d'une grande banalité [18]. Elles se manifestent par des poussées inflammatoires localisées qui réveillent ou exacerbent le prurit et surtout la douleur, jusqu'à ce qu'une issue de matériel purulent calme les symptômes. Il peut se former à la longue des orifices fistuleux plus ou moins larges (fig. 13.7A). Les suppurations compliquent préférentiellement les chéloïdes anciennes impliquant des zones de poils terminaux comme le pubis, et chez l'homme le thorax antérieur ou la barbe ; la plupart des cavités kystiques semblent formées aux dépens de follicules pileux piégés dans le tissu chéloïdien.

Dans notre expérience, l'examen bactériologique standard du pus montre le plus souvent une flore polymorphe cutanée ou se révèle stérile ; plus rarement, un pyogène en culture pure témoigne d'une authentique infection.



Fig. 13.6. Chéloïdes : variantes morphologiques
A. Chéloïde « botryoïde » développée sur cicatrice de médiane sous-ombilicale. B. Lichénification autour d'une petite chéloïde du bras.
Source : © A. Petit.

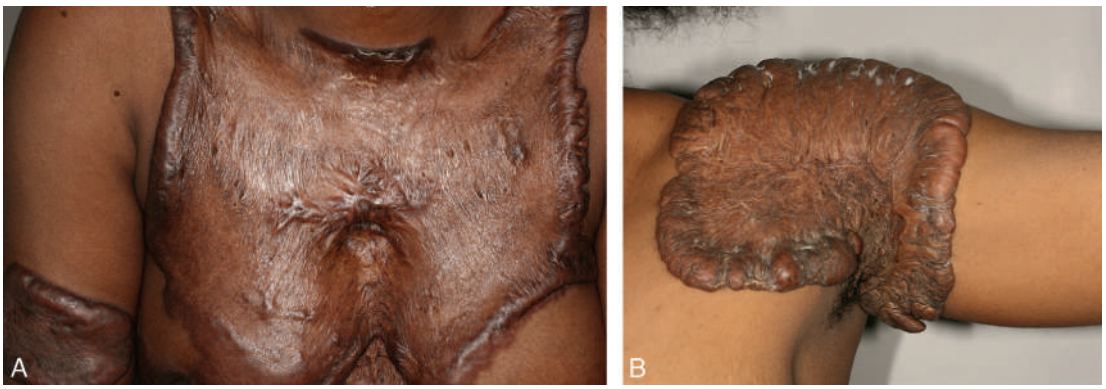


Fig. 13.5. Chéloïdes exensives
A. Chéloïde ancienne de l'épaule ; noter la régression centrale sous forme de cicatrice fibreuse. B. Vaste nappe chéloïdienne toujours active en périphérie après plusieurs années d'évolution centrifuge.

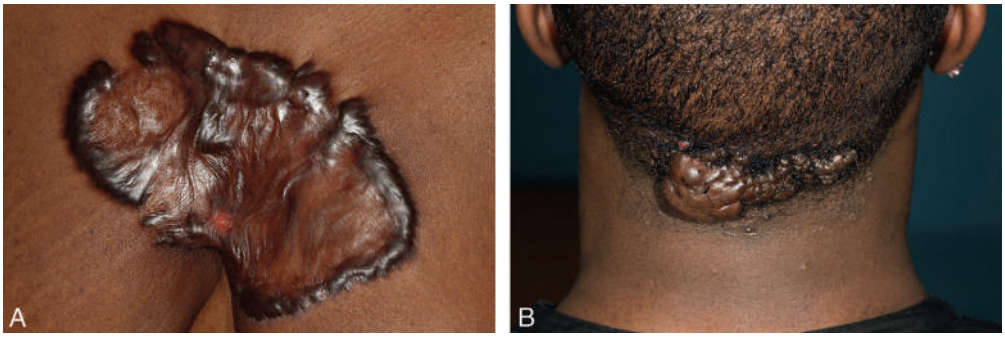


Fig. 13.7. Chéloïdes suppuratives
A. Orifice fistuleux communiquant avec une cavité intrachéloïdienne. B. Folliculite fibrosante de la nuque : évolution spontanée vers un aspect chéloïdien.

À part, il faut citer la folliculite fibrosante de la nuque (FFN) (fig. 13.7B), connue surtout sous la dénomination d'« acné chéloïdienne de la nuque » bien qu'elle n'ait rien à voir avec l'acné. Cette affection paraît proche des alopécies cicatricielles dites neutrophiliques, mais avec une tendance « hypertrophique » qui pourrait être liée à la topographie. On insiste souvent dans la littérature sur le fait que cette fibrose n'a pas les caractères histologiques distinctifs de la chéloïde, ce qui permettrait d'intervenir chirurgicalement sans encourir le risque d'une récidive chéloïdienne avec aggravation. Il faut tempérer cet optimisme en gardant à l'esprit que des travaux épidémiologiques récents suggèrent un lien fort entre FFN et maladie chéloïdienne [7], et que les FFN donnent parfois lieu à de véritables chéloïdes quand on les opère.

Évolution

Les chéloïdes évoluent de façon chronique sur des durées prolongées mais elles peuvent régresser spontanément, généralement de façon partielle au centre des chéloïdes d'extension superficielle, plus rarement de manière complète et homogène.

Qualité de vie

La qualité de vie des patients atteints de chéloïdes a été évaluée à partir de différentes échelles générales, dermatologiques ou conçues spécifiquement pour les chéloïdes, voire même pour des chéloïdes de localisation précise [19–21]. Toutes ces études ont souligné l'impact prépondérant du prurit et de la douleur sur la qualité de vie. Les grandes maladies chéloïdiennes restent néanmoins la source d'une gêne fonctionnelle, psychique et sociale la vie durant (fig. 13.1A, 13.3B, 13.5A et 13.8).

Diagnostic

Diagnostic positif

La chéloïde peut dans l'immense majorité des cas être identifiée avec certitude par le seul examen clinique. Rarement, il faudra s'appuyer sur l'histologie en raison d'aspects cliniques atypiques ou douteux.



Fig. 13.8. Maladie chéloïdienne ancienne sévère.
La région génitopubienne est massivement envahie, ainsi que le tronc et les membres, par des chéloïdes à extension superficielle. Les pansements correspondent à des orifices fistuleux.

Diagnostics différentiels

Toutes sortes de tumeurs ou pseudo-tumeurs peuvent être confondues avec la chéloïde. On pense à celles ayant une consistance ferme ou dure comme le dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand ou l'histiocytofibrome, mais aussi à d'autres lésions bénignes, malignes ou inflammatoires comme la lobomycose ou l'endométriose ombilicale.

La morphée est souvent citée parmi les diagnostics différentiels de la chéloïde. Les rapports entre les deux affections sont avant tout historiques [6] ; leurs caractéristiques cliniques et histologiques les distinguent nettement. Toutefois, une certaine confusion est entretenue dans la littérature par les notions de « sclérodermie chéloïdienne » et de « morphée chéloïdienne ». Il faut distinguer plusieurs situations. D'une part, d'authentiques morphées peuvent prendre du volume et revêtir un aspect papulonodulaire ; mais ni la clinique ni l'histologie ne sont celles d'une chéloïde. D'autre part, des chéloïdes planes peuvent

être confondues avec des morphées ou qualifiées à tort de « morphées chéloïdiennes » par méconnaissance de la maladie chéloïdienne [22].

Histologie

Le trait caractéristique de la chéloïde est l'occupation du derme par des faisceaux de collagène épaissis et hyalinisés disposés de façon désordonnée et associés à une augmentation du nombre de fibroblastes. Aux fibroblastes peuvent s'associer d'autres types cellulaires, en particulier des myofibroblastes exprimant l'actine muscle-lisse (α-SMA) et des cellules inflammatoires, lymphocytes T et macrophages. La quantité de la plupart des autres composants de la matrice extracellulaire du derme (fibronectine, glycosaminoglycanes, protéoglycanes, chondroïtine sulfate…) est augmentée, à l'exception de l'élastine qui est diminuée.

Les autres caractéristiques de la chéloïde ont fait l'objet d'observations divergentes, voire opposées. En réalité, plusieurs aspects peuvent coexister au sein de la même chéloïde. À cette hétérogénéité histologique répond une hétérogénéité clinique qui n'est sans doute que l'expression de stades évolutifs différents au sein d'une même lésion [2–4].

Physiopathologie [2]

La physiopathologie des chéloïdes est encore mal comprise, l'absence de modèle animal étant un obstacle à la recherche. Des pistes de recherche variées ont été examinées : nous ne mentionnerons que les principales.

La chéloïde semble le résultat d'une dérégulation du processus de réparation tissulaire du derme, avec persistance d'une activation et d'une prolifération fibroblastiques inappropriées, responsables d'un excès de synthèse de fibres de collagènes I et III, mais aussi d'autres composants de la matrice dermique. Au centre du processus, le fibroblaste chéloïdien (FC) dispose de capacités augmentées de prolifération et de migration couplées à un défaut d'apoptose et de sénescence. Les forces mécaniques s'exerçant dans le derme et l'inflammation sont deux facteurs d'activation fibroblastique particulièrement importants [2, 23, 24].

L'inflammation joue sans doute un rôle essentiel. C'est une caractéristique clinique évidente du processus chéloïdien actif, localisée sur la bordure d'extension des chéloïdes superficielles extensives. Elle est marquée par un érythème vaso-actif (apparaissant surtout comme hyperpigmentation sur peau foncée).

Des études pangénomiques (GWAS) ont identifié des polymorphismes associés aux chéloïdes sur plusieurs locus des chromosomes 7, 10, 15 ou 18 dans différentes populations. Des associations avec des haplotypes HLA différents ont été mises en évidence chez des Européens et des Chinois Han. L'étude par séquençage d'exome d'une famille informative nigériane a impliqué le gène codant l'ASAH1.

Traitement

Le traitement des chéloïdes est difficile et souvent décevant. L'hétérogénéité de la pathologie et la mauvaise qualité méthodologique habituelle des essais publiés [25] se reflètent dans la diversité des stratégies thérapeutiques proposées : le polymorphisme des chéloïdes défie la tentative de construire un algorithme thérapeutique simple et universel [26].

Exérèse chirurgicale et destruction physique

Tout traitement chirurgical ou destructeur d'une chéloïde doit envisager au préalable non seulement les moyens à mettre en œuvre initialement pour limiter le risque de récidive, mais aussi le suivi ultérieur qui permettra de contrôler médicalement une récidive dont le risque augmente avec le temps, et permettre qu'au moins cette récidive ne soit pas plus grave que la lésion initiale.

Exérèse complète

L'exérèse chirurgicale complète passe à distance de la bordure de la chéloïde. On aura d'autant plus tendance à y recourir que la chéloïde est plus volumineuse et sa base d'implantation plus étroite (fig. 13.9). Certains la pratiquent même sur des chéloïdes superficielles [5]. En l'absence de mesures adjuvantes, le risque de récidive est évalué selon les séries entre 80 et 100 % des cas.

Des greffes de peau autologue sont parfois utilisées pour fermer les pertes de substance liées à l'exérèse de larges chéloïdes ; elles ne garantissent pas contre la récidive en bordure et exposent à la formation de chéloïdes sur les prises de greffes. L'intérêt du derme artificiel est à étudier.



Fig. 13.9. Volumineuse chéloïde pédiculée.
Même si la récidive est inéluctable, l'exérèse chirurgicale est indiquée.

Exérèse partielle

L'exérèse intralésionnelle (*core excision*) consiste à n'enlever que la partie centrale de la chéloïde en laissant une fine bordure qui pourra bénéficier d'injections intralésionnelles. Ainsi la récidive ne sera-t-elle pas automatiquement plus large que la lésion initiale. Cette technique paraît néanmoins contre-intuitive pour toutes les lésions d'extension centrifuge, puisque c'est la bordure active qui est laissée en place.

Une exérèse partielle peut aussi porter sur d'autres portions de la chéloïde, comme par exemple des cavités suppurées intrachéloïdiennes.

Destruction physique

La cryochirurgie externe et la cryothérapie intralésionnelle n'ont pas formellement démontré qu'elles comportaient un moindre risque de récidive que la chirurgie simple. Il en est de même pour la vaporisation par laser CO_2 ou, plus récemment, la destruction par radiofréquence.

Traitements médicaux

Traitements systémiques

Il n'y a pas de traitement systémique connu.

Pansements, compression, massages

La compression est un traitement préventif et curatif connu depuis près de deux siècles. On utilise des vêtements en tissu élastique confectionnés sur mesure. La pression exercée doit excéder 10 hPa, et ils doivent être portés si possible 23 h/24. Pour les lobules et les pavillons des oreilles, il existe des boucles d'oreilles permettant le réglage de la pression et sa répartition sur toute la surface à traiter. L'acceptabilité de ces procédés (douleur, chaleur, esthétique) limite leur utilisation.

À l'inverse, les massages multidirectionnels souvent prescrits pour lutter contre les fibroses cicatricielles profondes n'ont pas d'efficacité sur les chéloïdes et pourraient même avoir un effet aggravant, en accentuant les tensions latérales intermittentes s'exerçant sur le derme.

Les gels et pansements silicones ont fait l'objet d'une abondante publicité. Ils sont peut-être intéressants pour la prévention des cicatrices hypertrophiques, quoique les preuves de leur efficacité soient faibles [27]. Ils n'ont pas d'intérêt sur les chéloïdes vraies.

Traitements intralésionnels

La corticothérapie intralésionnelle est le traitement médical de référence. Le médicament le plus utilisé est l'acétonide de triamcinolone (Kenacort®) en injection avec seringue et aiguille ou, pour les lésions au relief peu marqué, par un procédé à air comprimé permettant le passage de microgouttelettes à travers l'épiderme (Dermojet®). D'autres corticoïdes comme la bétaméthasone peuvent aussi être utilisés.

Le Kenacort® est disponible à la concentration de 40 mg/ml et reste efficace quand on le dilue, sans qu'on dispose de comparaisons précises entre les différentes concentrations. Il est possible de le diluer par exemple à 50 % dans du sérum physiologique ou de la lidocaïne adrénalinée (pour limiter les éventuelles douleurs post-injections). Classiquement, l'injection doit être faite dans le tissu chéloïdien, non en dessous ou à côté où elle entraîne une atrophie sans efficacité sur la chéloïde elle-même. Toutefois, certaines équipes conseillent d'injecter d'abord les limites latérales et en profondeur, dans les régions les plus inflammatoires. Le tissu étant très dense, l'injection au centre est très difficile et nécessite une pression très forte, qu'on obtient au mieux avec une seringue à fût étroit (seringue à insuline, 1 ml à pas de vis + aiguille de 25G en général) [28], ou avec une seringue métallique à carpule. Pour réduire la pression nécessaire, une courte cryothérapie (application d'azote liquide) 5 minutes avant l'injection permet d'assouplir la chéloïde. On peut aussi pratiquer des injections « rétrotraçantes », en retirant l'aiguille doucement tout en poussant sur le piston de la seringue.

Le remplissage de la chéloïde, qu'on s'efforce d'être homogène et complet, est surveillé visuellement. Sa principale difficulté pratique est la douleur, parfois intolérable, directement liée à la pression engendrée dans le tissu chéloïdien. Une anesthésie locale à la lidocaïne adrénalinée injectée sous la chéloïde (en passant à travers celle-ci) est parfois efficace ; elle doit être faite assez longtemps à l'avance. On peut recourir aussi à une anesthésie de surface, aux antalgiques, au MEOPA (mélange équimolaire d'oxygène et de protoxyde d'azote), à l'hypnose, voire à une anesthésie régionale ou générale.

Une autre difficulté est liée à la fuite du produit injecté, soit par des orifices de piqûres (il faut limiter le nombre de points d'entrée de l'aiguille), soit par des orifices de follicules ou de cavités suppurées. Le port d'un masque ou de lunettes de protection permet d'éviter les projections oculaires.

En règle générale, la chéloïde devient beaucoup moins prurigineuse et douloureuse dès les premiers jours suivant l'injection, et ce pour une durée d'au moins trois semaines ; parallèlement, elle tend à s'aplatir.

Les complications sont surtout esthétiques. De petits dépôts blanchâtres superficiels sont possibles (fig. 13.10A). La nécrose et la surinfection des lésions injectées sont exceptionnelles (il ne faut pas confondre une poussée de suppuration aseptique avec une authentique infection). Parmi les complications locorégionales, l'atrophie, les vergetures et les éruptions acnéiformes sont plus rares que l'hypochromie ; celle-ci peut parfois s'étendre à distance en dessinant les structures veinolymphatiques sous-jacentes (fig. 13.10A). La plupart du temps, elle est régressive en quelques mois. Des effets secondaires généraux liés au passage systémique du corticoïde sont possibles mais rares ; cela impose une surveillance régulière en cas d'injections itératives.

D'autres médicaments ont été employés en injections intralésionnelles. Il faut surtout retenir la bléomycine et le 5-fluorouracile (5-FU). Leur coût et les contraintes de sécurité concernant la préparation des antimitotiques font qu'on les emploie rarement en première intention en France, bien que certains essais aient conclu à une supériorité de la bléomycine ou de l'association 5-FU-triamcinolone sur la triamcinolone seule. La bléomycine est habituellement diluée à 1 mg/ml dans du sérum salé ; en cas d'addition de

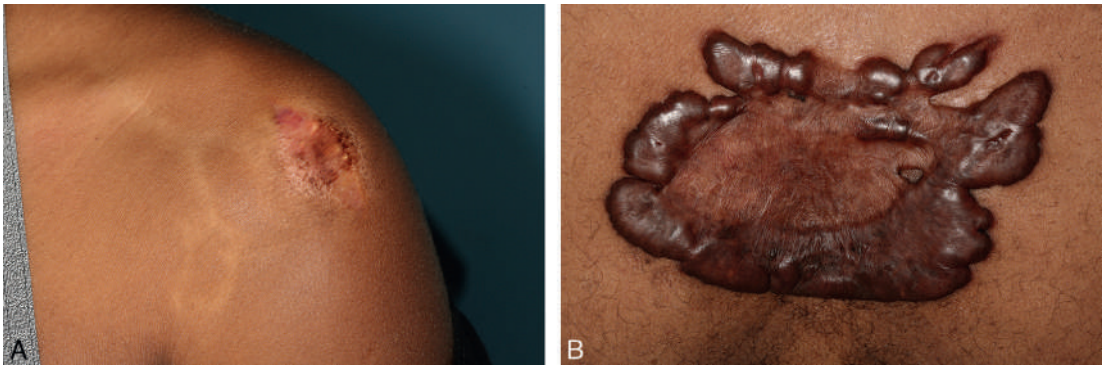


Fig. 13.10. Chéloïdes traitées
A. Aplatissement de la chéloïde, atrophie, hypochromie en réseau vasculaire et petits dépôts blanchâtres superficiels après injections d'un corticoïde retard. B. Récidive après exérèse-greffe d'une petite chéloïde présternale, rapidement plus gênante que la lésion initiale.

xylocaïne, la stabilité du mélange est limitée dans le temps. Le 5-fluoro-uracile (5-FU) est préconisé en association à la triamcinolone, dont il augmenterait ou prolongerait l'efficacité. La toxine botulique est le dernier né des traitements à la mode, dont l'intérêt demande encore confirmation.

Radiothérapie

C'est un des traitements les plus anciennement connus. On fait appel soit à la radiothérapie externe (rayons X ou électronthérapie), soit à la brachythérapie (ou curiethérapie), qui délivre une irradiation superficielle par un fil d'iridium radioactif glissé dans un tube introduit dans la plaie chirurgicale ou appliqué juste au-dessus. Dans tous les cas, le calcul des doses est essentiel.

La radiothérapie est parfois proposée en monothérapie, mais c'est l'utilisation post-chirurgicale en prévention des récidives qui domine. Les taux de récidives observés après association chirurgie-radiothérapie sont extrêmement variables selon les séries publiées, allant schématiquement de 0 à 75 %. Cette hétérogénéité des résultats reflète sans doute celle des patients inclus dans les différentes études (âge, ascendance ethnique, topographie des chéloïdes…) et celle des méthodes d'évaluation (définition de la récidive, durée de suivi…), mais aussi celle des traitements.

Des méta-analyses récentes tendent à privilégier la brachythérapie à forte dose et courte durée d'application mise en œuvre dans les heures suivant l'intervention. Ce traitement, qui peut être administré en ambulatoire, limiterait le taux de récidives autour de 10 à 15 % [29]. Certaines équipes obtiennent aussi d'excellents résultats avec l'électronthérapie externe ; cette dernière serait plus efficace quand elle est mise en œuvre plus de 24 heures après l'intervention. La dose délivrée, son fractionnement et sa répartition dans le temps sont des paramètres cruciaux. Des posologies de l'ordre de 8 Gy en une fraction à 15 Gy sur deux fractions en deux jours, ou 18 Gy sur trois fractions, en trois jours ont été proposées.

La radiothérapie est parfois récusée de principe au nom de son risque oncogène. De fait, des observations de cancer de la peau compliquant la radiothérapie de chéloïdes ont été publiées mais on peut remarquer qu'elles sont anciennes et liées à des choix de doses inadaptés. De plus, le risque oncogène cutané lié au cumul des radiations ionisantes reçues sur la peau au cours de la vie est plus faible sur les peaux les plus foncées, mieux protégées des rayons ultraviolets.

Au total, la radiothérapie est une composante incontournable du traitement des chéloïdes les plus difficiles.

Topiques

Les dermocorticoïdes de niveau très fort peuvent être utiles en limitant le prurit et la croissance des chéloïdes superficielles, mais leur effet est limité en profondeur, et ils risquent d'induire une atrophie superficielle sans améliorer la chéloïde. À côté des crèmes et pommades, des adhésifs imprégnés de corticoïdes sont recommandés dans l'algorithme de traitement japonais. L'application de clobétasol crème après « perméabilisation » de l'épiderme par laser fractionné a été aussi proposée.

Des résultats positifs ont été publiés ponctuellement avec plusieurs topiques non corticoïdes : imiquimod, phénol, pansements et gels siliconés, tacrolimus, acide rétinoïque, extraits d'oignon, etc. Jusqu'ici aucun ne semble avoir confirmé durablement une efficacité significative.

Lasers

Comme pour la cryothérapie, la destruction du tissu chéloïdien par le laser CO_2 ablatif offre par rapport à la chirurgie d'exérèse l'avantage théorique d'éviter les fils de suture, suspectés d'entretenir le processus chéloïdien via une réaction inflammatoire à corps étranger. En pratique cependant, son intérêt n'est pas démontré cliniquement.

Plusieurs autres lasers ont été proposés contre les chéloïdes et cicatrices hypertrophiques : notamment laser à colorant pulsé pour réduire le flux vasculaire, laser diode, laser épilatoire pour réduire la formation de folliculites facilitant l'extension des chéloïdes sur les zones pileuses, laser CO_2 fractionné pour permettre la pénétration de topiques (dermocorticoïdes) à travers l'épiderme. Les résultats publiés doivent être interprétés avec la plus grande prudence.

Traitements adjuvants

Signes fonctionnels

Le prurit et la douleur peuvent être améliorés par les emplâtres anesthésiques locaux (Versatis®) et les médicaments habituels de la douleur neuropathique (gabapentine,

prégabaline, etc.). Une consultation spécialisée peut être utile.

Suppurations

Le traitement des infections vraies doit comprendre une antibiothérapie adaptée. Celui des suppurations aseptiques peut faire appel, par analogie, aux médicaments de l'hidrosadénite suppurée, notamment l'antibiothérapie prolongée par cyclines. Il n'existe toutefois pas de preuve de leur efficacité dans ce contexte [18].

Qu'il s'agisse d'une infection vraie ou d'une suppuration aseptique, un geste chirurgical est parfois nécessaire.

Stratégies thérapeutiques

Une stratégie thérapeutique réaliste doit être choisie avec le patient, en tenant compte de sa demande, de son terrain, du site, de l'histoire et des caractéristiques de chaque lésion. Dans tous les cas, le suivi doit être prolongé, sans limite de temps.

Traitement médicochirurgical

L'exérèse ou la destruction la plus complète possible est souvent la première demande du patient lorsqu'il n'a pas encore été confronté à des récidives. C'est une demande logique pour les chéloïdes globuleuses de gros volume engendrant une gêne esthétique puisque, même si un traitement médical (tel que des injections intralésionnelles) parvient à éteindre l'activité chéloïdienne, il restera un excédent cutané inesthétique. Les chéloïdes pédiculées du lobule de l'oreille sont une indication parfaite de cette stratégie : plus la base d'implantation est étroite et moins la rechute sera importante (fig. 13.9), à l'inverse des chéloïdes superficielles centrifuges pour lesquelles la rechute post-chirurgicale est généralement synonyme d'augmentation de surface et d'aggravation (fig. 13.10B).

Avant d'accéder à la demande de chirurgie, il faut évaluer le risque de récidive incontrôlable qui conduirait à une aggravation par rapport à l'état initial. Cette évaluation tient compte de plusieurs facteurs qu'une conférence de consensus japonaise a réunis sur une « échelle d'intraitabilité », qui dresse un continuum entre la cicatrice hypertrophique la plus bénigne, susceptible parfois de ne pas récidiver même après chirurgie seule, et les chéloïdes les plus sévères, dont on risque de ne pas pouvoir contrôler la récidive post-chirurgicale même en associant tous les moyens médicaux disponibles. Les critères d'évaluation sont la topographie de la chéloïde, sa morphologie, son histoire (récidives antérieures…), ses signes d'activité (inflammation, prurit), l'âge du patient, ses antécédents personnels et familiaux de chéloïdes, son ascendance ethnique. Il faut discuter ce risque avec le patient, vérifier qu'il en a bien compris l'enjeu et qu'il est disponible pour un suivi prolongé des mesures médicales associées, y compris les injections intralésionnelles itératives.

Les résultats de la plupart des procédés thérapeutiques sont opérateur-dépendant et leur choix, en l'absence de consensus universel, dépend des habitudes de chaque équipe. Il ne faut pas hésiter à associer plusieurs méthodes médicales.

Traitement médical seul

Le traitement médical seul s'appuie essentiellement sur les injections intralésionnelles dans le but de soulager les signes fonctionnels, réduire le relief (pour permettre le maquillage camouflage et élargir les choix vestimentaires), et limiter l'extension des lésions. Il ne prétend pas à un effet radical et doit être poursuivi sans limite de temps en fonction de l'évolution des lésions, des souhaits du patient et des éventuels risques iatrogènes liés à une corticothérapie prolongée. Le délai entre deux séries d'injections varie selon l'évolutivité des lésions ; il est en règle de 3 à 5 semaines jusqu'à obtenir le résultat escompté, puis on procède par retouches plus espacées. Les équipes japonaises utilisent aussi volontiers des adhésifs imprégnés de dermocorticoïdes. On peut y associer une compression et d'autres procédés d'utilité moins clairement démontrée.

Le traitement médical seul s'applique en priorité aux petites chéloïdes et aux chéloïdes superficielles extensives, et d'une manière générale aux patients qui assument le caractère chronique de la chéloïde et acceptent un traitement symptomatique suspensif.

Conclusion

La chéloïde a longtemps fait figure de pathologie négligée par la dermatologie, y compris durant la seconde moitié du XX^{e} siècle. Cela peut s'expliquer par la focalisation sur son statut de « cicatrice » et surtout par sa relative rareté sur peau claire – en tout cas la rareté de ses formes graves. La maladie chéloïdienne apparaît aujourd'hui comme un véritable *unmet medical need*, commençant heureusement à mobiliser d'intenses efforts de recherche dans l'espoir de lui trouver des traitements plus efficaces.

Références

[1] Ud-Din S, Bayat A. Keloid scarring or disease: unresolved quasi-neoplastic tendencies in the human skin. Wound Repair Regen 2020;28:422–6.

[2] Limandjaja GC, Niessen FB, Scheper RJ, Gibbs S. The keloid disorder: heterogeneity, histopathology, mechanisms and models. Front Cell Dev Biol 2020;8:360.

[3] Bux S, Madaree A. Keloids show regional distribution of proliferative and degenerate connective tissue elements. Cells Tissues Organs 2010;191:213–34.

[4] Jumper N, Paus R, Bayat A. Functional histopathology of keloid disease. Histol Histopathol 2015;30:1033–57.

[5] Ogawa R, Akita S, Akaishi S, Aramaki-Hattori N, Dohi T, Hayashi T, et al. Diagnosis and treatment of keloids and hypertrophic scars – Japan scar workshop consensus document 2018. Burns Trauma 2019;7:39.

[6] Petit A. Histoire de la chéloïde. Ann Dermatol Venereol 2016;143:81–95.

[7] Kiprono SK, Chaula BM, Masenga JE, Muchunu JW, Mavura DR, Moehrle M. Epidemiology of keloids in normally pigmented Africans and African people with albinism: population-based cross-sectional survey. Br J Dermatol 2015;173:852–4.

[8] Bissek A-CZ-K, Tabah EN, Kouotou E, et al. The spectrum of skin diseases in a rural setting in Cameroon (sub-Saharan Africa). BMC Dermatol 2012;12:7.
[9] Glass DA. Current understanding of the genetic causes of keloid formation. J Investig Dermatol Symp Proc 2017;18:S50–3.
[10] Tulandi T, Al-Sannan B, Akbar G, Ziegler C, Miner L. Prospective study of intraabdominal adhesions among women of different races with or without keloids. Am J Obstet Gynecol 2011;204(132):e1–4.
[11] Hirata M, Kamatani Y, Nagai A, et al. Cross-sectional analysis of BioBank Japan clinical data: A large cohort of 200,000 patients with 47 common diseases. J Epidemiol 2017;27(3S):S9–S21.
[12] Zhu Z, Kong W, Wang H, Xiao Y, Shi Y, Gan L, et al. Clinical status of hospitalized keloid cases from 2013 to 2018. Burns 2021. S0305-4179(21)00364-8. Online ahead of print.
[13] Lu W, Zheng X, Yao X, Zhang L. Clinical and epidemiological analysis of keloids in Chinese patients. Arch Dermatol Res 2015;307:109–14.
[14] van de Kar AL, Houge G, Shaw AC, et al. Keloids in Rubinstein-Taybi syndrome: a clinical study. Br J Dermatol 2014;171:615–21.
[15] Vanhaecke C, Hickman G, Cavelier-Balloy B, et al. Plantar keloids: diagnostic and therapeutic issues in six patients. J Eur Acad Dermatol Venereol 2015;29:1421–6.
[16] Bayat A, Arscott G, Ollier WER, Ferguson MWJ, Mc Grouther DA. Description of site-specific morphology of keloid phenotypes in an Afrocaribbean population. Br J Plast Surg 2004;57:122–33.
[17] Lee SS, Yosipovitch G, Chan YH, Goh CL. Pruritus, pain, and small nerve fiber function in keloids: a controlled study. J Am Acad Dermatol 2004;51:1002–6.
[18] Delaleu J, Duverger L, Shourick J, Tirgan MH, Algain M, Tounkara T, et al. Suppurative keloids: a complication of severe keloid disease. Int J Dermatol 2021;60:1392–6.
[19] Olaitan PB. Keloids: assessment of effects and psychosocial-impacts on subjects in a black African population. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2009;75:368–72.
[20] Bijlard E, Kouwenberg CAE, Timman R, Hovius SER, Busschbach JJV, Mureau MAM. Burden of keloid disease: a cross-sectional health-related quality of life assessment. Acta Derm Venereol 2017;97:225–9.
[21] Guy WM, Pattisapu P, Ongkasuwan J, Brissett AE. Creation of a head and neck Keloid quality of life questionnaire. Laryngoscope 2015;125:2672–6.
[22] Chiu HY, Tsai TF. Images in clinical medicine. Keloidal morphea N Engl J Med 2011;364(14), e28.
[23] Ogawa R. Keloid and hypertrophic scars are the result of chronic inflammation in the reticular dermis. Int J Mol Sci 2017;18.
[24] Ogawa R, Okai K, Tokumura F, Mori K, Ohmori Y, Huang C, et al. The important role of mechanical forces in keloid generation. Wound Rep Reg 2012;20:149–57.
[25] Durani P, Bayat A. Levels of evidence for the treatment of keloid disease. J Plast Reconstr Aesthet Surg 2008;61:4–17.
[26] Oliveira GV, Metsavaht LD, Kadunc BV, Jedwab SKK, Bressan MS, Stoolf HO, et al. Treatmen of keloids and hypertrophic scars. Position statement of the Brazilian expert group GREMCIQ. J Eur Acad Dermatol Venereol 2021;35:2128–42.
[27] O'Brien L, Jones DJ. Silicone gel sheeting for preventing and treating hypertrophic and keloid scars. Cochrane Database Syst Rev 2013;2013:CD003826.
[28] Vo A, Doumit M, Rockwell G. The Biomechanics and Optimization of the Needle-Syringe System for Injecting Triamcinolone Acetonide into Keloids. J Med Eng 2016;2016:5162394.
[29] van Leeuwen MC, Stokmans SC, Bulstra AE, Meijer OW, Heymans MW, Ket JC, et al. Surgical excision with adjuvant irradiation for treatment of keloid scars: a systematic review. Plast Reconstr Surg Glob Open 2015;3, e440.

Chapitre 14
Photodermatoses sur les phototypes foncés

C. Comte

L'efficacité des peaux pigmentées à se protéger des agressions des rayons UV contre les cancers cutanés ou le photovieillissement a pu, à tort, faire penser que ces peaux étaient « indifférentes » au soleil. L'observation de cas de photodermatoses sur tous les phototypes conduit pourtant à une conclusion inverse.

Photodermatoses usuelles

Une étude a analysé la répartition populationnelle des photodermatoses diagnostiquées de 2006 à 2016 dans quatre centres spécialisés aux États-Unis [1]. Les phototypes des patients n'étant pas renseignés dans l'intégralité des dossiers, les études se sont basées sur l'origine ethnique auto-déclarée selon la catégorisation américaine habituelle ; les centres avaient une typologie de recrutement sensiblement différente, les Européens-Américains (E-A) représentant 95 % des patients dans un centre contre 42 % dans un autre.

Sur les 1 080 patients inclus retenus, 572 étaient Africains-Américains (A-A), 372 E-A, et 130 « autres ». La différence des diagnostics était flagrante dans le groupe des lucites polymorphes (compris dans le sens anglo-saxon *polymorphous light eruption* [PMLE] comprenant lucites estivales bénignes, lucites polymorphes au sens français et éruptions printanières juvéniles), qui concernaient 74 % des A-A *versus* 44 % de E-A. Par contre, les photo-allergies de contact concernaient d'avantage les E-A (3,7 % *versus* 1,2 %), de même que les photo-allergies ou les phototoxicités médicamenteuses (13 % *versus* 2,8 %), les phytophotodermatoses (2,1 % *versus* 0 %), les porphyries (8,2 % *versus* 0,3 %) et les urticaires solaires (3,2 % *versus* 0,7 %). En ce qui concerne le type de PMLE observé chez les A-A, la forme la plus fréquente était la lucite à type de *pinpoint dermatitis* ou « *lichen nitidus-like* » (fig. 14.1A et B).

Deux études menées en Afrique subsaharienne retrouvaient des résultats contradictoires. Dans une étude prospective incluant 1 500 patients consultant pour tous motifs en dermatologie en Éthiopie [2], les photodermatoses représentaient le troisième motif le plus fréquent de consultation (derrière les allergies et les infections) (23 %). Une étude nigériane retrouvait au contraire une prévalence de 0,4 %, dont une majorité d'ochronoses exogènes et très peu de lucites polymorphes.

En ce qui concerne l'Asie, une étude à Singapour consignait 141 patients ayant bénéficié de phototests pour suspicion de photodermatoses [3] ; 76 % étaient Chinois, 11 % Indiens, 8 % de Malaisie, 3,5 % Eurasiens, et 0,7 %

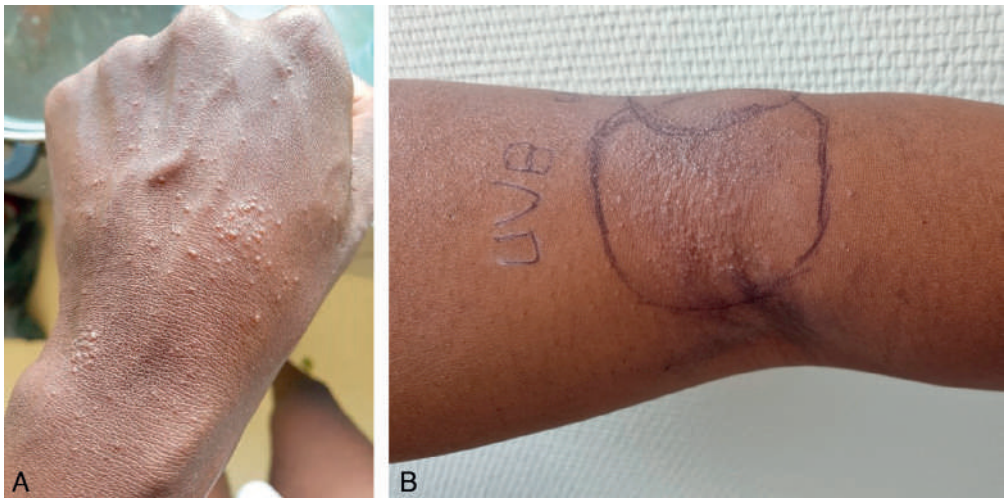


Fig. 14.1. Lucite polymorphe sur phototype foncé
A. Lucite polymorphe à type de *pinpoint dermatitis*. B. Reproduction par phototests itératifs UVB.

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

asiatiques d'autres origines. Contrairement à ce qui est rapporté sur les peaux claires, une nette prédominance masculine était notée, avec 66 % d'hommes. L'âge moyen était également plus élevé que celui observé chez les Européens, soit 60 ans au lieu de 30 ans. Après phototests, 28 % étaient des PMLE, 25 % des dermatoses photo-aggravées (presque exclusivement des dermatites atopiques), 15 % des dermatoses actiniques chroniques (DAC), 14 % des phototoxicités médicamenteuses, 7 % des urticaires solaires (dont 7/9 déclenchées dans le spectre du visible *versus* 5/26 dans les séries européennes), 5 % des prurigos actiniques, et 4 % des photo-allergies de contact (pour la plupart causées par des crèmes solaires, l'utilisation de filtres à visée anti-âge dans les cosmétiques étant de plus en plus importante en Asie).

Dans une étude menée en Inde [4], on retrouvait une distribution plus classique des PMLE avec une prédominance de femmes de 20 à 30 ans. L'atteinte des enfants d'âge scolaire était plus importante qu'habituellement. Le type le plus fréquent était différent des types habituellement observés sur les peaux claires : il s'agissait de plaques prurigineuses érythémato-squameuses infiltrées entourées d'un halo dépigmenté semblant en réalité très proches d'un lichen plan actinique. Une autre étude indienne sur 362 patients [5] retrouvait 60 % de PMLE (la prévalence en Inde est évaluée, comme ailleurs dans le monde, à 10–20 % de la population), 14 % de DAC, 14 % de dermatoses photo-aggravées, aucune urticaire solaire.

Une étude britannique [6] a étudié plus particulièrement la distribution de la dermatite actinique chronique selon le type ethnique des patients. Sur 70 patients (37 hommes et 33 femmes) diagnostiqués entre 2000 et 2015, 36 étaient de peau claire/blanche, 31 Asiatiques (dont 3 du Moyen Orient), et 3 avaient la peau foncée/noire. On comptabilisait 41 patients de phototypes I à IV, et 29 de phototypes V à VI. L'âge d'apparition était plus précoce chez les phototypes V à VI (40 ans *versus* 58 ans). Le sex-ratio était également inversé selon le phototype : les hommes étaient 2 fois plus nombreux que les femmes chez les phototypes clairs, l'inverse chez les phototypes foncés. Les phototests ne montraient aucune différence en termes de degré ni de type (UVA, UVB ou visible) de baisse de la dose érythémateuse minimale (DEM). Les photo-allergies de contact aux filtres solaires et aux AINS étaient de même fréquence dans les deux groupes (23 %).

En Thaïlande, une étude rapportait 30 cas de prurigo actinique [7]. Les prurigos actiniques sont rares, ils sont volontiers familiaux et rapportés plus fréquemment chez les Indiens du Canada et de Colombie et dans certaines ethnies au Mexique. Dans certains groupes, il existe une corrélation avec certains sous-types de groupe HLA (DR4, DRB1). Cette étude thaïlandaise ne faisait pas mention d'une recherche génétique, néanmoins les phototests ont reproduit les lésions dans 90 % des cas, et dans 17 % des cas les DEM A et/ou B étaient abaissées.

Pellagre

La pellagre, photodermatose causée par un déficit en niacine, se traduit par une forte photosensibilité, une atteinte digestive (diarrhée), et une atteinte cérébrale (confusion, démence) aux stades les plus sévères. Elle est le plus souvent la conséquence d'un alcoolisme chronique ou d'une malabsorption, mais peut également se voir lors d'un syndrome carcinoïde ou être d'origine médicamenteuse. Elle a été récemment décrite comme résurgente dans certaines zones de conflit, notamment en Afrique [8].

Lichen plan pigmentogène

La première description de lichen plan pigmentogène (LPP) a été rapportée en 1974 en Inde. Depuis, ce tableau a été rapporté au Moyen-Orient, en Amérique latine, en Corée, au Japon, essentiellement sur des peaux de phototype foncé [9].

Des macules brunes, noires ou grises se constituent progressivement sur les zones photoexposées, plus particulièrement le visage, le tronc et les bras, finissant par se rejoindre en de larges plaques. Parfois, la muqueuse buccale est également atteinte, mais les paumes, plantes et ongles ne le sont jamais. Histologiquement, l'épiderme est atrophique, avec une dégénérescence vacuolaire plus ou moins franche de la couche basale. On retrouve une incontinence pigmentaire dermique avec des mélanophages et un infiltrat folliculaire ou périfolliculaire. La dermoscopie montre un aspect évocateur de globules périfolliculaires avec présence de « grains de poivre » (fig. 14.2A et B).

Une association a été retrouvée avec l'alopécie frontale fibrosante, une infection à VHC, l'acrokératose de Bazex, ou un syndrome néphrotique. Une de ses variantes atteint les plis, notamment axillaires et inguinaux mais, à l'opposé du LPP, survient chez des phototypes clairs. Une communauté nosologique avec d'autres maladies pigmentogènes, dont la dermatose cendrée, a été suggérée [10]. Comme pour ces autres entités plus ou moins liées, le traitement est difficile et non standardisé (hydroxychloroquine,

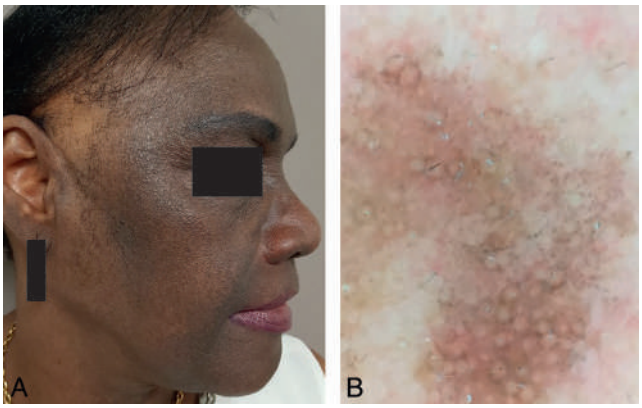


Fig. 14.2. Lichen plan pigmentogène.
A. Aspect clinique. B. Aspect dermoscopique.

acide tranexamique, corticothérapie locale ou générale, absence de recommandation claire concernant la photoprotection...).

Conclusion

La diversité des études et des observations rend probablement surtout compte de biais de sélection qui peuvent être importants d'un centre à l'autre. Elle permet cependant de constater deux choses : tout d'abord, que la pigmentation ne protège pas contre une hyperimmunisation cutanée vis-à-vis de photo-allergènes. La pathogénie des lucites et allergies solaires au sens large est largement méconnue. Selon les entités, les éléments impliqués sont les IgE, les mastocytes, l'histamine, l'IL-4, l'IL-10, le TNF-alpha, la migration des cellules de Langerhans... tous éléments différant peu selon le phototype. Il existe également probablement une prédisposition génétique à certaines formes cliniques (*pinpoint dermatitis* chez les Africains et descendants, plaques en halo chez les Indiens...). Mais tous les types de photodermatoses peuvent être observés quel que soit le phototype.

L'exploration photodermatologique, si elle est plus difficile pour ce qui est de l'évaluation de l'érythème de la DEM (dose érythémale minimum) en cas de peau foncée, est identique dans sa réalisation et dans ses mécanismes : il est tout à fait possible de reproduire des lésions de lucite ou de photo-allergie chez des phototypes foncés, avec le même type d'appareil et les mêmes procédures que pour les phototypes clairs.

Les traitements sont également similaires, y compris les photothérapies d'induction de tolérance qui peuvent donner de très bons résultats sur tous les phototypes (fig. 14.3A et B). Le choix d'un produit de protection solaire sera guidé par les résultats des explorations photodermatologiques, tout comme sur peaux claires. Il devra cependant prendre en compte la galénique, notamment la compatibilité des teintes des produits avec la couleur de peau.

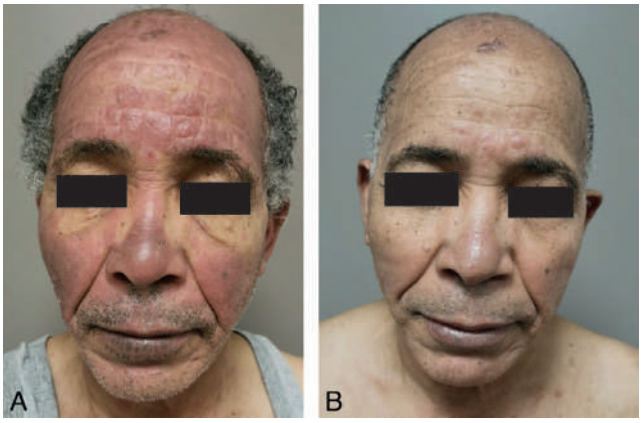


Fig. 14.3. Photothérapie d'une photodermatose
Dermatose actinique chronique chez une personne de phototype IV avant (A) et après (B) photothérapie d'induction de tolérance UVB-TL01.

Références

[1] Hamel R, Mohammad TF, Chahine A, et al. Comparison of racial distribution of photodermatoses in USA academic dermatology clinics: A multicenter retrospective analysis of 1080 patients over a 10-year period. Photodermatol Photoimmunol Photomed 2020;36:233–40.
[2] Shibeshi D. Pattern of skin diseases at the University teaching hospital, Addis Ababa, Ethiopia. Int J Dermatol 2000;39:822–5.
[3] Wong SN, Khoo LS. Analysis of photodermatoses seen in a predominantly Asian population at a photodermatology clinic in Singapore. Photodermatol Photoimmunol Photomed 2005;21:40–4.
[4] Karthikeyan K, Aishwarya M. Polymorphous Light Eruption - An Indian Scenario. Indian Dermatol Online J 2021;12:211–9.
[5] Wadhwani AR, Sharma VK, Ramam M, Khaitan BK. A clinical study of the spectrum of photodermatoses in dark-skinned populations. Clin Exp Dermatol 2013;38:823–9.
[6] Tan KW, Haylett AK, Ling TC, Rhodes LE. Comparison of demographic and photobiological features of chronic actinic dermatitis in patients with lighter vs darker skin types. JAMA Dermatol 2017;153:427–35.
[7] Akaraphanth R, Sindhavananda J, Gritiyarangsan P. Adult-onset actinic prurigo in Thailand. Photodermatol Photoimmunol Photomed 2007;23:234–7.
[8] Usman AB, Emmanuel P, Manchan DB, Chinyere A, Onimisi OE, Yakubu M, Hirayama K. Pellagra, a re-emerging disease: a case report of a girl from a community ravaged by insurgency. Pan African Med J 2019;33:195.
[9] Ghosh A, Coondoo A. Lichen Planus Pigmentosus: the controversial consensus. Indian J Dermatol 2016;61:482–6.
[10] Kumarasinghe SPW, Pandia A, Chandra V, et al. A global consensus statement on ashy dermatosis, erythema dyschromicum perstans, lichen planus pigmentosus, idiopathic eruptive macular pigmentation, and Riehl's melanosis. Int J Dermatol 2019;58:263–72.

Chapitre 15
Mélasma

F. Hali

Le mélasma est une hypermélanose acquise se manifestant au niveau des zones exposées au soleil, principalement le visage et plus rarement les avant-bras. C'est une pathologie fréquente chez les Asiatiques et les personnes de phototype foncé résidant dans les régions ensoleillées, comme le Maghreb [1].

Physiopathologie

Elle est multifactorielle. Selon plusieurs études, le mélasma résulte d'une augmentation de la production et de l'accumulation de la mélanine au niveau dermique et épidermique [2].

Chez des patients génétiquement prédisposés, l'exposition au soleil et aux facteurs hormonaux (notamment la grossesse et les contraceptifs oraux) entraîne l'activation des fibroblastes et des mastocytes, ainsi que la libération de multiples facteurs angiogéniques tels que le VEGF et l'endothéline. Il y a donc une composante inflammatoire dans le mélasma, qui entraîne une activation des mélanocytes, une augmentation de la vascularisation dermique, une accumulation du tissu élastique, et une altération de la membrane basale des kératinocytes, déclenchant ainsi la mélanogenèse [1]. En ce qui concerne la lumière, des études récentes ont établi le rôle prépondérant des UVA1 (longs) et de la lumière visible par l'intermédiaire de l'activation du récepteur opsine-3 situé à la surface des mélanocytes [3–5].

Dans le contexte maghrébin, d'autres facteurs pathogéniques pourraient être incriminés, notamment des rituels de beauté comme certains masques (henné, citron, huiles…) et gommages. Ces microtraumatismes locaux entraînent des altérations de la membrane basale kératinocytaire, provoquant un passage des mélanosomes dans le derme.

Épidémiologie

La prévalence du mélasma au sein de la population générale varie selon les séries (tableau 15.1). Elle est plus élevée chez les sujets de phototype foncé (IV, V) et vivant dans les régions ensoleillées [1, 6–9].

Une nette prédominance féminine est notée dans toutes ces études pouvant être expliquée par l'influence hormonale [1].

Tableau 15.1. Prévalence du mélasma dans différents pays.

Pays de l'étude	Prévalence
Inde [6]	20–30%
Brésil [7]	29,9%
Tunisie [8]	3,1%*
Iran [9]	39,5%

** Proportion d'un échantillon de patients tunisiens consultant pour un motif dermatologique en 1999-2000*

Facteurs de risque

L'exposition au soleil est le principal facteur de risque. Selon une étude tunisienne, celle-ci a été signalée comme un facteur déclenchant dans 51 % des cas et aggravant dans 84 % des cas [6, 7, 10]. Les autres facteurs de risque étaient les hormones sexuelles féminines (grossesse et contraceptifs oraux), qui stimulent directement la mélanogenèse. Il existe une prédisposition génétique comme le suggère l'existence de cas familiaux [7]. La dysthyroïdie peut également y participer en entraînant une surexpression de la MSH [11]. La fréquentation d'un hammam, les microtraumatismes secondaires au frottement avec un gant de flanelle ainsi que l'utilisation de savon noir et de masques traditionnels sont également considérés comme des facteurs de risque [10].

Clinique

Le mélasma survient le plus souvent chez les patients de phototype foncé. Selon les séries, 45 à 67 % des cas sont de phototypes IV et V [6, 7, 10]. Il se présente sous forme de macules hyperpigmentées, confluentes par endroits, qui siègent le plus souvent au niveau de la face et occasionnellement au niveau du V du cou. Au visage, on distingue quatre formes topographiques [12] :

- la forme centrofaciale avec atteinte des joues, du front, du menton et de la lèvre supérieure, forme la plus fréquente dans les études maghrébines (fig. 15.1) ;
- la forme malaire avec atteinte des joues et du nez ;
- la forme maxillaire avec atteinte de la branche montante du maxillaire ;
- la forme labiomentonnière avec atteinte de la lèvre supérieure et du menton.

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

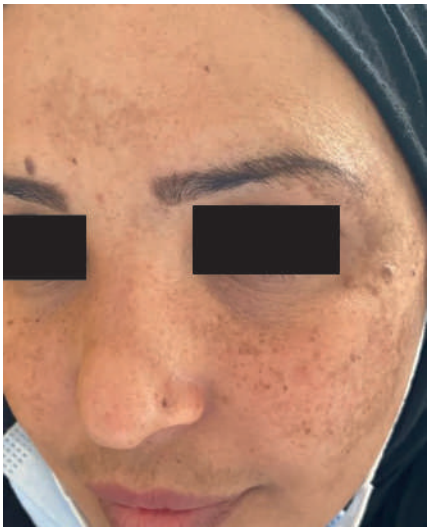


Fig. 15.1. Mélasma centrofacial.



Fig. 15.2. Dépigmentation « en confettis » induite par l'hydroquinone.

La lumière de Wood est un outil simple et pratique qui permet de mettre en évidence le niveau de profondeur de la mélanine, le pigment épidermique se rehaussant contrairement au pigment dermique. Ainsi, le mélasma peut être classé en épidermique, dermique ou mixte. Le mélasma épidermique serait plus sensible aux traitements. La dermoscopie permet également d'étudier la profondeur du mélasma : pseudo-réseau homogène brunâtre en faveur d'une forme épidermique, pseudo-réseau irrégulier gris bleuté en faveur d'une forme dermique. Une étude récente comparant la lumière de Wood et la dermoscopie a montré la supériorité de la dermoscopie [13].

La sévérité du mélasma peut être évaluée par le score de MASI (*Melasma Area and Severity Index*), dont la mesure est basée sur le siège, la surface atteinte, l'intensité et l'homogénéité de la pigmentation [12]. Néanmoins, ceci reste subjectif.

Comme toutes les dermatoses affichantes, le mélasma a un retentissement sur la qualité de vie des patients, notamment les femmes [14].

Traitement

Le traitement représente un challenge à cause de la réponse variable des patients aux traitements, ainsi que de l'effet uniquement suspensif de la majorité des thérapeutiques. Le traitement doit être bien choisi afin d'éviter certains effets indésirables des dépigmentants comme l'hyperpigmentation post-inflammatoire (HPPI) qu'on peut voir avec les peelings, ou les dyschromies avec certains lasers.

Photoprotection

La photoprotection par des écrans à indice élevé est indispensable dans les régions très ensoleillées afin de réduire l'effet aggravant des ultraviolets et prévenir les récidives. Elle doit être efficace contre les UVA, dont le pouvoir pigmentogène est bien connu, mais également et surtout contre la lumière visible (LV) notamment sa composante bleu-violet, et recourra pour se faire à des écrans contenant des oxydes ferriques (crèmes dites « teintées »). L'effet positif d'une protection spécifique contre la LV a été établi lors du traitement du mélasma, ainsi que pour prévenir les récidives [15–17]; ainsi, l'application toutes les 3 heures de 8 heures du matin à 17 heures pendant 8 semaines de deux crèmes solaires (l'une contre UV seuls et l'autre contre UV et VL), a retrouvé une amélioration de 78 % dans le groupe VL contre 62 % dans le groupe non VL. En pratique, on recommandera donc une crème solaire d'indice SPF d'au moins 30, avec un ratio SPF UVB/UVA-PF le plus proche possible de 1 et contenant des oxydes ferriques.

La prise en charge repose aussi sur le contrôle des facteurs exogènes que sont l'éviction des cosmétiques parfumés et la diminution des frictions mécaniques sur le visage, notamment lors de hammams.

Hydroquinone

L'hydroquinone (HQ) de 2 à 5 % est le *gold standard* dans le traitement du mélasma. C'est un agent dépigmentant qui inhibe la tyrosinase. Dans une étude contrôlée, les crèmes à base d'HQ à 2 % et à 5 % se sont révélées aussi efficaces l'une que l'autre, avec une amélioration marquée chez 80 % des patients. Seule, elle s'avère plus efficace que l'acide kojique, l'acide azelaïque et la vitamine C, qui peuvent être utilisés en cas d'intolérance. La dépigmentation est observée au bout de 3 à 6 mois [14]. Une utilisation prolongée, souvent par automédication, peut entraîner des effets indésirables comme une ochronose exogène ou une dépigmentation en confettis (fig. 15.2).

La triple combinaison composée d'HQ à 5 %, de trétinoïne à 0,1 % et de dexaméthasone à 0,1 % permet d'obtenir une dépigmentation significativement plus fréquente. La trétinoïne empêche l'oxydation de l'HQ et améliore sa pénétration épidermique, tandis que le dermocorticoïde diminue l'irritation et inhibe la synthèse de la mélanine [14].

D'autres topiques dépigmentants pourraient être d'avenir, cystéamine [18] ou thiamidol notamment [19].

Autres mesures

Les peelings chimiques sont indiqués chez les patients avec un mélasma réfractaire aux agents dépigmentants usuels. Cependant, sur ce type de phototype, le risque d'HPPI en limite l'utilisation [14] et il est préférable de se limiter à des peelings superficiels.

L'acide tranexamique (AT) est un antifibrinolytique de plus en plus utilisé dans le traitement du mélasma. Il inhibe la mélanogenèse UV-induite en diminuant l'interaction entre la plasmine et les kératinocytes, notamment lors de phénomènes inflammatoires après libération de prostaglandine E. Une étude récente a évalué l'efficacité de l'AT par voie orale dans le mélasma, avec une bonne réponse chez 66 % des cas [20]. L'efficacité de l'AT par injection intradermique a également été évaluée au Maroc et en Tunisie, avec une bonne réponse [21, 22].

L'injection du plasma riche en plaquettes a permis d'améliorer significativement le mélasma 6 semaines après le début du traitement selon certaines études [23]. Il est le plus souvent utilisé comme une thérapeutique adjuvante.

Plusieurs types de lasers ont été essayés dans le mélasma, seuls ou combinés à des injections intradermiques d'acide tranexamique, comme le laser Er:YAG ou le laser CO_2 fractionné, avec une efficacité variable [24–26]. Les lasers dépigmentants sont globalement peu efficaces; le laser Yag Q-switch picoseconde aurait une efficacité et une sécurité supérieures au laser Yag Q-switched [27]. Toutes ces techniques nécessitent d'être utilisées par des opérateurs entraînés.

Selon une méta-analyse des essais cliniques des dix dernières années, le traitement topique à base d'hydroquinone et de rétinoïdes doit être utilisé en première intention pendant un minimum de 3 mois, en association à l'acide tranexamique oral en l'absence de contre-indication. Le traitement de deuxième intention repose sur les lasers. En troisième intention, des peelings peuvent être associés aux traitements ci-dessus, ceux à l'acide glycolique ou à l'acide trichloracétique (TCA) ayant fait le plus preuve d'efficacité [28].

Conclusion

Le mélasma est une dermatose fréquente, tout particulièrement dans le contexte maghrébin. Il peut altérer la qualité de vie des patientes du fait de son caractère affichant et de sa réponse variable et souvent limitée aux traitements. La photoprotection (y compris contre la lumière visible) et l'éviction de facteurs exogènes irritants sont indispensables. Certains traitements, comme les peelings et les lasers, doivent être utilisés avec précaution afin d'éviter une aggravation.

Références

[1] Rajanala S, Maymone MBC, Vashi NA. Melasma pathogenesis: a review of the latest research, pathological findings, and investigational therapies. Dermatol Online J 2019;25:13030. 15.

[2] Artzi O, Horovitz T, Bar-Ilan E, Shehadeh W, Koren A, Zusmanovitch L, et al. The pathogenesis of melasma and implications for treatment. J Cosmet Dermatol 2021;20:3432–45.

[3] Mahmoud BH, Ruvolo E, Hexsel CL, et al. Impact of long-wavelength UVA and visible light on 300 melanocompetent skin. J Invest Dermatol 2010;130:2092–7.

[4] Cui R, Widlund HR, Feige E, et al. Central role of p53 in the suntan response and pathologic 423 hyperpigmentation. Cell 2007;128:853–64.

[5] Duteil L, Cardot-Leccia N, Queille-Roussel C, et al. Differences in visible light-induced 360 pigmentation according to wavelengths: a clinical and histological study in comparison with UVB 361 exposure. Pigment Cell Melanoma Res 2014;27:822–6.

[6] Nouveau S, Agrawal D, Kohli M, Bernerd F, Misra N, Nayak CS. Skin Hyperpigmentation in Indian Population: Insights and Best Practice. Indian J Dermatol 2016;61:487–95.

[7] Handel AC, Miot LD, Miot HA. Melasma: a clinical and epidemiological review. An Bras Dermatol 2014;89:771–82.

[8] Souissi A, Zeglaoui F, Zouari B, Kamoun MR. A study of skin diseases in Tunis. An analysis of 28.244 dermatological outpatient cases. Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat 2007;16:111–6.

[9] Edalatkhah H, Amani F, Rezaifar G. Prevalence of melasma in women in Ardebil city in 2002. Iran J Dermatol 2004;7:72–7.

[10] Benchikhi H, Atide N, Jroundi I, Humbert P, Lakhdar H. Risk factors in facial hyperpigmentation in Maghrebian population - a case-control study. Int J Cosmet Sci 2012;34:477–80.

[11] Pérez M, Sánchez JL, Aguiló F. Endocrinologic profile of patients with idiopathic melasma. J Invest Dermatol 1983;81:543–5.

[12] Pandya AG, Hynan LS, Bhore R, Riley FC, Guevara IL, Grimes P, et al. Reliability assessment and validation of the Melasma Area and Severity Index (MASI) and a new modified MASI scoring method. J Am Acad Dermatol 2011;64:78–83.

[13] El Kadiri S, Bay Bay H, Chaoui R, Douhi Z, Elloudi S, Mernissi FZ. Mélasma: corrélations clinico-dermoscopiques. Ann Dermatol Venereol 2019;146:A219–20.

[14] Sarkar R, Gokhale N, Godse K, Ailawadi P, Arya L, Sarma N, et al. Medical Management of Melasma: A Review with Consensus Recommendations by Indian Pigmentary Expert Group. Indian J Dermatol 2017;62:558–77.

[15] Boukari F, Jourdan E, Fontas E, et al. Prevention of melasma relapses with sunscreen combining protection against UV and short wavelengths of visible light: a prospective randomized comparative trial. J Am Acad Dermatol 2015;72:189–90.

[16] Castanedo-Cazares JP, Hernandez-Blanco D, Carlos-Ortega B, Fuentes-Ahumada C, Torres Alvarez B. Near-visible light and UV photoprotection in the treatment of melasma: a double blind randomized trial. Photodermatol Photoimmunol Photomed 2014;30:35–42.

[17] Dumbuya H, Grimes PE, Lynch S, et al. Impact of iron-oxide containing formulations against visible light-induced skin pigmentation in skin of color individuals. J Drugs Dermatol 2020;19(7):712–7.

[18] Ahramiyanpour N, Saki N, Akbari Z, Shamsi-Meymandi S, Amiri R, Heiran A. Efficacy of topical cysteamine hydrochloride in treating melasma: a systematic review. J Cosmet Dermatol 2021;20:3593–602.

[19] Arrrowitz C, Schoelermann AM, Mann T, JKiang LI, Weber T, Kolbe L. Effective tyrosinase inhibition by thiamidol results in significant improvement of mild to moderate melasma. J Invest Dermatol 2019;139:1691–8.

[20] Kettani FZ, Baline K, Hali F, Chiheb S. Mélasma et acide tranexamique oral : étude prospective de 15 cas. Ann Dermatol Venereol 2019;146:A326.

[21] El Mansouri M, Hali F, Chiheb S. Intradermal tranexamic acid in the treatment of melasma: A prospective study of 20 Moroccan cases. Our Dermatol Online 2021;12:398–401.

[22] Boumaiza S, Litaiem N, Gara S, Toumi A, Jones M, Zeglaoui F. Efficacité de l'acide tranexamique intradermique dans le mélasma : une étude de 20 cas. Ann Dermatol Venereol 2020;147:A331.

[23] Sirithanabadeekul P, Dannarongchai A, Suwanchinda A. Platelet-rich plasma treatment for melasma: A pilot study. J Cosmet Dermatol 2020;19:1321–7.

[24] Mokhtari F, Bahrami B, Faghihi G, Asilian A, Iraji F. Fractional Erbium: YAG laser (2940 nm) plus topical hydroquinone compared to intradermal tranexamic acid plus topical hydroquinone for the treatment of refractory melasma: a randomized Controlled Trial. J Dermatolog Treat 2022;1–7. Online ahead of print.

[25] Tawfic SO, Abdel Halim DM, Albarbary A, Abdelhady M. Assessment of combined fractional CO2 and tranexamic acid in melasma treatment. Lasers Surg Med 2019;51:27–33.

[26] Qu Y, Wang F, Liu J, Xia X. Clinical observation and dermoscopy evaluation of fractional CO2 laser combined with topical tranexamic acid in melasma treatments. J Cosmet Dermatol 2021;20:1110–6.

[27] Lee YJ, Shin HJ, Noh TK, Choi KH, Chang SE. Treatment of Melasma and Post-Inflammatory Hyperpigmentation by a Picosecond 755-nm Alexandrite Laser in Asian Patients. Ann Dermatol 2017;29:779–81.

[28] Spierings NMK. Melasma: A critical analysis of clinical trials investigating treatment modalities published in the past 10 years. J Cosmet Dermatol 2020;19:1284–9.

Chapitre 16
Xeroderma pigmentosum

A. Bertolotti

Le xeroderma pigmentosum (XP) a été décrit pour la première fois en 1874 par le dermatologue Moriz Kaposi. Le XP est une maladie autosomique récessive rare qui a été signalée dans le monde entier avec une prévalence variable, estimée à 1/1 000 000 habitants aux États-Unis, 2,3/1 000 000 habitants en Europe occidentale, 1/100 000 habitants au Japon, et jusqu'à 1/10 000-1/50 000 habitants au Maghreb et au Moyen-Orient [1, 2].

En France, il y a près d'une centaine de patients atteints, dont une vingtaine à Mayotte [3]. Dans le monde, on estime qu'il existe entre 5 000 et 10 000 patients, dont beaucoup non identifiés. Les hommes et les femmes sont touchés de manière égale [4].

Physiopathologie

Dès 1926, la physiopathologie de la maladie a été identifiée comme étant congénitale avec une forte implication des rayons ultraviolets (UV), et la prévention solaire préconisée. Cleaver et al. ont décrit un défaut de réparation de l'ADN dans des fibroblastes de la peau grâce à des cultures [5]. Les chercheurs suivants ont montré que les cellules des patients n'étaient pas capables d'utiliser la réparation par excision pour rétablir les dommages causés à l'ADN par les rayons UV [6]. Certaines études ont montré une hétérogénéité dans les anomalies moléculaires du XP, en révélant différentes formes [7].

Le système de réparation par excision des nucléotides est capable d'éliminer les dommages de l'ADN induits par les UV, tels que les dimères de pyrimidine et les pyrimidines 6-4 pyrimidones. Les complications du XP sont induites par l'accumulation de dommages non réparés sur l'ADN. Huit mutations différentes ont été identifiées. Elles sont associées à différents sous-types et présentations (XP A à G et XP variants). Une mutation dans le gène *XPC* entraîne le sous-type le plus courant aux États-Unis et aux Comores [2, 3]. Ce gène code une endonucléase se trouvant sur le chromosome 3p25 incapable de détecter les lésions de l'ADN, entraînant une forte sensibilité au soleil et la formation de tumeurs. Ce sous-type ne présente aucune manifestation neurologique, contrairement au sous-type XPA, qui est la forme la plus courante au Japon. Le gène *XPA* code lui, la protéine 1 de liaison aux lésions de l'ADN (DDB1) et se localise sur le chromosome 9q22. La DDB1 détecte normalement les lésions de l'ADN et contribue au déroulement de l'ADN [4].

XPB, XPD, XPE, XPF et XPG sont des sous-types rares. Le gène *XPB* code l'excision-réparation croisée-complémentaire 3 (ERCC3) et est situé sur le chromosome 2q21. L'ERCC3 fait partie d'un complexe protéique à 9 sous-unités (TFIIH) nécessaire à la formation de complexes ouverts dans la réparation de l'ADN. Le sous-type XPB est en corrélation avec le syndrome de Cockayne et la trichothiodystrophie (TTD). Le gène *XPD* code l'ERCC2 et se trouve sur le chromosome 19q13. Le sous-type XPD est en corrélation avec le complexe XP-Cockayne et la TTD. Le gène *XPE* code la DDB2. Le gène *XPF* se trouve sur le chromosome 16p13 et code l'ERCC4. Le gène *XPG* code l'ERCC5 et se trouve sur le chromosome 13q33 [8].

Les mutations du gène *XPV* entraînent le sous-type variant, qui représente environ 30 % de tous les cas. Le produit du gène *XPV* n'est pas considéré comme faisant partie de la réparation par excision des nucléotides mais est impliqué dans la réparation post-réplicative [9]. Le gène *XPV* code l'ADN polymérase *êta* qui se trouve sur le chromosome 6p21 [4]. La survie à long terme peut être plus importante que pour les autres types [10].

Les sous-types XPA, XPC et XPV représentent environ 75 % de tous les cas de XP dans le monde. Les différentes mutations ont donné lieu à de multiples syndromes cliniques, certains avec des caractéristiques qui se chevauchent (XP, syndrome de Cockayne, syndrome cérébro-oculofacial-squelettique, TTD, syndrome de De Sanctis-Cacchione).

Clinique

Cutanée

La majorité des patients présentent au cours des premières années de leur vie une forte sensibilité au soleil et développent de graves coups de soleil malgré une exposition minimale. Les nourrissons peuvent développer des érythèmes et des bulles dans les zones exposées. Les patients présentent généralement des éphélides et d'autres modifications pigmentaires avant l'âge de deux ans [11, 12] (fig. 16.1). La peau des individus affectés subit un vieillissement prématuré, une atrophie progressive, une xérose, des télangiectasies et une pigmentation lentigineuse anormale avec mélanges d'hypopigmentation et d'hyperpigmentation (fig. 16.2) réalisant une poïkilodermie.

Tous les types de XP présentent une photosensibilité et un risque accru de cancer de la peau, mais il existe quelques différences entre les types. Les types XPC, XPE et XPV sont

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés



Fig. 16.1. Hypopigmentations mouchetées des avant-bras et des bras chez un enfant de 18 mois diagnostiqué et protégé rapidement dès ses premiers mois.

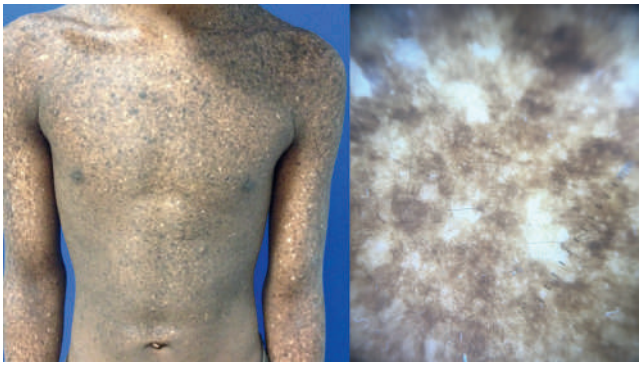


Fig. 16.2. Poïkilodermie diffuse du tronc et des membres supérieurs chez un enfant de 12 ans.
Examen dermoscopique présentant de multiples lésions dyschromiques rendant l'inspection cutanée difficile.
Source : © A. Bertolotti.

associés à une brûlure solaire moins sévère après une exposition minimale au soleil. Ils peuvent bronzer mais acquerront une pigmentation anormale [13].

Le carcinome épidermoïde (CEC) (fig. 16.3), le carcinome basocellulaire (CBC) et le mélanome (fig. 16.4) sont tous observés chez les patients atteints de la maladie. Le risque de développer un cancer de la peau est 10 000 fois plus élevé par rapport à la population générale [12]. Ce risque se traduit par une réduction de 58 ans de l'âge du premier cancer de la peau non mélanocytaire, et de 33 ans de l'âge au premier mélanome [12]. L'âge médian pour le développement du premier cancer de la peau non mélanome est d'environ 9 ans (1 à 32 ans), et d'environ 22 ans pour le premier mélanome (2 à 47 ans) [12]. À Mayotte, ces âges sont de 5,4 ans et 6,4 ans, respectivement. Les CEC et les sarcomes surviennent plus précocement que les mélanomes et les CBC [3]. Chez les sujets de phototype foncé (Africains subsahariens ou leurs descendants), la survenue d'un carcinome épidermoïde de l'extrémité antérieure de la langue semble particulière [14] (fig. 16.5).



Fig. 16.3. Volumineux carcinome épidermoïde du scalp chez un enfant de 16 ans.

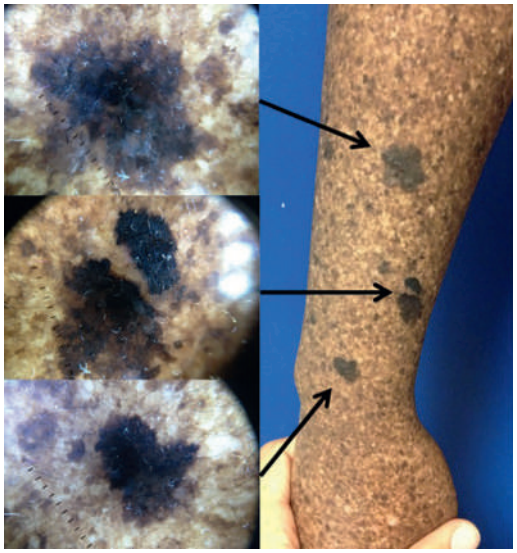


Fig. 16.4. Multiples mélanomes in situ sur l'avant-bras d'une femme de 30 ans.



Fig. 16.5. Carcinome épidermoïde de la pointe de la langue.

Le séquençage de l'ADN a montré que les mutations du gène de suppression des tumeurs PTEN sont beaucoup plus fréquentes (53 %) dans les mélanomes XP que dans la population générale (16 %) et seraient caractéristiques de mutations induites par les rayonnements UV [12]. Les nævus des patients XP ont une histologie légèrement différente des nævus typiques et présenteraient des mutations PTEN plus fréquentes [15].

Ophtalmologie

Les patients présentent une grande variété d'affections ophtalmologiques car la partie antérieure de l'œil est également à risque d'exposition accrue aux UV. Dans une étude de suivi à long terme, 91 % des patients XP signalaient au moins une anomalie oculaire [16]. Les anomalies les plus courantes comprenaient la conjonctivite (51 %), la néovascularisation cornéenne (44 %), une xérophtalmie (38 %), un ectropion (25 %), une blépharite (23 %), une mélanose conjonctivale (20 %), et des cataractes (14 %); 13 % des patients présentaient un certain degré de scotome, et 5 % n'avaient aucune perception de la lumière dans un œil ou les deux. Un cancer de la surface oculaire ou son antécédent étaient présents chez 10 % des patients.

D'autres atteintes sont possibles : ptérygion, kératite, kératopathie en bande, hamartome du corps ciliaire, iritis, œdème maculaire, adhérences choriorétiniennes, dégénérescence rétinienne pigmentaire, atrophie du nerf optique [15].

Neurologie

La neurodégénérescence n'est pas observée de manière uniforme. Elle est le plus souvent associée aux types XPA, XPB, XPD, XPF et XPG et rarement aux types XPC et XPE [17]. Il existe également une grande variabilité au sein des groupes. Le système nerveux central n'est pas directement exposé aux rayons UV, ce qui rend le mécanisme moins clair. Des dommages oxydatifs non réparés pourraient être en cause [17]. La neurodégénérescence se produit chez environ 24 % des personnes atteintes [12] incluant une déficience intellectuelle, une altération de l'audition, une aréflexie, une ataxie, une neuropathie périphérique et une perte de la capacité à marcher et à parler. Ces déficiences sont en corrélation avec la perte neuronale, l'atrophie corticale et une dilatation des ventricules sans inflammation [12].

Les patients présentent également un risque 50 fois plus élevé de développer des tumeurs cérébrales (médulloblastome, glioblastome, astrocytome de la moelle épinière, schwannome) [11].

Autres cancers

Le risque de cancers viscéraux est également majoré chez ces patients (poumons, thyroïde, leucémie) [4].

Chevauchements et syndromes connexes

Le syndrome de Cockayne se caractérise par une petite taille avec microcéphalie, une dégénérescence rétinienne pigmentaire, une cyphoscoliose, des défauts de la marche, une surdité de perception et des caractéristiques faciales distinctes (yeux enfoncés, oreilles proéminentes et apparence vieillie) [18].

La TTD est une dysplasie pilaire due à une anomalie de synthèse des protéines soufrées visible lorsqu'on examine les cheveux en lumière polarisée (alternance de bandes claires et sombres) [18]. Le syndrome PIBIDS rassemble 50 % des TTD qui comportent une photosensibilité. Il associe **P**hotosensibilité, **I**chtyose, cheveux rares, brillants, secs et cassants (***B**rittle hair*), retard mental (***I**ntellectual impairment*), hypofertilité (***D**ecreased fertility*) et une petite taille (***S**hort stature*).

Le syndrome cérébro-oculofacial-squelettique est une maladie autosomique récessive qui se caractérise par une microcéphalie, une cataracte congénitale, une microphtalmie, l'arthrogrypose, un retard de développement sévère, une photosensibilité et un dysmorphisme facial avec une racine nasale proéminente et une partie supérieure surplombante [19].

Le syndrome de De Sanctis-Cacchione est caractérisé par les symptômes cutanés et oculaires du XP survenant en association avec une microcéphalie, un retard mental progressif, un retard de croissance et de développement sexuel, une surdité, une choréoathétose, une ataxie et une quadriparésie [20].

Prise en charge

Il n'existe actuellement aucun traitement curatif. La principale mesure consiste en l'éviction totale des UV, amenant à la dénomination des « enfants de la lune ». Les patients doivent se protéger à l'aide de vêtements couvrants. Un casque anti-UV peut permettre de sortir la journée (fig. 16.6). Les patients ont souvent besoin d'une supplémentation en vitamine D pour compenser l'évitement du soleil [15]. Des soins locaux oculaires avec du sérum physiologique et de la vitamine A sont proposés. Un traitement systémique avec des rétinoïdes a été tenté et a montré un certain bénéfice dans la réduction du nombre de cancers de la peau [21], mais les effets secondaires tels que les atteintes hépatiques et l'effet tératogène doivent amener à la prudence. La résection précoce des lésions prémalignes et malignes est importante pour la survie à long terme. Elle nécessite un suivi pluriannuel. Des thérapies expérimentales faisant appel à la thérapie génique et aux antioxydants pourraient donner lieu à de futures options thérapeutiques [22].



Fig. 16.6. Enfant de 13 ans, équipé de son casque, de ses gants et de vêtements longs pour une protection optimale par 35 °C.

Particularités en zones tropicales

Une zone tropicale est une zone du globe terrestre où l'indice UV est bien plus élevé que dans les territoires tempérés. Or, bien souvent, ces zones tropicales sont le siège de populations vivant en situation de précarité. À Mayotte ou aux Comores par exemple, de nombreux foyers n'ont ni eau courante, ni électricité. La température moyenne annuelle est supérieure à 28 °C et les indices UV descendent rarement en dessous de 7, alors qu'en Europe cet indice est inférieur à 3 en hiver et rarement supérieur à 8 en été. Les enfants sont contraints de se couvrir avec des gants et des vêtements longs malgré la chaleur (fig. 16.6). L'éducation parentale est primordiale. Cependant, une vie dans quelques mètres carrés à l'ombre de son « banga » (petite maison en tôle ondulée locale), sans climatiseur ni ventilateur, n'est pas soutenable quand on voit ses frères, sœurs, et amis, courir derrière un ballon dans la rue. La scolarisation des enfants nécessite un investissement important des familles et associations locales. Il faudrait équiper les classes d'école, mais aussi le bus scolaire, de filtres anti-UV. Il faut former, informer, éduquer les enseignants à cette maladie et sensibiliser les autres enfants à l'acceptation d'un enfant venant habillé en « cosmonaute » en classe.

Conclusion

Le XP est une maladie rare qui a permis une nette évolution des connaissances scientifiques sur les dommages de l'ADN induits par le rayonnement UV. Elle nécessite une prise en charge dès les premiers mois de vie, médicale mais aussi familiale, scolaire et associative, afin d'aider à aménager au mieux le quotidien de ces « enfants de l'ombre ».

Remerciements

Remerciements aux collègues des missions dermatologiques à Mayotte : Dr Julien Klisnick, Dr Kelly Bagny, Dr Sophie Osdoit, Dr Joël Waldmeyer, Dr Amaury De Palmas, Dr Alice Miquel. L'association pour les déficiences sensorielles de Mayotte, Maëva, les enfants et leurs parents.

Références

[1] Kindil Z, Senhaji MA, Backchane A, et al. Gentic investigation of XPA gene: high frequency of the c.682C > T mutation in Moroccan XP patients with moderate clinical profile. BMC Res Notes 2017;10:704.

[2] Kleijer WJ, Laugel V, Berneburg M. Incidence of DNA repair deficiency disorders in western Europe: Xeroderma pigmentosum, Cockayne syndrome and trichothiodystrophy. DNA Repair (Amst) 2008;7:744–50.

[3] Ventéjou S, Bagny K, Waldmeyer J, Cartault F, Machet L, Osdoit S. Skin cancers in patients of skin phototype V or VI with xeroderma pigmentosum type C (XP-C): A retrospective study. Ann Dermatol Venereol 2019;146:192–203.

[4] Black JO. Xeroderma Pigmentosum. Head Neck Pathol 2016;10:139–44.

[5] Cleaver JE. Defective repair replication of DNA in xeroderma pigmentosum. Nature 1968;218:652–6.

[6] Epstein JH, Fukuyama K, Reed WB, et al. Defect in DNA synthesis in skin of patients with xeroderma pigmentosum demonstrated in vivo. Science 1970;168:1477–8.

[7] De Weerd-Kastelein EA, Keijzer W, Bootsma D. Genetic heterogeneity of xeroderma pigmentosum demonstrated by somatic cell hybridization. Nat New Biol 1972;238:80–3.

[8] Lehmann AR, McGibbon D, Stefanini M. Xeroderma pigmentosum. Orphanet J Rare Dis 2011;6:70.

[9] Masutani C, Kusumoto R, Yamada A, et al. The XPV (xeroderma pigmentosum variant) gene encodes human DNA polymerase eta. Nature 1999;399:700–4.

[10] Broughton BC, Cordonnier A, Kleijer WJ, et al. Molecular analysis of mutations in DNA polymerase eta in xeroderma pigmentosum-variant patients. Proc Natl Acad Sci USA 2002;99:815–20.

[11] DiGiovanna JJ, Kraemer KH. Shining a light on xeroderma pigmentosum. J Invest Dermatol 2012;132:785–96.

[12] Bradford PT, Goldstein AM, Tamura D, et al. Cancer and neurologic degeneration in xeroderma pigmentosum: long term follow-up characterises the role of DNA repair. J Med Genet 2011;48:168–76.

[13] Tamura D, DiGiovanna JJ, Khan SG, et al. Living with xeroderma pigmentosum: comprehensive photoreception for highly photosensitive patients. Photodermatol Photoimmunol Photomed 2014;30:146–52.

[14] Scully RE, Mark EJ, McNeely WF, McNeely BU. Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 242-1987. N Engl J Med 1987;317:1008–20.

[15] Masaki T, Wang Y, DiGiovanna JJ, et al. High frequency of pTEN mutations in nevi and melanomas from xeroderma pigmentosum patients. Pigment Cell Melanoma Res 2014;7:454–64.

[16] Brooks BP, Thompson AH, Bishop RJ, et al. Ocular manifestations of xeroderma pigmentosum: long-term follow-up highlights the role of DNA repair in protection from sun damage. Ophthalmology 2013;120:1324–36.

[17] Anttinen A, Koulu L, Nikoskelainen E, et al. Neurological symptoms and natural course of xeroderma pigmentosum. Brain 2008;131:1979–89.

[18] Shabbir SH. DNA repair dysfunction and neurodegeneration: lessons from rare pediatric disorders. J Child Neurol 2016;31:392–6.
[19] Suzumura H, Arisaka O. Cerebro-oculo-facio-skeletal syndrome. Adv Exp Med Biol 2010;685:210–4.
[20] Rahbar Z, Naraghi M. De Sanctis-Cacchione syndrome: A case report and literature review. Int J Womens Dermatol 2015;1:136–9.
[21] Kraemer KH, DiGiovann JJ. Forty years of research on xeroderma pigmentosum at the US National Institutes of Health. Photochem Photobiol 2015;91:452–9.
[22] Dupuy A, Sarasin A. DNA damage and gene therapy of xeroderma pigmentosum, a human DNA repair-deficient disease. Mutat Res 2015;776:2–8.

Chapitre 17
Entités dermatologiques ayant une prépondérance ethnique

A. Mahé

Il convient d'aborder ce chapitre avec une certaine mesure. En effet, c'est en fait un nombre peu élevé d'affections qui présentent une prépondérance nette voire quasi-exclusive dans certains groupes de population amenant à parler de « spécificité ethnique », concept en réalité très relatif. Rappelons que, pour ce qui est de la nature des affections rencontrées, la majeure partie de la spécialité dermatologique ne présente aucune particularité « ethnique ».

D'autre part, si la corrélation forte de certaines entités avec une population élective de survenue a tendance à faire évoquer une prédisposition d'ordre génétique, il existe de nombreuses situations où le déterminisme n'en est pas aussi clair, une spécificité populationnelle pouvant n'être le fait que d'une exposition préférentielle à un agent causal particulier, géographique ou social notamment. Par ailleurs, un biais parfois rencontré dans la littérature est celui consistant à décrire une affection déjà connue, mais que certaines particularités de présentation feront abusivement répertorier « maladie originale ethnique ».

Enfin, certaines affections observées préférentiellement, parfois presque exclusivement, chez les personnes d'origine européenne ayant une peau claire, pourraient être ici mentionnées (kératoses actiniques, syndrome du nævus dysplasique, etc.) ; le principe de cet ouvrage étant d'attirer l'attention sur les exceptions à la norme de l'enseignement général de la dermatologie, lequel était jusqu'à présent très centré sur ces populations, il n'en sera pas davantage fait mention.

Mentionnons également le vaste champ des entités historiquement « ethniques » mais se rencontrant en réalité assez fréquemment dans d'autres groupes populationnels, à peau plus ou moins pigmentée : mélanocytoses dermiques « asiatiques » (nævus de Hori et de Ota), folliculite d'Ofuji, *prurigo pigmentosa*, etc. Les maladies générales avec des particularités ethniques notables sont détaillées dans d'autres chapitres (maladie de Behçet [voir chapitre 32], xeroderma pigmentosum [voir chapitre 16], sarcoïdose [voir chapitre 31]…).

Affections ayant une prépondérance ethnique marquée

La **dermatosis papulosa nigra** (DPN) est fréquente (fig. 17.1A et B). Quoique cette filiation soit récusée par certains, il s'agit en fait, aussi bien cliniquement qu'histologiquement, de kératoses séborrhéiques, cependant particulières par certains points : prépondérance sur les régions découvertes : visage (notamment régions malaires et temporales), cou, décolleté ; fréquente apparition dans l'adolescence, pour



Fig. 17.1. Dermatosis papulosa nigra
A, B. La taille des lésions peut être très variable.
Source : 17.1.B Dr E. Baubion

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés



Fig. 17.2. Mélanose pustuleuse néonatale transitoire; la composante pigmentaire de l'éruption est bien visible, contrairement aux pustulettes qui peuvent passer inaperçues.



Fig. 17.3. Dyschromie créole.

augmenter en nombre et en taille tout au long de l'existence; taille très variable, allant de la « tête d'épingle » à des lésions en nappe plus ou moins verruqueuses; pigmentation nettement plus marquée que celle de la peau adjacente; grande fréquence, donc, chez les personnes ayant une peau fortement pigmentée, tout particulièrement celles d'origine africaine (mais également asiatique ou « latine »); transmission familiale fréquente quoique de mécanisme précis indéterminé [1]. La mise en évidence au sein de lésions de DPN de mutations concernant le gène *FGFR3* rapproche cette entité de la variante acanthosique de la kératose séborrhéique [2].

La **mélanose pustuleuse néonatale transitoire** peut certainement être considérée comme un équivalent d'érythème toxique du nouveau-né, et paraît donc d'autonomie discutable. Néanmoins, son tableau clinique a une réelle spécificité qui peut surprendre si l'on n'en est pas averti [3] (fig. 17.2). Cette éruption est ainsi nettement plus fréquente sur peau de phototype foncé (4 % des enfants africains-américains (A-A) contre 0,2 % des « Caucasiens »). Le tableau est celui de petites macules pigmentées siégeant au tronc, aux racines des membres et au visage (front, menton). Typiquement, cette phase est précédée les premiers jours de vie d'une éruption de pustulettes disséminées suivie d'une résorption finement squameuse, phase qui peut manquer ou passer inaperçue. Les macules pigmentées disparaissent en quelques semaines ou mois, ce dont il convient d'informer les parents. Pour certains, cette affection se distinguerait de l'érythème toxique néonatal par l'absence d'érythème, la survenue plus précoce des pustules (parfois dès la naissance), et la prédominance sur un frottis de polynucléaires neutrophiles plus que d'éosinophiles; beaucoup d'auteurs confondent en fait les deux affections [4].

La **dyschromie créole** (« hypomélanose maculeuse confluente et progressive du métis mélanoderme » selon la terminologie utilisée lors de la description princeps, également désignée dans la littérature sous l'intitulé de *progressive macular hypomelanosis*) [5, 6], observée chez des adolescents ou jeunes adultes ayant une teinte de peau intermédiaire, classiquement « métissée », mêle de façon indistincte au niveau de la partie inférieure du tronc (lombes, flancs, abdomen) des zones plus claires et plus foncées aux limites floues; en pratique, l'hypochromie domine et crée un aspect qui a été souvent longtemps confondu chez les patients avec un pityriasis versicolor (avec inefficacité totale des antimycosiques) (fig. 17.3). L'examen à la lumière de Wood mettrait en évidence une fluorescence rouge-orange périfolliculaire caractéristique. Il n'y a pas de traitement de référence de cette « maladie » que beaucoup considèrent plutôt comme une variante de la normale et qui disparaît spontanément avec l'âge. L'exposition aux UV atténue transitoirement le contraste dyschromique. Certains, croyant à la responsabilité d'un *Cutibacterium* (anciennement *Propionibacterium*) *acnes* d'un type particulier produisant un facteur dépigmentant de nature inconnue, proposent en association aux UV (A ou B) un traitement de type antiacnéique (peroxyde de benzoyle, clindamycine topique, cyclines orales) [7].

L'**aïnhum** est rare mais très caractéristique. Cette affection a été décrite surtout chez des personnes d'origine africaine, plus rarement d'autres régions (Asie, Océanie, etc.) [8, 9]. Il s'agit de la constitution progressive et sans cause identifiée d'une striction annulaire à la base du cinquième orteil, aboutissant en l'absence de traitement à une mutilation spontanée. L'affection peut être bilatérale et concerner le quatrième (voire d'autres) orteils. La radiographie met en évidence une raréfaction osseuse de la phalange distale évoluant vers une ostéolyse (fig. 17.4A et B). Une hérédité est parfois retrouvée. Le diagnostic différentiel peut se poser avec les pseudo-aïnhums rencontrés lors de diverses affections neurologiques (diabète, autres neuropathies), ou avec

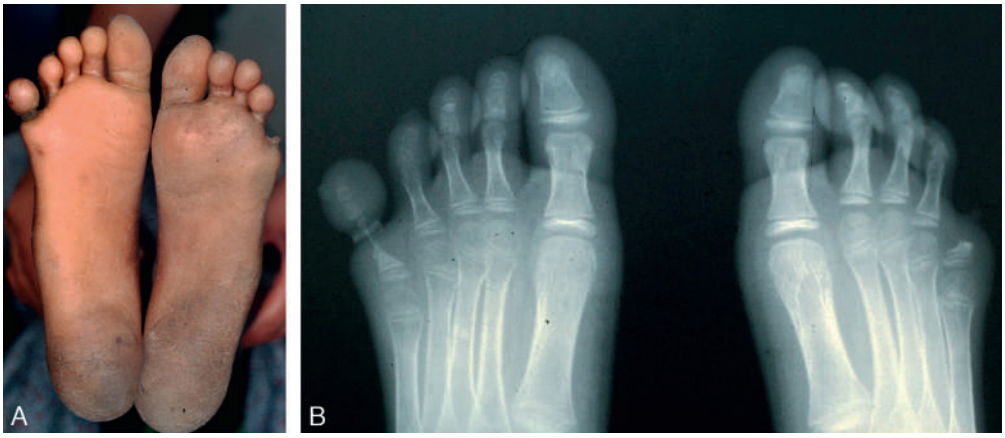


Fig. 17.4. Aïnhum, ici bilatéral à des stades évolutifs différents.
A. Aspect clinique. B. Aspect radiologique.

certaines kératodermies héréditaires rares (kératodermie de Vohwinkel) [10]. La responsabilité autrefois évoquée d'une insuffisance vasculaire liée à une particularité anatomique artérielle plantaire est remise en question ; l'intégration de l'aïnhum dans un spectre englobant d'autres kératodermies acrales à prépondérance ethnique reste à étayer [11]. Le traitement précoce consiste en l'ablation chirurgicale de la bande constrictive annulaire (avec plastie en Z).

Les kératoses ou kératodermies acrales ethniques sont traitées au chapitre suivant.

La **dermatose cendrée** (DC), l'*erythema dyschromicum perstans* (EDP) (ces deux entités étant généralement confondues), le *lichen plan pigmentogène* (LPP) (terminologie décrivant ici, malgré son intitulé, un tableau distinct d'un authentique lichen plan) et la *pigmentation maculeuse acquise idiopathique* (PMAI) constituent différentes dénominations retrouvées dans la littérature décrivant un tableau anatomo-clinique voisin, caractérisé par la présence de macules modérément hyperchromiques de couleur bleu-grisâtre pouvant être qualifiée de « cendrée », avec histologiquement présence de mélanophages dermiques et inconstamment de lésions jonctionnelles mineures, et la survenue sur terrain « ethnique » particulier (sujets d'origine africaine, asiatique ou latino-américaine notamment, avec des phototypes allant de III à V) [12] (fig. 17.5A et B). C'est à l'occasion d'un cas de dermatose cendrée que l'importance du phénomène de Tyndall a été suggérée en dermatologie sur « peau noire » [13]. Une cause médicamenteuse est à éliminer (érythème pigmenté fixe notamment) ; ce qui nous semble un autre diagnostic différentiel important, à savoir le lupus érythémateux subaigu, n'apparaît pas cité dans la littérature. Des subtilités distingueraient ces entités les unes des autres : grande taille des macules pigmentées lors de l'EDP et de la DC, présence d'une bordure érythémateuse lors de l'EDP, caractère non prurigineux de la DC, atteinte plus volontiers de la face et du cou ou de grands plis lors du LPP, prédisposition génétique particulière lors de la DC/EDP, régression spontanée en quelques mois lors de la PMAI, efficacité de la clofazimine dans la DC/EDP [12]. La pauvreté en solutions thérapeutiques est constamment soulignée, suggérant fortement le caractère séquellaire de ces

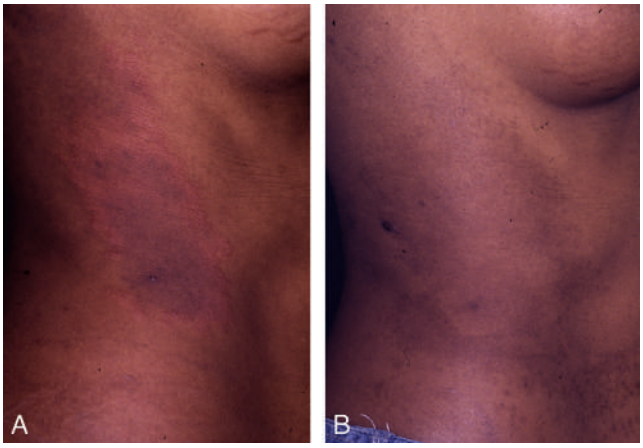


Fig. 17.5. Dermatose cendrée (?)
Tableau de pigmentation maculeuse grisâtre initialement cernée d'une bordure érythémateuse sur le flanc d'une femme jeune (A), avec pigmentation séquellaire secondaire (B) pouvant correspondre à un *erythema dyschromicum perstans* (ou à une dermatose cendrée ?).

lésions qui seraient en définitive secondaires à une inflammation de nature indéterminée et peut-être diverse.

Le **lichen plan actinique** (également connu sous les dénominations de lichen plan tropical, lichen subtropical, *lichen tropicalis*, mélanodermite lichénoïde) est une variété rare de lichen plan siégeant sur les zones découvertes (visage, dos des mains), décrite presque exclusivement chez des personnes ayant une peau pigmentée de type intermédiaire (phototypes III ou IV surtout) (Inde et Moyen-Orient, pourtour méditerranéen) [14, 15]. Il se caractérise par la survenue chez des enfants ou des adultes jeunes, au printemps ou en été, et donc par définition sur des zones photoexposées, de lésions pigmentées annulaires avec typiquement un halo périphérique hypochromique, parfois peu ou pas palpables et pouvant alors simuler un mélasma, rattachées à leur étiologie par l'histologie qui montre, outre une incontinence pigmentaire, une atteinte de la couche basale épidermique ici franchement lichénoïde (fig. 17.6). Le traitement repose sur une protection solaire et l'utilisation de corticoïdes locaux.

Le **prurigo actinique** a été longtemps exclusivement décrit en Amérique du Sud et centrale chez des personnes



Fig. 17.6. Lichen plan actinique du visage chez un enfant africain.

d'origine amérindienne. Depuis, des cas ont été rapportés dans d'autres régions du globe, notamment en Asie du Sud-Est et même en Europe, cependant avec des incidences très disparates (caractère exceptionnel chez les Européens) [16]. Le tableau est celui d'enfants présentant à partir du printemps une dermatose prurigineuse plus ou moins érosive prédominant sur les régions découvertes, avec atteinte évocatrice de la lèvre inférieure (chéilite). En Asie, la maladie concerne plutôt des hommes jeunes [17]. L'affection est souvent familiale, avec un terrain génétique particulier (fréquence du gène HLA-DR4, plus particulièrement du sous-type HLA-DRB1*0407). Les explorations photobiologiques mettent en évidence une baisse de la dose érythémale minimale et peuvent reproduire les lésions. Le traitement repose sur les corticoïdes locaux, une photothérapie préventive (encadrée d'une corticothérapie générale), ou sur des composés plus axés sur la composante « prurigo » (thalidomide, gabapentine).

Une **lentiginose héréditaire** [18, 19] originale a été décrite chez des A-A. Elle se caractérise par la constitution progressive à partir de l'enfance sur phototype intermédiaire de multiples lentigines ayant une topographie particulière, médiofaciale avec atteinte du versant externe des lèvres, des faces dorsales ou ventrales des mains et des pieds, des coudes et des fesses. Il existe une transmission autosomique dominante. Point remarquable, il n'y a pas d'atteinte endobuccale ni viscérale associée (digestive ou cardiaque notamment). Histologiquement, plus qu'un aspect véritablement lentigineux, il existe une simple hyperpigmentation épidermique apparentant en définitive ces lésions à des éphélides disséminées. Ce tableau semble donc se distinguer des autres entités comportant une lentiginose disséminée, lesquelles sont souvent associées à ces pathologies internes ce qui n'est jamais le cas ici (syndromes de Peutz-Jeghers, LEOPARD ou de Carney), voire de banales éphélides (« taches de rousseur »); la maladie de Laugier se caractérise par la présence de lentigines labiales et endobuccales et parfois de mélanonychies multiples sans caractère familial.



Fig. 17.7. Pseudoxanthome élastique périombilical chez une grande multipare.

Une **hyperpigmentation périorbitaire familiale** se transmettant sur un mode autosomique dominant a été décrite dans des familles de phototype foncé [20]. La mélanose s'installe progressivement avec l'âge, souvent dès l'adolescence. Le diagnostic différentiel se pose avec les autres causes possibles d'hyperpigmentation de cette région (eczéma, lichen actinique, dermite des parfums, etc.). Le traitement rentre dans le cadre plus vaste des hyperpigmentations périorbitaires, lesquelles ne sont pas toutes d'origine génétique [21] (voir chapitre 22).

Le **pseudoxanthome élastique perforant périombilical** [22] est une entité exceptionnelle surtout rencontrée chez des femmes obèses grandes multipares d'origines diverses (africaine, indienne, méditerranéenne...) et ayant un phototype foncé (fig. 17.7). L'entité semble généralement totalement indépendante d'un authentique pseudoxanthome élastique génétique.

Affections d'autonomie discutable, entités imaginaires

La **facial afro-caribbean childhood eruption** (FACE) (fig. 17.8) est un acronyme « à succès » correspondant sans doute en réalité à une dermatite périorale/rosacée granulomateuse de l'enfant [23].

À cheval entre entités « ethniques » et maladies tropicales, l'**ulcère tropical phagédénique** est régulièrement mentionné en tant qu'origine de la cancérisation d'une plaie. En réalité, cette référence carcinologique, en pratique non documentée, nous semble la plupart du temps abusive. Le véritable ulcère phagédénique, dont la description remonte au XIX^{e} siècle, correspondait à un tableau d'ulcération nécrotique d'évolution rapide, à la bordure surélevée et au fond sale et purulent, survenant en saison humide après un traumatisme sur la jambe d'un grand enfant ou d'un adulte jeune dans de très mauvaises conditions d'hygiène, parfois sur un mode épidémique. Le rôle prépondérant de germes anaérobies (typiquement une association fusospirillaire) est vraisemblable, avec une efficacité régulièrement rapportée

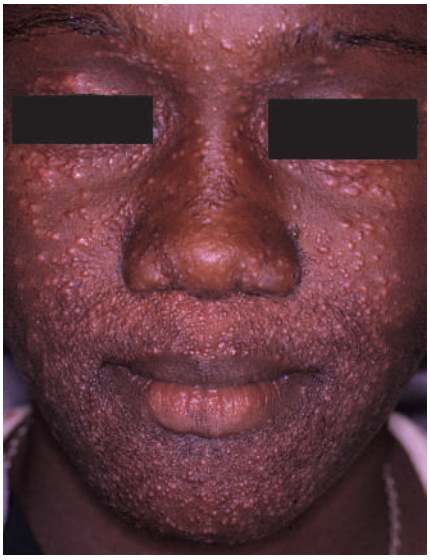


Fig. 17.8. Rosacée granulomateuse de l'enfant pouvant correspondre à une « FACE ».

du métronidazole [24]. C'était la chronicisation de la plaie qui en faisait une cause éventuelle de cancérisation. D'une façon remarquable, il semble en fait que plus aucun cas de cette maladie n'ait été rapporté dans la littérature depuis une vingtaine d'années [25]. Quoi qu'il en soit, ce diagnostic n'a certainement plus à être invoqué par facilité devant une plaie persistante, cancéreuse ou pas.

Nous ne reviendrons pas sur les autres entités clairement imaginaires mentionnées au chapitre 7.

Références

[1] Metin SA, Lee BW, Lambert WC, Parish LC. Dermatosis papulosa nigra: a clinically and histopathologically distinct entity. Clin Dermatol 2017;35:491–6.
[2] Hafner C, et al. FGFR3 and PIK3CA mutations in stucco keratoses and dermatosis papulosa nigra. Br J Dermatol 2010;162:508–12.
[3] Mebazaa A, Khaddar Kort R, Cherif F, et al. Mélanose pustuleuse néonatale transitoire. Arch Pediatr 2011;18:291–3.
[4] Ferràndiz C, Coroleu W, Ribera M, et al. Sterile transient neonatal pustulosis is a precocious form of erythema toxicum neonatorum. Dermatology 1992;185:18–22.
[5] Guillet G, Helenon R, Guillet MH, et al. Hypomélanose maculeuse confluente et progressive du métis mélanoderme. Ann Dermatol Venereol 1992;119:19–24.
[6] Relyveld GN, Menke HE, Westerhof W. Progressive macular hypomelanosis. Am J Clin Dermatol 2007;8:13–9.
[7] Sim JH, Lee DJ, Lee JS, Kim YC. Comparison of the clinical efficacy of NBUVB and NBUVB with benzoyl peroxide/clindamycin in progressive macular hypomelanosis. J Eur Acad Dermatol Venereol 2011;25:1318–23.
[8] Tchouakam DN, Tochie JN, Guifo ML, Choukem SP. Ainhum, a rare mutilating dermatological disease in a female Cameroonian: a case report. BMC Dermatol 2019;19:12.
[9] Greene JT, Fincher RM. Case report: ainhum (spontaneous dactylolysis) in a 65-year-old American Black man. Am J Med Sci 1992;303:118–20.
[10] Morand JJ, Lightburn E. Aïnhum et pseudo-aïnhum: panorama clinique et hypothèses etiopathogéniques. Med Trop 2002;62:166–70.
[11] Koudoukpo C, Bourrat E, Rausky J, et al. Aïnhum et « kératodermies acrales africaines » : trois cas. Ann Dermatol Venereol 2015;142:170–5.
[12] Kumarasinghe SPW, Pandya A, Pandya A, et al. A global consensus statement on ashy dermatosis, erythema dyschromicum perstans, lichen planus pigmentosus, idiopathic eruptive macular pigmentation, and Riehl's melanosis. Int J Dermatol 2019;58:263–72.
[13] Fernandez-Flores A, Montero MG. Ashy dermatosis, or "Tyndall-effect" dermatosis. Dermatol Online J 2006;12:14.
[14] Denguezli M, Nouira R, Jomaa B. Le lichen plan actinique. Etude anatomo-clinique de dix observations tunisiennes. Ann Dermatol Venereol 1994;121:543–6.
[15] Collgros H, Vicente A, González-Enseñat MA, et al. Childhood actinic lichen planus: four cases report in Caucasian Spanish children and review of the literature. Eur J Dermatol Venereol 2016;30:518–22.
[16] Hojyo-Tomoka MT, Vega-Memije ME, Cortes-Franco R, Domínguez-Soto L. Diagnosis and treatment of actinic prurigo. Dermatol Therap 2003;16:40–4.
[17] Chen YA, Yang CC, Ting SW, et al. Adult-onset actinic prurigo: report of 19 patients from Taiwan. Eur J Dermatol Venereol 2016;30:e140–2.
[18] O'Neill JF, James WD. Inherited patterned lentiginosis in blacks. Arch Dermatol 1989;125:1231–5.
[19] Gach JE. Laser treatment of lentiginosis in an Afro-Caribbean. J Soc Med 2001;94:240–1.
[20] Goodman RM, Belcher RW. Periorbital hyperpigmentation: an overlooked disorder of pigmentation. Arch Dermatol 1969;100:169–74.
[21] Michelle L, Pouldar Foulad D, Ekelem C, Saedi N, Mesinkovska NA. Treatment of periorbital hyperpigmentation: a systematic review. Dermatol Surg 2021;47:70–4.
[22] Pruzan D, Rabbin PE, Heilman E. Periumbilical pseudoxanthoma elasticum. J Am Acad Dermatol 1992;26:642–4.
[23] Williams HC, Ashworth J, Pembroke AC, Breathnach SM. FACE - Facial Afro-Caribbean childhood Eruption. Clin Exp Dermatol 1990;15:163–6.
[24] Adriaans B, Drasar BS. The isolation of Fusobacteria from tropical ulcers. Epidemiol Infect 1987;99:361–72.
[25] Kerleguer A, Koeck JL, Girard-Pipau F, Nicand E. Recrudescence des ulcères phagédéniques à Djibouti pendant la saison des pluies. Med Trop 2003;63:194–6.

Chapitre 18
Kératodermies acrales « africaines »

A. Petit

Les kératodermies palmaires ou plantaires (KPP) sont définies par un épaississement de la couche cornée de cette topographie. On distingue des formes secondaires à un processus inflammatoire ou traumatique (psoriasis, lichen plan, eczéma, pression, brûlure…), et des formes primitives, liées à une prédisposition héréditaire. Il existe une grande variété de KPP héréditaires, certaines dites syndromiques (associées à des anomalies extracutanées) et d'autres non syndromiques [1]. Parmi ces dernières, plusieurs semblent plus fréquentes chez les sujets d'ascendance africaine subsaharienne et sont souvent associées entre elles, suggérant leur regroupement sous le nom de « kératodermie acrale africaine » (KAA) [2].

Nous envisagerons séparément chacun des phénotypes cliniques avant de discuter leurs caractéristiques communes et la signification de cette entité.

Phénotypes cliniques

Kératodermie ponctuée des plis palmaires (KPPP)

Elle forme de petites indurations cornées localisées, de quelques millimètres à environ un centimètre, apparaissant comme des dépressions enchâssées en profondeur dans les plis des paumes ou des faces palmaires des doigts (fig. 18.1). Cette topographie exclusive dans les plis la distingue des autres variétés de kératodermie ponctuée palmaire [3]. Aux États-Unis, elle a été considérée comme plus fréquente chez les Africains-Américains (A-A) [4]. Elle a toutefois été observée dans d'autres populations et pourrait être favorisée par un terrain atopique et par les microtraumatismes du travail manuel.

Kératodermie marginale (KM)

Nous réunissons sous cette appellation deux entités, l'acrokératoélastoïdose et l'hyperkératose focale acrale, aujourd'hui considérées comme deux variantes d'une même affection. La première ne se distingue que par la mise en évidence histologique d'altérations des fibres élastiques du derme, mais sa présentation clinique est la même et on peut trouver dans une même famille des cas avec ou sans atteinte du tissu élastique [5, 6]. Elle est considérée comme une entité assez rare,



Fig. 18.1. Kératodermie ponctuée des plis palmaires.

observée dans des populations variées avec une prédilection pour les sujets d'ascendance africaine subsaharienne [7].

Cliniquement, on observe un semis régulier, sur les bords des mains ou des pieds, de papules monomorphes de quelques millimètres. Elles paraissent hyperpigmentées voire noirâtres, et sont souvent ombiliquées ou forment de petites dépressions. Elles siègent préférentiellement sur les éminences thénar et hypothénar et les bords internes et externes des pieds (fig. 18.2) mais s'étendent parfois vers les poignets, les chevilles ou au-delà.

Kératodermies inversées (KI)

Ici, l'épaississement cutané concerne le dos des mains ou des pieds ; ce n'est plus une KPP au sens strict. Elles sont surtout représentées par les coussinets des phalanges (CP) ou « knuckle pads » ; une autre variété beaucoup plus exceptionnelle est la « kératose acrale en mosaïque ». Les CP réalisent des épaississements bien limités du dos des articulations des doigts, moins souvent des orteils, situés préférentiellement en regard des interphalangiennes plutôt que des métacarpo-phalangiennes (« knuckles ») et pouvant atteindre

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés



Fig. 18.2. Kératodermie marginale.



Fig. 18.3. Coussinets des phalanges.

plusieurs articulations sur un nombre de doigts variable. Ils forment des sortes de « galettes » hypochromiques grisâtres de quelques millimètres jusqu'à plusieurs centimètres de large, effaçant parfois le relief des plis cutanés normaux (fig. 18.3). Parfois, ils semblent résulter de la coalescence de papules multiples, ou bien ils s'allongent le long d'un orteil.

La littérature médicale sur les CP peut être déroutante en raison d'une confusion fréquente avec d'autres causes d'épaississement du dos des doigts : en association avec la maladie de Dupuytren, simples callosités ou pachydermodactylie mécanogène avec dépôts de mucine. Cependant, on trouve des observations documentées suggérant une affection héréditaire dans des familles d'ascendance africaine [8].

Dans la kératose acrale en mosaïque, le même type d'épaississement cutané se dispose sur le dos des pieds et des mains en éléments découpés et imbriqués comme les pièces d'un puzzle [9, 10] ; cette description initiale chez deux jeunes femmes d'Afrique du Sud comporte la mention de lésions évocatrices de CP, mais aussi d'une transgrédience au niveau des régions prérotuliennes [9]. Certaines observations suggèrent l'existence de formes de transition entre coussinets des phalanges et kératose acrale en mosaïque, mais il y a trop peu de données publiées pour conclure.

Aïnhum

Il se forme à la base du cinquième orteil un anneau kératosique qui évolue en plusieurs années vers l'amputation spontanée de l'orteil. Il a été décrit au Brésil à la fin du XIX^{e} siècle et est essentiellement rapporté chez des sujets d'origine africaine subsaharienne, où sa prévalence avoisinerait 1 à 2 % dans certaines études [11, 12]. Ce chiffre semble exagéré et l'aïnum est en tout cas beaucoup plus rare que les autres phénotypes décrits ici. Sa prédilection pour le cinquième orteil et pour l'ascendance africaine le distingue des kératodermies palmoplantaires dites « aïnhumoïdes », comme le syndrome de Vohwinkel, ainsi que des pseudo-aïnhums décrits en association avec des pathologies variées.

L'affection touche principalement des adultes des deux sexes, et commence par un sillon hyperkératosique prolongeant le pli de flexion plantaire de l'articulation métatarso-phalangienne. Le sillon s'étend ensuite de manière circonférentielle à la base de l'orteil et l'étrangle progressivement (fig. 18.4). L'orteil ischémique devient le siège de douleurs intenses, d'une tuméfaction liée à la stase veinolymphatique, de troubles neurologiques et d'une résorption osseuse. L'évolution conduit en quelques années à l'auto-amputation, décrite comme non hémorragique. Les deux pieds sont touchés de façon asynchrone. Il arrive parfois que le processus s'étende au quatrième orteil.

Kératodermies diffuses (KD)

À la différence des quatre autres phénotypes décrits ici, les kératodermies diffuses n'ont pas été signalées plus fréquentes chez les personnes d'ascendance subsaharienne. Elles ne possèdent pas de personnalité clinique très prononcée ; elles réalisent simplement un épaississement diffus, plus ou moins marqué et plus ou moins régulier des paumes ou des plantes. Leur caractéristique la plus notable est une tendance à la transgrédience particulièrement visible le long des tendons d'Achille (fig. 18.5). Il ne s'agit pas d'un signe spécifique, aussi le diagnostic doit-il écarter l'hypothèse d'autres types de KPP syndromiques ou non (par exemple KPP épidermolytique, syndrome de Papillon-Lefèvre, etc.).

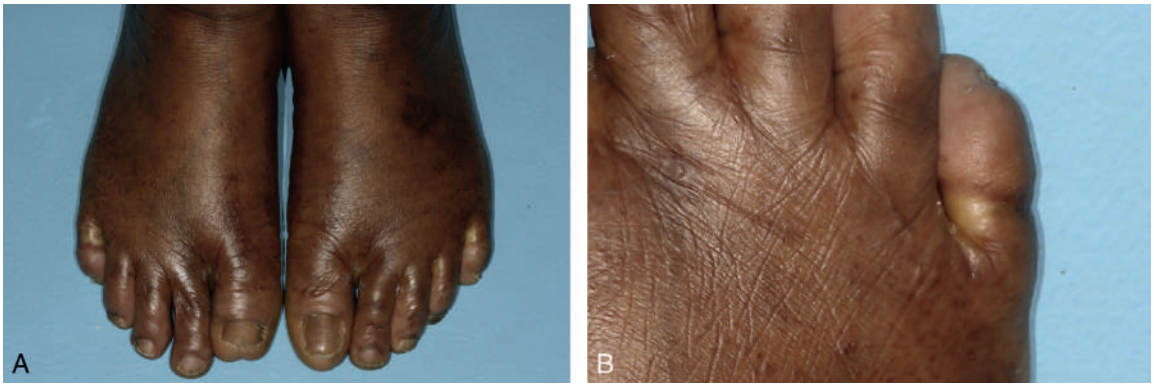


Fig. 18.4. Aïnhum débutant (et bilatéral), accessible à une plastie en « Z ».



Fig. 18.5. Kératodermie plantaire diffuse remontant le long des tendons d'Achille.

L'entité kératodermie acrale « africaine »

Associations des différents phénotypes

Plusieurs observations isolées ou petites séries de la littérature suggèrent des associations possibles entre les cinq phénotypes décrits ci-dessus (fig. 18.6). Deux études descriptives plus larges le confirment [2, 13]. L'une d'entre elles rapportait plus de 75 % de formes associées ; presque toutes les combinaisons possibles de deux, trois, quatre ou cinq phénotypes y ont été observées [2]. De plus, certains tableaux cliniques évoquaient des formes de transition entre plusieurs phénotypes, notamment kératodermie marginale/kératodermie inversée, et kératodermie diffuse/kératodermie ponctuée des plis palmaires. La physiopathologie de l'aïnhum a suscité de nombreuses interrogations. Un examen attentif a permis en fait d'attribuer à cette kératodermie acrale « africaine » plusieurs cas d'aïnhum dits « isolés » ou « vrais » [14].

Épidémiologie

La KAA est plus souvent observée chez l'adulte que chez l'enfant ; la date d'apparition des lésions n'est pas facile à préciser quand elles sont discrètes et peu gênantes. Globalement, le début est souvent situé dans l'adolescence, parfois plus précoce dans la petite enfance, ou tardif chez l'adulte d'âge mûr [2]. Les coussinets des phalanges et la kératodermie marginale sont souvent les premiers à apparaître ; la kératodermie ponctuée des plis et l'aïnhum sont plus tardifs.



Fig. 18.6. Coexistence de trois phénotypes de kératodermie acrale « africaine » chez un même patient : kératodermie marginale, coussinets des phalanges et kératodermie ponctuée des plis palmaires (qu'on devine sur la paume droite).

Les deux sexes sont concernés. Une influence du phénotype dominant sur le sex-ratio a été évoquée, avec surreprésentation des sujets masculins parmi les cas de KPPP ou de KD en raison d'une possible exacerbation des lésions sous l'effet des traumatismes du travail manuel, et une surreprésentation des femmes parmi les cas de KM ou de KI en raison d'une plus grande visibilité et donc d'un plus grand préjudice esthétique ; ce ne sont toutefois que des hypothèses.

Les cas familiaux sont banals, présents à l'interrogatoire jusque chez 40 % des patients [2]. Ils suggèrent une transmission autosomique dominante.

Les différents phénotypes qui constituent la KAA ont déjà été observés dans des populations variées. Ainsi, un article rapportait l'association d'une acrokératoélastoïdose et de coussinets des phalanges chez un enfant de 11 ans dont le père et le grand-père paternel auraient présenté des lésions similaires [15] ; les photographies cliniques montrent une peau très claire suggérant une ascendance européenne. La prédominance des KAA chez les personnes d'ascendance africaine subsaharienne apparaissait néanmoins indiscutable dans une étude systématique menée en région parisienne sur plus de 9 000 patients consultant en dermatologie [13]. Une telle prédilection ethnique peut sembler étonnante, compte tenu de la diversité génotypique présente sur le continent africain. Cependant, les personnes d'ascendance africaine vivant en région parisienne, qui sont pour l'essentiel originaires des Antilles et de pays francophones d'Afrique de l'Ouest, ne sont sans doute pas représentatives de toute la diversité des peuples africains.

Morbidité

Une minorité de patients se plaignent de symptômes fonctionnels : douleur modérée, prurit très rare, exceptionnellement, sensibilité (KPPP), ou perte de souplesse (KD) gênant des activités manuelles. L'inconfort principal est lié à la visibilité des lésions, entraînant parfois une souffrance psychologique et sociale (KM et KI).

Diagnostic

Le diagnostic est clinique. Une biopsie cutanée est exceptionnellement indiquée. Elle permettrait d'écarter l'hypothèse d'une dermatose inflammatoire devant une kératodermie diffuse, et celles d'une pachydermodactylie, de nodules fibreux, ou de simples lichénifications superposées à des coussinets des phalanges. L'aspect histologique est celui d'une hyperkératose orthokératosique avec acanthose. La biopsie des kératodermies marginales à la recherche d'altérations des fibres élastiques dermiques n'a pas d'intérêt pratique.

Traitement

Il n'existe pas de traitement reconnu. On prescrit souvent des émollients kératolytiques à forte concentration d'urée ou d'acide lactique ou des préparations salicylées, dans l'espoir de réduire le relief des CP et de la KM ou d'assouplir KD et KPPP. Les rétinoïdes locaux sont peu efficaces. Les inconvénients des rétinoïdes systémiques dépassent en général leur bénéfice. L'aïnhum débutant doit bénéficier de plasties en Z qui ont un effet antalgique immédiat et empêchent, ou retardent, l'évolution vers l'amputation.

Conclusion

On peut regrouper sous l'appellation de kératose acrale « africaine » plusieurs types d'hyperkératose héréditaire des mains ou des pieds d'apparition tardive, observés préférentiellement (tout au moins en France) chez des sujets d'ascendance africaine. Chacun réalise un tableau clinique bien distinct mais ils sont de façon non exceptionnelle associés entre eux, suggérant un déterminisme génétique commun, transmis sur un mode autosomique dominant. La kératose acrale « africaine » doit être connue du praticien pour éviter des explorations diagnostiques inutiles et pouvoir intervenir rapidement sur l'aïnhum débutant. De nouveaux travaux épidémiologiques, cliniques et génétiques sont souhaitables pour mieux caractériser cette entité.

Références

[1] Smain Hadj-Rabia. Kératodermies palmoplantaires. In: Saurat JH, Lipsker D, Thomas L, Borradori L, Lachapelle JM, editors. Dermatologie et Infections Sexuellement Transmissibles. 6e ed. Paris: Elsevier Masson ; 2017. p. 351–7.

[2] Dumont M, Hickman G, Hovnanian A, Bagot M, Bourrat E, Petit A. African acral keratoderma: further evidence for a single entity. A retrospective study of 42 patients. Ann Dermatol Venereol (à paraître).

[3] Rustad OJ, Vance JC. Punctate keratoses of the palms and soles and keratotic pits of the palmar creases. J Am Acad Dermatol 1990;22(468):76.

[4] Weiss RM, Rasmussen JE. Keratosis punctata of the palmar creases. Arch Dermatol 1980;116:669–71.

[5] Rongioletti F, Betti R, Crosti C, Rebora A. Marginal papular acrokeratodermas: a unified nosography for focal acral hyperkeratosis, acrokeratoelastoidosis and related disorders. Dermatology 1994;188:28–31.

[6] Erkek E, Koçak M, Bozdoğan O, Atasoy P, Birol A. Focal acral hyperkeratosis: a rare cutaneous disorder within the spectrum of Costa acrokeratoelastoidosis. Pediatr Dermatol 2004;21:128–30.

[7] Dowd PM, Harman RR, Black MM. Focal acral hyperkeratosis. Br J Dermatol 1983;109:97–103.

[8] Hyman CH, Cohen PR. Report of a family with idiopathic knuckle pads and review of idiopathic and disease-associated knuckle pads. Dermatol Online J 2013;19:18177.

[9] Jacyk K, Smith A. Mosaic acral keratosis. Clin Exp Dermatol 1990;15:361–2.

[10] Cordoliani F, Blanchet-Bardon C, Marinho E, et al. Acrokératose acquise : kératose acrale en mosaïque ? Ann Dermatol Venereol 1992;119:937–9.

[11] Cole GJ. Ainhum: An account of fifty-four patients with special reference to etiology and treatment. J Bone Joint Surg Br 1965;47:43–51.

[12] Daccarett M, Espinosa G, Rahimi F, Eckerman CM, Wayne-Bruton S, Couture M, et al. Ainhum (dactylolysis spontanea): a radiological survey of 6000 patients. J Foot Ankle Surg 2002;41:372–8.

[13] Bourrat E, Cabotin PP, Baccard M, et al. Palmoplantar keratodermas in black patients (Fitzpatrick skin phototype V-VI) of African descent: a multicentre comparative and descriptive series. Br J Dermatol 2011;165:219–21.

[14] Koudoukpo C, Bourrat E, Rausky J, et al. Ainhum et « Kératodermie acrale Africaine » : trois cas. Ann Dermatol Venereol 2015;142:170–5.

[15] Barrick C, Moran J, Oram C, Purcell S. Acrokeratoelastoidosis and knuckle pads coexisting in a child. Cutis 2018;102:344–6.

Chapitre 19

Le cheveu fortement convoluté dit « crépu » et sa pathologie

A. Mahé, B. Saka, P. Pitché

À côté de la dermatologie des peaux de phototype foncé, caractéristique à laquelle ils sont souvent (mais pas toujours) associés, l'abord médical des cheveux (et des poils) fortement convolutés dits « crépus » fait un peu figure de parent pauvre de la dermatologie « ethnique ». Pourtant, les grandes spécificités, aussi bien physiologiques, sémiologiques que pathologiques qui concernent ce type de cheveu justifient de leur consacrer une place importante dans cet ouvrage.

Définitions – Anatomie et physiologie

Comme pour la « peau noire », une démarche scientifique se heurte à certaines périphrases associées historiquement à cet état (« cheveu africain », etc.) et à une absence de définition objective. De même, tous les intermédiaires existent entre le cheveu parfaitement lisse, « raide », et le cheveu le plus incurvé dit « crépu ». En outre, y compris chez les sujets d'origine africaine, le degré de circonvolution du cheveu peut être très variable d'un groupe populationnel à un autre, ou d'un individu à l'autre.

Sur le plan anatomique, la forme incurvée du cheveu est liée à plusieurs paramètres [1]. Contrairement à d'anciennes théories, le caractère elliptique de la section n'a pas de rôle fondamental. L'aspect courbe et l'implantation presque horizontale du follicule pileux, ainsi que son trajet hélicoïdal, sont bien visibles sur coupes histologiques (fig. 19.1A et B). Le facteur fondamental semble résider en une asymétrie de différenciation des cellules épithéliales de la matrice bulbaire, génétiquement programmée [2]. Il n'y a aucune différence d'ordre biochimique avec le cheveu non crépu.

Diverses classifications du degré de frisure ont été proposées. La classification dite « d'André Walker » (en quatre classes – 1 à 4, divisées chacune en trois – A à C) est très utilisée en dehors du milieu médical. Celle proposée par de La Mettrie et al., très détaillée, est basée sur le recueil de différentes mesures objectives (diamètre de courbure, degré de circonvolution, nombre d'ondulations par unité de longueur) combinées entre elles et permettant un classement en huit classes [3]. Aucune ne peut être considérée comme représentant un *gold standard*.

L'examen au microscope de cheveux révèle la présence de nombreux nœuds [1]. Une densité moindre en follicules pileux du cuir chevelu « africain » a été également suggérée mais, outre que les données publiées à ce sujet sont méthodologiquement discutables [4], il convient de prendre en compte l'influence possible de facteurs traumatiques acquis. Le cheveu crépu est considéré comme poussant plus

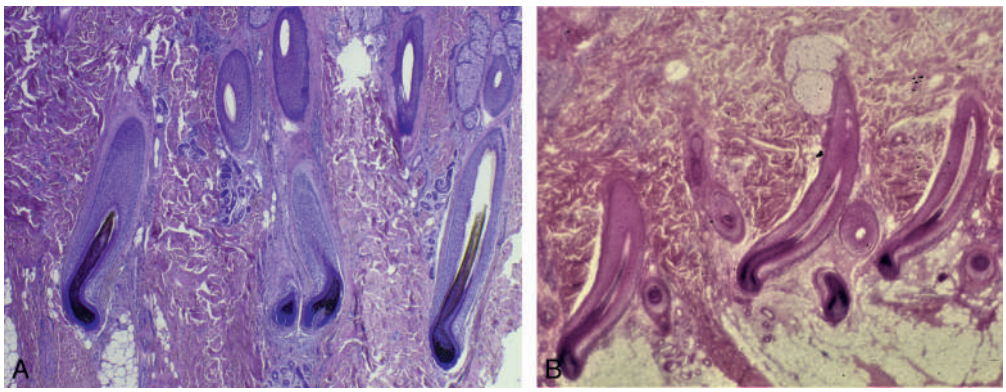


Fig. 19.1. Sur coupes histologiques, l'aspect du follicule pileux « crépu » varie selon l'angle de coupe du microtome mais son caractère incurvé reste néanmoins appréciable (cuir chevelu, HE × 10).
Sources : A : © Dr Droy-Dupré.

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

lentement (environ 0,7 cm par mois *versus* 1,2 cm pour le cheveu « européen »), sans que l'on en connaisse la cause (contrainte mécanique liée à la forme incurvée ? Défaut de mesure du fait de l'incurvation ?).

D'une façon générale, le cheveu crépu est sec, sa forme convolutée limitant son « graissage » par la séborrhée physiologique. Par contre, le cuir chevelu peut être plus ou moins séborrhéique d'un individu à un autre.



Fig. 19.2. Folliculite de traction chez une enfant témoignant d'un tressage trop serré.
Source : © Dr A. Aoun-Coussieu.

Pratiques capillaires courantes

La configuration anatomique du cheveu crépu a généré de nombreuses techniques visant à en faciliter la mise en forme. Certaines peuvent être considérées comme potentiellement traumatisantes, cependant à des degrés divers.

Le *peignage* est susceptible d'être significativement traumatique [5] ; le caractère enchevêtré du cheveu crépu, avec présence de nœuds multiples et complexes, représente un obstacle mécanique au peignage qui peut casser des tiges pilaires. Par rapport à une chevelure lisse, ce peignage demanderait cinq fois plus d'énergie. L'état apparemment stationnaire de la longueur de chevelure de certaines personnes ne pratiquant pas de coupe de cheveux s'expliquerait par un équilibre entre repousse et cassage par peignage.

Les *émollients capillaires* sont très largement utilisés (vaseline, huiles végétales, souvent dans le cadre de « gammes ethniques », après-shampooings) ; classiquement incriminés dans l'entretien d'un état séborrhéique du cuir chevelu, ou encore dans la survenue d'une acné du front ou des tempes (*pomade acne*), ils nous semblent en réalité bien tolérés et d'effet le plus souvent heureux dans la mesure où ils facilitent grandement le peignage. Le *durag* (ou ses équivalents à type de charlotte) est une pièce de tissu satiné protectrice volontiers portée la nuit, pouvant induire une occlusion majorant séborrhée et *pomade acne*.

Il y a trois grands types de *mise en forme de la coiffure* : les tresses (*cornrow*), les rajouts étroitement tissés dans la chevelure (*braiding*), et les extensions (perruques ou semi-perruques cousues ou collées). D'innombrables subtilités d'arrangements sont possibles. En termes de tolérance, le tressage, d'autant plus qu'il est serré, engendre une traction qui peut générer à la longue des traumatismes significatifs [6]. Des symptômes survenant lors ou au décours de la réalisation de tresses (douleur, folliculite) (fig. 19.2), jugés volontiers banals, ont été retrouvés de façon significativement plus fréquente chez des femmes jeunes présentant des signes précoces d'alopécie de traction. Les colles utilisées pour fixer des rajouts peuvent être à l'origine d'intolérances (irritation, eczéma de contact). Les colorations permanentes (ou les décolorants) à base d'eau oxygénée sont également agressives pour le cheveu, surtout si utilisées parallèlement à d'autres pratiques.

Mais c'est surtout le **défrisage** qui semble la manœuvre la plus délétère. Il s'agit d'une pratique commune dans la population féminine concernée, dont il convient d'admettre qu'elle est quasi imposée si le cheveu est fortement crépu, long, et que l'on désire une coiffure facile à entretenir au quotidien : ce préambule nous semble essentiel pour comprendre les réticences qui seront souvent opposées aux recommandations d'arrêt plus ou moins définitif du défrisage qu'on pourra vouloir édicter.

Techniques de défrisage

Le défrisage « à chaud » dans sa version classique (application d'huile sur les cheveux puis d'un fer très chaud) n'est plus pratiqué. Le défrisage « à froid », aujourd'hui de loin le plus fréquent, consiste en l'application sur la chevelure de produits alcalins (à base de soude, les plus classiques, ou d'hydroxyde de guanidine, réputé moins agressif) ou plus rarement acides, lesquels provoquent un réarrangement des ponts disulfures de la corticale pilaire en les brisant d'une façon définitive. D'autres techniques, réputées moins agressives, sont parfois usitées : « lissage brésilien » (susceptible de contenir du formol avec des concentrations supérieures aux normes admises) [7], usage de thyoglycolate d'ammonium complété par un chauffage des cheveux participant au « lissage japonais », recours à un peigne chauffant en céramique [8]. En fait, indépendamment de la technique, un défrisage ne peut être obtenu que grâce à des modifications importantes de la structure du cheveu, le rendant inéluctablement plus fragile.

Conseils préventifs

Plutôt que de vouloir interdire radicalement cette pratique, ce qui ne sera pas toujours accepté, il nous semble

Encadré 19.1

Conseils pour un « défrisage responsable »

- Faire admettre que le pouvoir défrisant de produits utilisés « sans problème » en milieu tropical s'exagère en climat tempéré, pour des raisons d'ordre climatique tenant sans doute à une sécheresse accrue du cheveu ; en conséquence, les temps d'application devront être notablement raccourcis.
- Toujours respecter les temps de pose recommandés par les fabricants. Ceci nécessite une certaine dextérité lors de la pose du produit, afin que les zones sur lesquelles le produit a été appliqué en premier ne subissent pas une application excessivement longue par rapport aux dernières zones ; de même, il peut être judicieux de faire varier la première zone d'application d'un défrisage à un autre. Il convient également d'utiliser de façon rigoureuse et conforme les produits neutralisants prônés par les fabricants.
- Tâcher de ne défriser que les « repousses », en protégeant les zones antérieurement traitées (vaseline, produits spécifiques).
- Proscrire les habitudes telles que « attendre que ça fasse mal pour arrêter » ; douleur ou inconfort doivent immédiatement faire interrompre le processus.
- Éviter les produits défrisants inconnus (notamment ceux proposés dans certains salons de coiffure), et se méfier des déclarations parfois intempestives de certains sur « l'efficacité exceptionnelle d'un nouveau produit » (un produit « très efficace » semblant plutôt à risque d'être très agressif).
- S'efforcer de ne pas coupler le défrisage à d'autres pratiques agressives, notamment une décoloration trop rapprochée, l'usage d'un fer à défriser, ou un peignage « rageur » au peigne métallique (le « peigne afro » en bois ou en plastique étant mieux toléré).
- Ne jamais lésiner sur les soins complémentaires du cheveu : après-shampooings, lotions huileuses facilitant le peignage. Un sèche-cheveux peut être très asséchant.
- Un délai de 4 à 6 mois entre deux défrisages nous semble un minimum.
- L'alternance entre différentes modalités de coiffure selon une certaine « rotation », dont certaines permettent au cheveu de se passer de défrisage, est à encourager : tresses, tissages, perruques. Les coupes courtes, si acceptées, permettent une pause plus prolongée.

utile de savoir conseiller les utilisatrices afin que la technique soit la moins agressive possible (encadré 19.1). Il faudra avertir que ces modalités sont susceptibles de ne pas générer le degré de défrisage optimal désiré, mais que ceci constitue une rançon pour ne pas provoquer de dégâts trop importants à la longue. On peut y associer des conseils de recours raisonné aux colorants capillaires (limiter le recours aux colorations permanentes, en privilégiant au moins occasionnellement les colorations semi-permanentes ou temporaires).

Des effets systémiques liés à certains produits capillaires ont été suggérés chez les femmes d'origine africaine. Dans cette population, l'utilisation de produits défrisants a ainsi été corrélée à une fréquence plus élevée de fibromes utérins [9], association également suggérée avec l'alopécie centrale cicatricielle centrifuge du vertex [10]. L'utilisation de défrisants ou de colorants permanents a été retrouvée associée à un risque accru de cancer du sein [11]. Il a été montré que les produits cosmétiques destinés aux personnes d'origine africaine contenaient davantage de perturbateurs endocriniens ou de produits potentiellement cancérigènes (comme le formol)[10] que ceux destinés à des Européens [12].

Sémiologie [13]

La sémiologie peut être ici trompeuse car minime, dégradée, avec un certain monomorphisme. Ainsi, les teignes peuvent garder leur présentation évidente de zones de pseudo-alopécie arrondies, bien visibles lorsque les cheveux sont taillés court comme souvent chez le garçon, mais également se limiter à un état « pelliculaire » faussement anodin, sans alopécie manifeste ; ceci est particulièrement vrai chez la petite fille, chez qui des squames pseudo-séborrhéiques peuvent longtemps rester les seules lésions visibles (fig. 19.3A). Il est par ailleurs à notre avis insuffisamment connu que les femmes adultes ayant les cheveux crépus peuvent être également concernées par les teignes, alors que ces dermatophyties sont classiquement limitées à l'enfance du fait du pouvoir antimycosique de la séborrhée pubertaire (fig. 19.3B).

Un examen des cheveux à fort grossissement peut apporter des informations, comme lors de la trichorrhexie noueuse où des cheveux, recueillis facilement à la traction du fait de leur fragilité, présentent un aspect de cheveux de longueur inégale sans racine visible. La dermoscopie peut être utile lorsqu'elle montre des « points blancs » qui évoqueront plus particulièrement une alopécie cicatricielle (lichen plan pilaire, alopécie centrale centrifuge).

10. https://ansm.sante.fr/uploads/2021/03/11/b4be012547795bdd5443bedb5ee58f7a.pdf

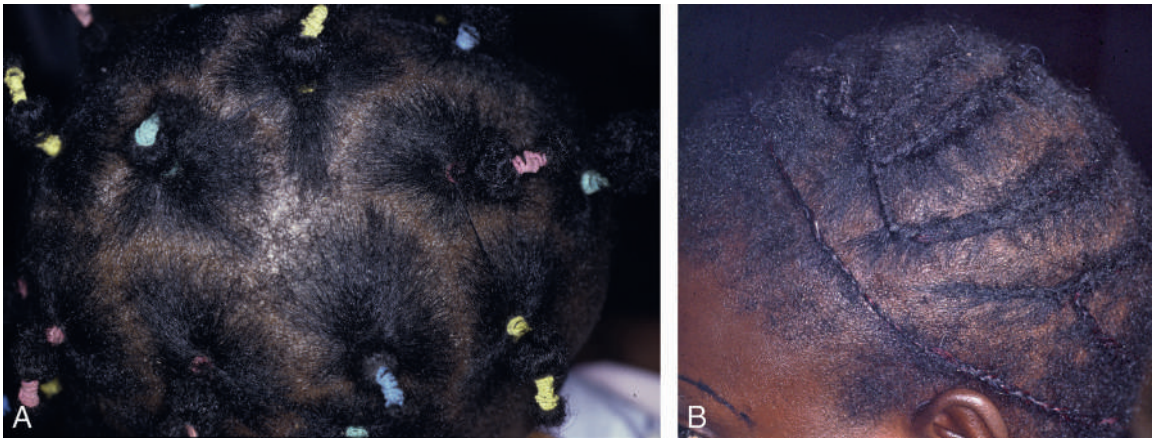


Fig. 19.3. Teignes.
A. Chez un enfant, révélée par un état squameux (à différencier d'une dermite séborrhéique). B. Diminution du volume capillaire chez une femme adulte avec état pelliculaire et mise en évidence de *Trichophyton soudanense*.



Fig. 19.4. Défrisage spontané du cuir chevelu au cours d'une infection VIH (stade SIDA).

Plus anecdotique, une autre particularité sémiologique possible est la survenue d'un *défrisage spontané*. Ce symptôme – qui peut être d'interprétation difficile en l'absence de connaissance de l'état antérieur du patient – peut se voir au cours de l'infection VIH (où il est contemporain d'une dénutrition importante) (fig. 19.4) ou du kwashiorkor.

Pathologies courantes

Toutes les affections survenant sur cheveux lisses sont bien sûr susceptibles d'être rencontrées en cas de cheveu crépu. À côté des affections ubiquitaires que nous ne ferons qu'énumérer succinctement (alopécie androgénétique, pelade, effluvium télogène, pédiculose) s'ajoutent en fait un certain nombre de pathologies qui font toute l'originalité de la pratique sur ce terrain, et sur lesquelles nous nous focaliserons.

Un simple prurit, souvent accompagné d'un léger état pityriasique (*dandruff*), est très fréquent et potentiellement source de gêne, et relève avant tout de mesures simples (shampooing fréquent mais difficile ici à effectuer plus d'une fois par semaine ou toutes les deux semaines, contenant au mieux de la pyrithione de zinc) avant d'être considéré et traité comme une authentique dermatite séborrhéique.

Trois états pathologiques pilaires sont en fait l'objet de spécificités notables : l'une féminine, les alopécies traumatiques de la femme adulte, les deux autres presque exclusivement masculines, l'acné chéloïdienne de la nuque/folliculite fibrosante de la nuque et la pseudofolliculite de barbe. On peut remarquer que le franc hiatus homme/femme pour ces entités, ainsi qu'un caractère semblant historiquement relativement récent de certaines de ces pathologies, pourraient suggérer l'intervention de facteurs acquis en rapport avec les évolutions de la mode capillaire durant la seconde moitié du vingtième siècle.

Alopécies traumatiques de la femme adulte

Il s'agit d'une circonstance fréquente. Aux causes classiques d'alopécie s'ajoutent donc les causes traumatiques, et ce selon en principe deux mécanismes bien distincts : traction, et défrisage. En fait, on admet aujourd'hui que différents facteurs étiologiques sont souvent intriqués [6]. C'est en fait souvent dès l'enfance que se constituent les traumatismes, lesquels se révéleront, de façon plus ou moins aiguë, à l'occasion d'un « excès » ou par simple cumulation.

Alopécie marginale de traction

Elle réalise le tableau le mieux caractérisé. Très fréquente, elle se présente sous la forme de zones d'alopécie grossièrement triangulaires siégeant au niveau des régions temporales, plus

rarement frontales. Il persiste une fine couronne périphérique caractéristique de cheveux respectés (fig. 19.5); une miniaturisation des cheveux précède l'alopécie. Au début, tout particulièrement dans l'enfance, un prurit, un état pityriasique, une hyperkératose périfolliculaire, des folliculites dites « de traction » ou des adénopathies occipitales sensibles, doivent être considérés comme des signes d'alarme.

Complications du défrisage

Les complications en sont multiples : dermites de contact irritatives ou caustiques, mais surtout fragilisation excessive pouvant générer des zones de cheveux cassés courts de façon irrégulière, plus ou moins étendues, siégeant notamment au niveau du vertex ou de la face postérieure du crâne, au décours immédiat ou plus à distance d'une séance. Si l'utilisation d'un produit acide toxique artisanal a pu provoquer plusieurs milliers de cas de pertes de cheveu aux États-Unis en 1994 [14], la toxicité des produits défrisants se révèle souvent de façon décalée, parfois plusieurs mois après leur dernière application, éventuellement à l'occasion d'une manœuvre d'autre nature [8].

La *trichorrhexie noueuse proximale acquise* est fréquente et se voit à tout âge [15, 16]. Si le siège distal sur le cheveu de la trichorrhexie est ubiquitaire, un siège proximal est particulier au cheveu crépu. De façon assez brutale, les cheveux de certaines zones facilement traumatisées (zones de brossage, contact de l'oreiller) ne poussent plus au-delà de quelques centimètres (fig. 19.6). Malgré leur caractère soudain, les lésions sont en fait secondaires à une accumulation de traumatismes perpétrés depuis plusieurs années, jusqu'ici apparemment sans problème : défrisage, frictions répétées, autres manœuvres semblant plus anodines (coloration permanente, utilisation d'un fer en céramique chauffant). Outre le fait que les cheveux sont fragiles et de longueur inégale, l'examen à fort grossissement met en évidence l'altération pilaire caractéristique, comparée à l'extrémité d'un pinceau ou de « deux balais intriqués l'un dans l'autre » [16]. Point important, la régression après cessation des manœuvres traumatiques peut prendre plusieurs années, le temps que les follicules pileux lésés soient remplacés après avoir achevé leur cycle naturel de 2 à 5 ans.



Fig. 19.5. Alopécie marginale de traction avec persistance caractéristique d'une collerette périphérique de cheveux.

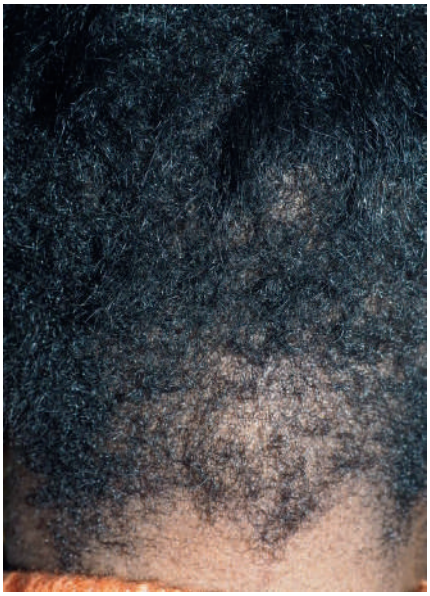


Fig. 19.6. Trichorrhexie noueuse proximale dans l'une de ses localisations fréquentes, la face postérieure du crâne; cet aspect de cheveux cassés courts d'une façon irrégulière rappelle la trichotillomanie (d'ailleurs parfois associée).

Alopécie centrale centrifuge cicatricielle (ACCC) du vertex

Cette entité fréquente était historiquement attribuée à l'usage de « fers chauds » de défrisage (« alopécie du fer chaud »), mais l'abandon de cette technique n'a pas entraîné la disparition de cette entité. Le tableau est celui d'une alopécie progressive du vertex survenant chez des femmes d'âge moyen (30 à 55 ans), avec une prévalence augmentant avec l'âge [13], dite cicatricielle car s'accompagnant d'une disparition progressive des follicules pileux, à cuir chevelu lisse non proprement fibreux avec cependant présence possible d'une composante inflammatoire au début (douleur, papules folliculaires, pustules, polytrichie) (fig. 19.7). Le caractère centrifuge nous semble en pratique d'appréciation difficile. Le diagnostic est essentiellement clinique (attention toutefois à ne pas confondre avec une alopécie androgénétique qui chez la femme peut intéresser la même zone), une biopsie pouvant cependant s'avérer nécessaire (surtout en fait pour éliminer des diagnostics différentiels).

La physiopathologie de l'ACCC est controversée. Certains auteurs ont notamment suggéré l'existence d'un syndrome autonome à base génétique de « dégénérescence folliculaire » liée à une desquamation prématurée de la gaine épithéliale interne du cheveu, analysable (quoiqu'avec difficulté) histologiquement, cependant non spécifique [17]. Une étude récente a retrouvé chez environ un tiers de patientes diverses mutations concernant le gène *PAD13*, gène par ailleurs connu pour être impliqué dans d'autres affections capillaires tel le syndrome des cheveux incoiffables [18]. En fait, le strict cantonnement de cette affection à ces femmes d'âge moyen

ayant les cheveux crépus nous semble assez naturellement incriminer la responsabilité de facteurs électifs à cette population, à savoir avant tout l'accumulation de traumatismes capillaires sur une longue période (défrisage et/ou traction) [16, 19] ; une étude cas/témoin a retrouvé une association hautement significative entre ACCC et utilisation de produits défrisants (OR supérieurs à 12) [20]. En définitive, une physiopathologie multifactorielle (traumatismes pilaires révélant une possible prédisposition génétique) semble ici à l'œuvre.

La prise en charge de cette affection est difficile ; elle repose avant tout sur l'interdiction formelle de toute manœuvre traumatique additionnelle (notamment du défrisage), ainsi que sur la prescription de traitements symptomatiques variés lorsqu'existe une composante inflammatoire (cyclines orales, corticothérapie locale) ; une fois celle-ci contrôlée, le minoxidil en topique ainsi que des greffes capillaires peuvent être proposés.

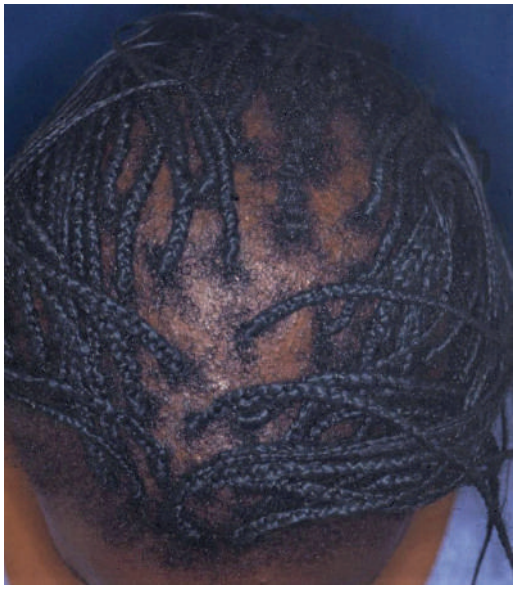


Fig. 19.7. Alopécie centrale centrifuge cicatricielle du vertex, avec ici une composante papuleuse inflammatoire bien visible.

Conduite à tenir générale devant une alopécie

Elle est résumée dans un algorithme (fig. 19.8). Dans tous les cas, quelle qu'en soit la cause principale, classique ou spécifique, l'un des piliers du traitement sera de faire cesser ou du moins minimiser selon la nature et la gravité du tableau les manœuvres traumatisantes [21]. Point notable, le port d'une perruque, permettant un repos total vis-à-vis de manœuvres capillaires plus ou moins agressives le temps de « passer un cap », peut être culturellement bien accepté.

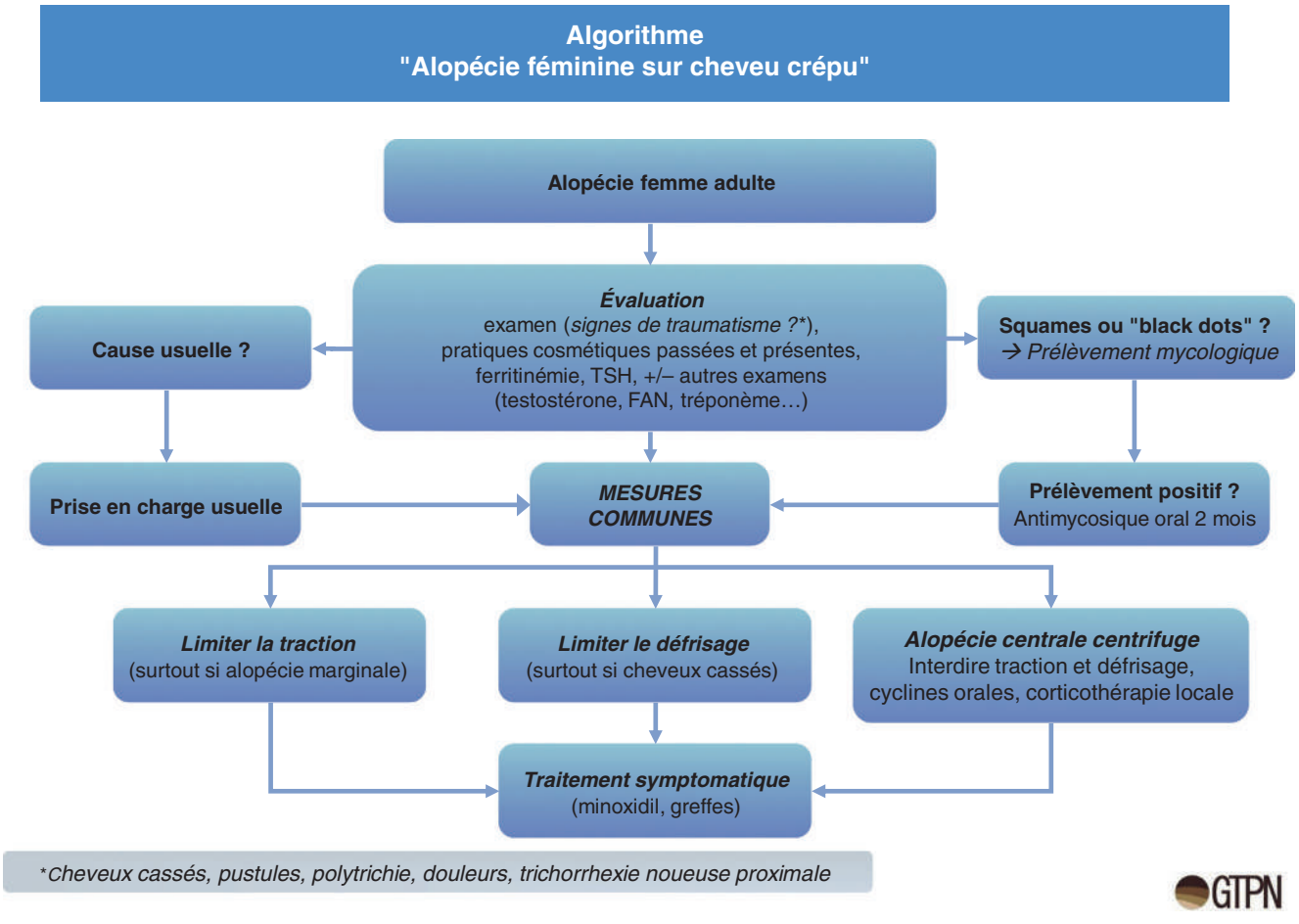


Fig. 19.8. Algorithme de prise en charge d'une alopécie féminine sur cuir chevelu crépu.
Source : Groupe Thématique « peau noire » de la Société française de dermatologie.

Pathologies pilaires spécifiques à prédominance masculine

La folliculite fibrosante de la nuque (FFN) et la pseudofolliculite de la barbe (PFB) sont des affections inflammatoires chroniques affectant les follicules pileux qui sont observées principalement chez les hommes d'ascendance africaine ayant des cheveux crépus [22]. Leur survenue sur ce terrain suggère une physiopathologie voisine, ce qui n'est cependant pas admis par tous.

Pseudofolliculite de barbe

Épidémiologie

La PFB est très fréquente, surtout chez les hommes d'ascendance africaine mais également dans les populations hispaniques ou au Moyen-Orient. Chez les Africains-Américains (A-A), son incidence varie entre 10 % et 83 % [23].

Physiopathologie

L'affection est due au rasage. Une fois rasée, la tige pilaire présente un bord tranchant et croît de façon courbe, ce qui conduit à sa réentrée dans l'épiderme (pénétration extrafolliculaire) ou au percement du mur du follicule pilaire lors de sa croissance (pénétration transfolliculaire) [24]. Il s'agit d'une affection initialement non infectieuse, mais qui peut se surinfecter. Une prédisposition génétique a été récemment établie (présence d'un polymorphisme du gène *K6hf* codant une protéine de structure intéressant la zone médullaire du bulbe pilaire, retrouvée dans des formes familiales chez des sujets européens ainsi que chez un tiers d'un échantillon d'A-A atteints de PFB), établissant le caractère multifactoriel de la maladie [25].

Diagnostic

Les signes cliniques sont des papules folliculaires et/ou périfolliculaires, plus ou moins pigmentées, siégeant dans une zone de rasage (fig. 19.9A). Chez les hommes, la zone la plus fréquemment touchée est la face antérieure du cou suivie des joues, tandis que chez les femmes il s'agit du menton. En cas de surinfection, des pustules peuvent être observées. Les séquelles potentielles comprennent l'hyperpigmentation post-inflammatoire (HPPI), des cicatrices déprimées linéaires [26] (fig. 19.9B), et des chéloïdes. D'autres zones peuvent être intéressées (pubis, voire cuir chevelu), dans les deux sexes. Le diagnostic différentiel inclut l'acné vulgaire et les folliculites bactériennes.

Traitement

La pauvreté de la littérature concernant la prise en charge de la PFB nous semble une anomalie [27], alors qu'il s'agit d'une pathologie fréquente source d'une gêne non négligeable et ayant parfois des implications professionnelles (dans le milieu militaire notamment) [28].

La prise en charge comporte deux temps. En période de poussée, l'arrêt du rasage est nécessaire, qu'on peut compléter par diverses mesures : application de certains topiques (antibiotiques locaux, antiseptiques, trétinoïne, peroxyde de benzoyle, acide azélaïque, alpha-hydroxy-acides, voire corticoïdes locaux) [27] et/ou prise de cyclines orales [29].

Lorsque les poils incarnés sont peu nombreux, ils peuvent être extraits à l'aide d'une aiguille [22]. Les peelings, l'acide azélaïque, l'hydroquinone et ses dérivés sont proposés pour réduire l'HPPI. Les corticoïdes intralésionnels peuvent être utilisés en cas de chéloïdes.

Le deuxième temps du traitement, primordial, consiste à conseiller la technique de rasage la moins susceptible de provoquer une récidive [30]. Ceci est difficile à standardiser du fait de la grande variabilité d'un sujet à un autre en ce qui

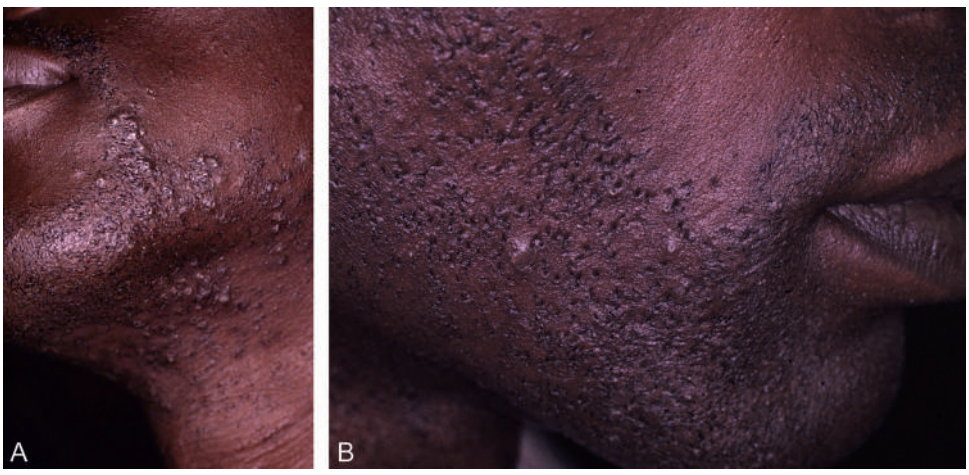


Fig. 19.9. Pseudofolliculite de barbe.
A. Aspect caractéristique. B. Cicatrices déprimées linéaires séquellaires.

Encadré 19.2

Conseils préventifs concernant la pseudofolliculite de barbe [30]

Une fois la poussée de pseudofolliculite contrôlée, on peut conseiller.

- L'abstention définitive du rasage, radicale.
- L'utilisation d'une « tondeuse à barbe » qui coupe le poil à 1 ou 2 mm de son émergence grâce à une grille protectrice, donnant un rasage imparfait.
- Les crèmes ou poudres dépilatoires à base de thioglycolate de calcium ou de sulfure de baryum, à utiliser de façon hebdomadaire ou bihebdomadaire, souvent irritantes.
- Le rasoir mécanique (ou électrique) classique. Il est alors important de respecter les principes suivants : ne pas rechercher absolument un rasage très court (éviter les rasoirs à double lame) ; viser une longueur minimale du poil de 0,5-1 mm ; ne pas utiliser de technique agressive (ne pas passer deux fois sur la même zone, ne pas tendre la peau) ; se raser régulièrement de façon à ne pas permettre de pénétration extrafolliculaire du poil (pour certains sujets, quotidiennement). La trétinoïne peut être associée à ces mesures.
- L'épilation à la pince est inefficace (et peut même induire une hyperpilosité localisée réactionnelle). L'épilation électrique a la faveur de certains.
- L'épilation par laser Nd:YAG (ou laser analogue) est radicale mais coûteuse.

concerne la dureté du poil, la sensibilité de la peau et les préférences esthétiques. Les principales recommandations sont rapportées dans l'encadré 19.2. Le laser épilatoire Nd:YAG (ou d'autres lasers équivalents) est efficace et définitif, mais coûteux et astreignant. L'éflornithine en topique peut être proposée chez la femme.

Folliculite fibrosante de la nuque

Il s'agit d'une affection observée presque exclusivement chez des adultes de sexe masculin ayant les cheveux crépus. L'intitulé consacré dans la littérature de langue anglaise « d'acné chéloïdienne de la nuque » est incorrect, dans la mesure où ne sont présentes ni les lésions élémentaires de l'acné (comédons, microkystes…), ni le plus souvent de chéloïde authentique (même si l'affection peut parfois évoluer sur un mode authentiquement chéloïdien).

Épidémiologie

La FFN survient le plus souvent chez les hommes avant 40 ans, et représente de 0,4 à 35,6 % des dermatoses chez les patients à peau foncée [31–34]. Il existe quelques observations féminines. Le report de séries conséquentes en Asie ou en Amérique latine, ainsi que la survenue occasionnelle chez des patients européens aux cheveux lisses, suggèrent une physiopathologie parfois indépendante du degré de circonvolution pilaire [35, 36].

Physiopathologie

Contrairement à la PFB, l'étiologie est débattue. Les théories prédominantes suggèrent l'intervention d'un traumatisme de la peau et/ou l'existence de réactions immunitaires aberrantes [37].

Pour la théorie traumatique, le rasage est considéré comme le facteur déclenchant. L'association fréquente à une PFB, évaluée à 27 % dans une étude récente [36], suggère un mécanisme voisin. La survenue de saignement ou d'un inconfort lors d'une coupe [38] est un facteur de risque [39]. Point notable, le rasage de la nuque peut avoir été auparavant longtemps bien toléré avant que ne se déclenche l'affection.

La responsabilité exclusive du rasage est débattue, en raison notamment d'une association fréquente de cette pathologie à un surpoids [39] ou au port d'un casque (comme lors du football américain) [40]. Selon la théorie immunitaire, des antigènes folliculaires attireraient les cellules inflammatoires vers le follicule, ceci entraînant une détérioration puis la rupture du follicule et la libération d'antigènes précipitant le processus et conduisant à une fibrose [41].

La prépondérance chez hommes pourrait suggérer un rôle des androgènes [42]. La rareté avant la puberté et après l'âge de 55 ans pourrait être liée à ces facteurs [43, 44]. Le rôle des bactéries, en particulier *Staphylococcus aureus* ou des champignons (*Malassezia*) semble secondaire [42]. Une association est plus rarement observée avec d'autres entités suppuratives chroniques du cuir chevelu (folliculite décalvante ou cellulite disséquante) [36], ce qui a pu suggérer l'existence d'une physiopathologie commune [41].

Diagnostic

Le diagnostic est cliniquement évident (fig. 19.10A à C). Il existe sur la nuque l'association à des degrés divers de plusieurs lésions élémentaires : pustules, papules fibreuses de petite taille et d'allure chéloïdienne parfois centrées par un ou plusieurs poils (polytrichie) (fig. 19.11), et zones alopéciques ; le prurit est très fréquent ; des lésions de grande taille plus franchement chéloïdiennes sont plus rares. L'histologie, qui n'est pas nécessaire au diagnostic mais qu'on peut observer à l'occasion sur des pièces opératoires, retrouve un infiltrat péri- et intrafolliculaire lymphoplasmocytaire, une fibrose et une destruction du follicule pileux avec réaction granulomateuse et micro-abcès péripilaires. L'évolution s'étale sur plusieurs années avec des poussées entrecoupées de rémissions.

La FFN évolue grossièrement en trois stades, qui peuvent en fait coexister [23, 42, 44] : stade inflammatoire pustuleux (fig. 19.10A) ; stade nodulaire (fig. 19.10B), avec papules coalescentes formant parfois des pertuis avec polytrichie (fig. 19.11) ; stade de larges plaques cicatricielles alopéciques et/ou chéloïdiennes (fig. 19.10C). Une autre classification, prenant en compte la surface atteinte, le type de lésions, et



Fig. 19.10. Différents aspects de la folliculite fibrosante de la nuque.
A. Stade inflammatoire pustuleux. B. Stade de petites papules. C. Chéloïde de grande taille.

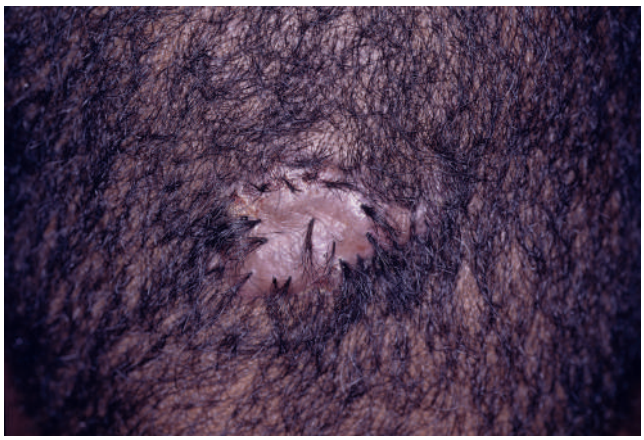


Fig. 19.11. Folliculite fibrosante de la nuque : polytrichie au sein d'une lésion d'allure chéloïdienne.

l'association éventuelle à une autre pathologie du cuir chevelu a été proposée [37] (fig. 19.12).

Traitement

Prévention

Les patients doivent être informés que la pathologie est aggravée par les coupes de cheveux courts et le rasage. Un sabot peut être utile [39]. Il faut déconseiller l'usage de produits irritants, le contact de la nuque par des accessoires potentiellement agressifs (casques de sport, cols de chemises), ainsi que le défrisage. Une épilation par laser adapté a été proposée.

Traitement curatif

Le traitement est difficile, et ne peut guère espérer être radical qu'à long terme. En pratique, le meilleur résultat qu'on puisse souvent espérer est la disparition des lésions inflammatoires et chéloïdiennes au prix d'une zone alopécique cicatricielle. Différentes modalités thérapeutiques, en fonction des stades, sont proposées [23, 24, 42, 45].



Fig. 19.12. Association d'une folliculite fibrosante de la nuque et d'une folliculite décalvante de Quinquaud.

Au stade inflammatoire, les antibiotiques par voie orale, notamment les cyclines (à la même posologie que dans l'acné) sont efficaces, notamment sur le prurit, de même que certains topiques (clindamycine, érythromycine) en cas de lésions limitées.

Au stade de petites papules, des infiltrations de corticoïdes retard (au Dermojet® ou à l'aiguille) peuvent être effectuées à un rythme bimensuel ou mensuel, complétées éventuellement par des applications de corticoïdes de niveau I, ou encore par une cryothérapie (laquelle comporte un risque de dépigmentation prolongée, ce dont il convient d'informer le patient). Ces deux techniques sont douloureuses. L'exérèse individuelle des lésions au « punch », avec fermeture par suture simple, peut être proposée lorsqu'elles sont peu nombreuses.

Au stade de lésion franchement chéloïdienne, les modalités peuvent être les mêmes qu'au stade précédent (infiltration de corticoïdes, cryothérapie). La meilleure approche semble cependant chirurgicale. Elle consiste à enlever en bloc la formation chéloïdienne, avec excision horizontale et passage en sous-folliculaire, puis fermeture par cicatrisation dirigée ou en première intention par suture ou greffe. Une autre possibilité est de compléter l'exérèse chirurgicale par l'implantation d'un fil d'iridium [42].

À quelque stade que ce soit, l'isotrétinoïne orale est totalement inefficace.

Cellulite disséquante du scalp

Autre entité capillaire à prépondérance ethnique, toutefois d'une façon beaucoup plus relative que la PFB et la FFN, elle s'observe plus souvent chez des hommes jeunes ayant les cheveux crépus, ou tout au moins de phototype foncé. Souvent isolée, elle peut s'associer à une acné conglobata ou à une maladie de Verneuil, suggérant une physiopathologie commune.

Elle se présente sous la forme de nodules kystiques prédominant sur le vertex et la face postérieure du cuir chevelu qui sont le siège de poussées inflammatoires fluctuantes avec émission de pus stérile (fig. 19.13). Il peut en résulter des zones d'alopécie définitive, voire à long terme une transformation maligne.

L'isotrétinoïne per os est le traitement semblant le plus efficace [46, 47] ; il doit être prescrit à forte dose (0,75 mg à 1 mg/kg/j) et de façon prolongée (4 mois après la rémission clinique, soit durant au moins 8 mois). Les rechutes sont fréquentes. Les anti-TNF semblent efficaces dans les formes récalcitrantes.



Fig. 19.13. Cellulite disséquante du scalp.

Références

Définitions – Anatomie et physiologie

[1] Khumalo NP, Doe PT, Dawber RP, Ferguson DJ. What is normal black African hair? A light and scanning electron-microscopic study. J Am Acad Dermatol 2000;43:814–20.

[2] Thibaut S, Gaillard O, Bouhanna P, Cannell DW, Bernard BA. Human hair shape is programmed from the bulb. Br J Dermatol 2005;152:632–8.

[3] De la Mettrie R, Saint-Léger D, Loussouarn G, Garcel A, Porter C, Langaney A. Shape variability and classification of human hair: a worldwide approach. Hum Biol 2007;79:265–81.

[4] Sperling LC. Hair density in African Americans. Arch Dermatol 1999;135:636–8.

Pratiques capillaires courantes

[5] Khumalo NP. African hair length: the picture is clearer. J Am Acad Dermatol 2006;54:886–8.

[6] Khumalo NP, Jessop J, Gumedze F, Ehrlich R. Hairdressing and the prevalence of scalp disease in African adults. Br J Dermatol 2007;157:981–8.

[7] Maneli MH, Smith P, Khumalo NP. Elevated formaldehyde concentration in « Brazilian keratin type » hair-straightening products: a cross-sectional study. J Am Acad Dermatol 2014;70:276–80.

[8] Mirmirani P. Ceramic flat irons: improper use leading to acquired trichorrhexis nodosa. J Am Acad Dermatol 2010;62:145–7.

[9] Wise LA, Palmer JR, Reich D, Cozier YC, Rosenberg L. Hair relaxer use and risk of uterine leiomyomata in African-American women. Am J Epidemiol 2012;175:432–40.

[10] Dina Y, Okoye GA, Aguh C. Association of uterine leiomyomas with central centrifugal cicatricial alopecia. JAMA Dermatol 2018;154:213–4.

[11] Eberle CE, Sandler DP, Taylor KW, White AJ. Hair dye and chemical straightener use and breast cancer risk in a large US population of black and white women. Int J Cancer 2020;15:383–91.

[12] Zota AL, Shamasunder B. The environmental injustice of beauty: framing chemical exposures from beauty products as a health disparities concern. Am J Obstet Gynecol 2017;217(418):e1–6.

Sémiologie

[13] Dadzie OE, Khumalo NP. Hair and scalp disorders in women of African descent. In: Dadzie OE, Petit P, Alexis AF, editors. Ethnic dermatology. Principles and practice. Chisester (UK): Willey-Blackwell; 2013. p. 213–40.

Pathologies courantes

[14] Swee W, Klontz KC, Lambert LA. A nationwide outbreak of alopecia associated with the use of a hair-relaxing formulation. Arch Dermatol 2000;136:1104–8.

[15] Scott DA. Disorders of the hair and scalp in Blacks. Dermatol Clin 1988;6:387–95.

[16] Fu JM, Price VH. Approach to hair loss in women of color. Semin Cutan Med Surg 2009;28:109–14.

[17] Mahé A. Scarring alopecia and ethnicity. Arch Dermatol 2001;137:374–5.

[18] Malki L, Sarig O, Romano MT, et al. Variant PAD13 in Central Centrifugal Cicatricial Alopecia. N Engl J Med 2019;380:833–41.

[19] Khumalo NP. Grooming and central centrifugal cicatricial alopecia. J Am Acad Dermatol 2010;507–8.

[20] Narasimman M, de Bedout V, Castillo DE, Miteva MI. Increased association between previous pregnancies and use of chemical relaxers in 74 women with central centrifugal cicatricial alopecia. Int J Trichology 2020;12:176–81.

[21] Taylor SC, Barbosa V, Burgess C, et al. Hair and scalp disorders in in adult and pediatric patients with skin of color. Cutis 2017;100:31–5.

Pathologies pilaires spécifiques à prédominance masculine

[22] Ogunbiyi A. Pseudofolliculitis barbae: current treatment options. Clin Cosmet Inyestig Dermatol 2019;12:241–7.

[23] Alexis A, Heath CR, Halder RM. Folliculitis keloidalis nuchae and pseudofolliculitis barbae: are prevention and effective treatment within reach? Dermatol Clin 2014;32:183–91.

[24] Adotama P, Tinker D, Mitchell K, et al. Barber knowledge and recommendations regarding pseudofolliculitis barbae and acne keloidalis nuchae in an urban setting. JAMA Dermatol 2017;153:1325–6.

[25] Winter H, Schissel D, Parry DAD, et al. An unusual Ala12Thr polymorphism in the 1A a-helical segment of the companion layer-specific keratin K6hf: evidence for a risk factor in the etiology of the common hair disorder pseudofolliculitis barbae. J Invest Dermatol 2004;122:652–7.

[26] Pinkus H. Chronic scarring pseudofolliculitis of the negro beard. Arch Dermatol Syphilol 1943;47:782–92.

[27] Cook-Bolden FE, Barba A, Halder R, Taylor S. Twice-daily applications of benzoyl peroxide 5 %/clindamycin 1 % gel versus vehicle in the treatment of pseufolliculitis barbae. Cutis 2004;73:18S–24S.

[28] Alexander AM, Delph WI. Pseudofolliculitis barbae in the military. J Natl Med Asssoc 1974;66:459–79.

[29] Nussbaum D, Friedman A. Pseudofolliculitis barbae: a review of current treatment options. J Drugs Dermatol 2019;18:246–50.

[30] Mahé A. Traitement de la pseudofolliculite de barbe : recommandations. Ann Dermatol Venereol 1999;126:543–4.

[31] Goette DK, Bergeer TG. Acne keloidalis nuchae. A transepithelial elimination disorder. Int J Dermatol 1987;26:442–4.

[32] Glenn MJ, Bennett RG, Kelly AP. Acne keloidalis nuchae: treatment with excision and second-intention healing. J Am Acad Dermatol 1995;33:243–6.

[33] Kelly AP. Pseudofolliculitis barbae and acne keloidalis nuchae. Dermatol Clin 2003;21:645–53.

[34] Arsouze A, Fitoussi C, Cabotin PP, et al. Affections motivant une consultation dermatologique chez les patients afro-antillais en région parisienne et prévalence de la dépigmentation volontaire : étude descriptive portant sur 1 045 patients. Ann Dermatol Venereol 2008;135:177–82.

[35] Na K, Oh SH, Kim SK. Acne keloidalis nuchae in Asian: a single institutional experience. PLoS One 2017;12, e0189790.

[36] Umar S, lee DJ, Lullo JJ. A retrospective cohort study and clinical classification system of acne keloidalis nuchae. J Clin Aesthet Dermatol 2021;14:E61–7.

[37] Miranda EL, Simmons BJ, Nguyen AH, et al. Treatment of acne keloidalis nuchae: a systematic review of the literature. Dermatol Ther 2016;6:363–78.

[38] Khumalo NP, Gumedze F, Lehloenya R. Folliculitis keloidalis nuchae is associated with the risk of bleeding from haircuts. Int J Dermatol 2011;50:1212–6.

[39] Saka B, Akakpo AS, Téclessou JN, et al. Facteurs de risque associés aux folliculites fibreuses de la nuque chez le sujet noir : étude cas-témoin. Ann Dermatol Venereol 2020;147:350–4.

[40] Knable AL, William Hanke C, Gonin R. Prevalence of acne keloidalis nuchae in football players. J Am Acad Dermatol 1997;37:570–4.

[41] Sperling LC, Homoky C, Pratt L, et al. Acne keloidalis is a form of primary scarring alopecia. Arch Dermatol 2000;136:479–84.

[42] Ogunbiyi A. Acne keloidalis nuchae: prevalence, impact, and management challenges. Clin Cosmet Investig Dermatol 2016;9:483–9.

[43] Ogunbiyi AO, Adedokun B. Perceived etiological factors of folliculitis keloidalis nuchae and treatment options amongst Nigerian men. Br J Dermatol 2015;173:22–5.

[44] George AO, Akanji AO, Nduka EU, et al. Clinical biochemistry and morphological features of acne keloidalis in a black population of acne keloidalis in a black population. Int J Dermatol 1993;32:714–6.

[45] Mahé A. Traitement de l'acné chéloïdienne de la nuque : recommandations. Ann Dermatol Venereol 1999;126:541–2.

[46] Badaoui A, Reygagne P, Cavelier-Balloy B, Pinquier L, Deschamps L, Crickx B, Descamps V. Dissecting cellulitis of the scalp: a retrospective study of 51 patients and review of the literature. Br J Dermatol 2016;174:421–3.

[47] Koudoukpo C, Abdenader S, Cavelier-Balloy Gasnier C, Yédomon H. Cellulite disséquante du cuir chevelu : étude rétrospective de 7 cas confirmant l'efficacité de l'isotrétinoïne per os. Ann Dermatol Venereol 2014;141:500–6.

Chapitre 20

L'ongle et sa pathologie chez les personnes de phototype foncé

S. Goettmann-Bonvallot

La dermatologie unguéale des sujets ayant une peau fortement pigmentée est dominée par la fréquence des mélanonychies longitudinales (ML). En effet, les mélanocytes sont ici plus actifs, et plus facilement activables.

Mélanonychies longitudinales

Une ML correspond à la présence de mélanine au sein de la tablette unguéale sécrétée par les mélanocytes de la matrice. La lésion matricielle peut correspondre à une activation mélanocytaire (ML fonctionnelle), ou à une prolifération mélanocytaire (lentigo, nævus, mélanome initialement in situ) [1, 2]. La matrice contient moins de mélanocytes que l'épiderme d'autres localisations; ce sont surtout ceux de la matrice distale (région lunulaire) qui sont actifs, ceux de la matrice proximale comme du lit de l'ongle étant peu actifs. La majorité des mélanonychies fonctionnelles sont donc originaires de la matrice distale. Elles sont soit « ethniques » sans cause déclenchante, soit induites par un facteur systémique, locorégional ou local.

Les mélanonychies constitutionnelles « ethniques » sont fréquentes, siégeant sur les ongles des mains et/ou des orteils; 75 % des Africains-Américains de plus de vingt ans ont au moins une mélanonychie, et 96 % de ceux de plus de 50 ans ont une ou plusieurs ML [3]. L'âge d'apparition est variable, parfois dès l'enfance avec une augmentation avec l'âge. Parfois, plusieurs voire tous les ongles, s'ils sont rapidement touchés, feront rechercher une cause.

Les ML se localisent principalement sur les doigts les plus utilisés (pouce, index, majeur) et les orteils subissant des frottements (gros orteil, derniers orteils) [4]. Parfois uniques, les ML ethniques touchent plus souvent plusieurs ongles (en nombre variable), avec différents aspects possibles : plusieurs ML sur un même ongle, mélanonychie totale pâle avec individualisation en son sein de mélanonychies plus sombres (fig. 20.1A et B).

Si en dermatoscopie la ML ethnique est en théorie pâle et brun-grisâtre, elle peut tout à fait être brun-noir (sur 58 examens histologiques de ce type, aucune prolifération mélanocytaire identifiée) [5], et alors soit homogène, soit présentant de fines lignes parallèles régulières. Une ML ethnique peut donc être sombre cliniquement et en dermatoscopie.

Une mélanonychie très foncée reste souvent une source d'inquiétude malgré l'absence d'irrégularités dermoscopiques, imposant une surveillance pour vérifier la stabilité ou au contraire l'élargissement de la ML, principal critère à considérer (contrôle à 6 mois pour un doigt et un petit orteil, 9 à 12 mois pour un gros orteil). Un geste chirurgical est parfois décidé devant une évolutivité manifeste. Lorsque la lésion matricielle est de grande taille et que son exérèse laisserait une dystrophie unguéale importante, il est judicieux de pratiquer l'exérèse de toute la lésion matricielle selon une technique d'excision tangentielle se limitant à l'épithélium matriciel et au derme très superficiel (avec bistouri à plat), ce qui permet à la fois une repousse correcte et l'analyse de toute la lésion [6]. Toute biopsie partielle est à proscrire : les proliférations matricielles n'étant pas homogènes, le risque serait de ne pas concerner le siège d'une prolifération atypique. L'exérèse tangentielle permettra, en cas de confirmation de l'activation mélanocytaire simple, de

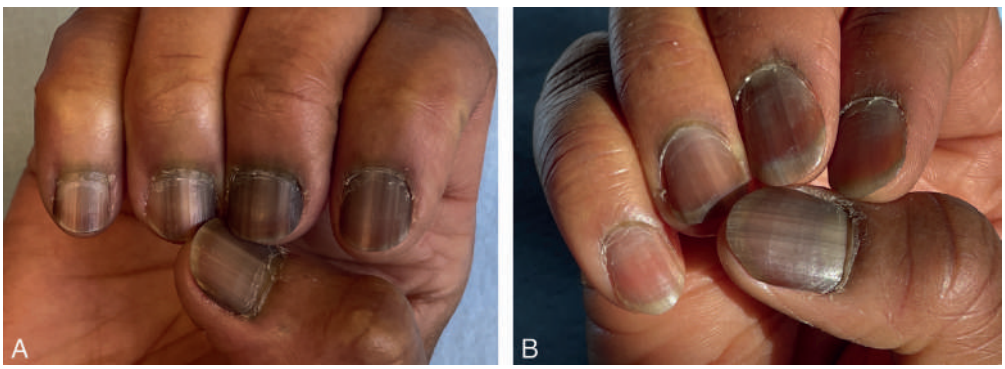


Fig. 20.1. A, B. Mélanonychies longitudinales ethniques.

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

rassurer et de minimiser la séquelle pour une lésion bénigne dont l'exérèse complète n'est pas nécessaire; elle n'est par contre pas souhaitable pour retirer un nævus ou un lentigo (risque de récidive).

Toutes les étiologies habituelles de mélanonychies fonctionnelles sont possibles et plus fréquentes compte tenu de la sensibilité des mélanocytes : médicamenteuses (chimiothérapies – cyclophosphamide, doxorubicine, capécitabine –, antirétroviraux, cyclines, amlodipine, bêtabloquants, psoralènes, etc.), hormonales (grossesse, insuffisance surrénale…), déficit en vitamine B12, porphyries, causes locales (paronychies chroniques, onychomycoses, dermatoses inflammatoires unguéales, tumeurs bénignes ou malignes – onychopapillome, maladie de Bowen, etc. –, traumatismes, friction, onychotillomanie…). Elles s'accompagnent parfois d'une pigmentation du repli sus-unguéal, comme lors des mélanonychies de friction par agacement et/ou mordillement de cette zone (fig. 20.2A à D). Ces ML déclenchées peuvent pâlir voire disparaître en quelques mois ou années si induites par une grossesse, un médicament, un processus inflammatoire ou un frottement.

L'appareil unguéal est un site de prédilection du mélanome chez les personnes de phototype foncé : dans cette population, 20 % des mélanomes sont situés sur l'appareil unguéal, contre environ 3 % chez les sujets non pigmentés. Si les ML fonctionnelles sont fréquentes, il faut donc rester vigilant devant une ML d'apparition tardive et/ou qui s'élargit, s'assombrit, se modifie, souvent sur le pouce ou le gros orteil. Le critère diagnostique majeur est l'élargissement dans le temps, avec en cas d'élargissement rapide constitution d'une bande triangulaire. Plus tard, la tablette unguéale est altérée avec un débordement pigmentaire (signe de Hutchinson). La dermatoscopie est importante, retrouvant une pigmentation hétérochrome à bords flous, des renforcements pigmentaires de largeur variable, irréguliers, une perte du parallélisme des lignes. Il s'agit le plus souvent de mélanomes acrolentigineux, rarement d'un mélanome nodulaire ou à extension superficielle. Environ 25 % des mélanomes sont achromiques.

Par ailleurs, comme dans toute population, toute lésion monodactylique chronique inexpliquée mérite une exploration chirurgicale et une vérification histologique (ulcération, lésion bourgeonnante, aspect de granulome pyogénique, onycholyse chronique avec au découpage une lésion érosive et suintante du lit, paronychie, etc.).

Particularité chez l'enfant

Deux et demi pour cent des enfants de phototype foncé ont au moins une ML, parfois de tous les ongles. Elle peut être constitutionnelle, ou liée à une hyperactivité mélanocytaire déclenchée par divers facteurs systémiques ou locorégionaux, les plus fréquents étant une irritation matricielle comme dans les onychophagies [7], les microtraumatismes répétés des orteils au cours de la pratique sportive, plus rarement des phénomènes inflammatoires matriciels (lichen, onychomycoses). En l'absence de symptômes associés, l'abstention est la règle; 85 % de lésions mélanocytaires matricielles biopsiées de l'enfant correspondaient à un lentigo ou à un nævus, 15 % à une activation mélanocytaire [8].

Une ML foncée peut se voir à travers la cuticule fine (faux signe de Hutchinson). Le débordement du pigment sur le repli sus-unguéal (hyponychium) est assez souvent observé chez l'enfant et ne constitue pas ici un signe alarmant. La tablette unguéale chargée de pigment se fragilise à son extrémité distale, avec dédoublement et/ou fissuration en regard de la bande. L'aspect dermoscopique permet d'observer, sur un fond sombre, un assemblage de multiples lignes parallèles régulières dans leur largeur et leur espacement, avec d'éventuels amas de pigment.

Le nævus est le plus souvent jonctionnel (fig. 20.3A), avec parfois des aspects histologiques particuliers : migration suprabasale, modestes atypies cytonucléaires. Certaines lésions mélanocytaires matricielles de l'enfant ont un aspect histologique proche de celui du mélanome in situ de l'adulte, d'interprétation difficile (hyperplasie mélanocytaire atypique). Le mélanome in situ est en fait exceptionnel chez l'enfant [9]. Le risque évolutif des nævus à l'âge adulte, avec transformation en mélanome in situ, n'est pas rapporté; il existe cependant mais n'est pas quantifié. Toute ML évoquant un nævus ou un lentigo doit être surveillée annuellement (photographie et dermatoscopie). Lorsque l'exérèse chirurgicale peut être pratiquée sans risque de dystrophie unguéale séquellaire majeure, elle permet de surseoir à une surveillance qui peut être pesante au long cours. Différents critères sont pris en compte : sexe de l'enfant, doigt ou orteil concerné, taille de la lésion, siège médian ou latéral (on ne raisonnera en effet pas de la même manière pour l'annulaire gauche d'une fille que pour le 4e orteil d'un garçon).



Fig. 20.2. Mélanonychies par activation mélanocytaire.
A. Par agacement des replis sus-unguéaux (envies). B. Par refoulement maniaque de la cuticule et friction. C. Du 5e orteil par frottement. D. Onychomatricome pigmenté par activation mélanocytaire.

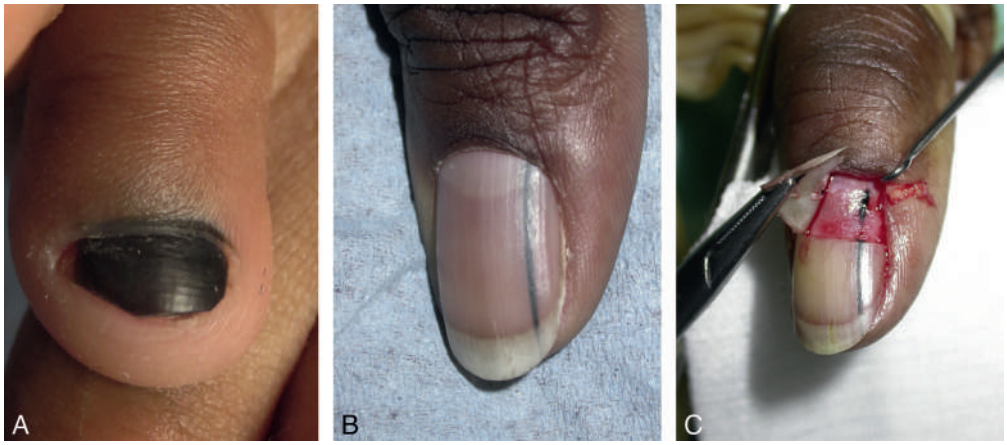


Fig. 20.3. Nævus jonctionnel.
A. Du 5e orteil de l'enfant avec débordement pigmentaire discret sur l'hyponychium et le côté interne de la cuticule. Noter le faux signe de Hutchinson du côté externe (bande sombre visible à travers la cuticule). B, C. Mélanonychie fine sombre récente s'élargissant chez une femme de 50 ans ayant révélé un nævus matriciel d'apparition tardive.

Une mélanonychie qui ne se stabiliserait pas ou qui, après une période de stabilité, se modifierait, mériterait évidemment une exérèse chirurgicale (fig. 20.3B et C). Il faut toujours retirer la lésion en totalité ; une biopsie partielle exposerait en effet à une méconnaissance possible du diagnostic, à une modification inquiétante de la lésion en postopératoire avec assombrissement de la ML, et à une difficulté du suivi (activation mélanocytaire post-inflammatoire après chirurgie).

Onychomycoses

Les scytalidioses, dues à *Neoscytalidium hyalinum* ou *Neoscytalidium dimidiatum*, champignons pseudo-filamenteux endémiques en milieu tropical et subtropical en particulier aux Antilles, miment les onychomycoses à dermatophytes (hyperkératose sous-unguéale, onycholyse, atteinte plantaire) (fig. 20.4). L'atteinte proximale s'accompagne parfois d'une paronychie évocatrice.

En Afrique subsaharienne, les onychomycoses sont plus fréquentes en milieu urbain qu'en milieu rural [10]. C'est une maladie du pied chaussé où interviennent les microtraumatismes et la macération du fait des chaussures fermées. Les agents sont les mêmes qu'en Europe, avec les dermatophytes souvent responsables ; si *Trichopyton rubrum* reste le plus fréquent (30 % au Cameroun), *T. soudanense* (10 % de 469 patients à Dakar) et *T. violaceum* sont également souvent présents, parfois associés à une atteinte du cuir chevelu [11]. Si le diagnostic peut être suspecté du fait d'un aspect clinique particulier (type endonyx) ou de la provenance du patient, il constitue souvent une découverte mycologique. L'onychomycose endonyx se caractérise par l'absence d'atteinte du lit de l'ongle, de décollement et d'hyperkératose sous-unguéale, et par une atteinte de la tablette, de coloration blanche car envahie de filaments ou altérée [12] (fig. 20.5A). Sont également observées des candidoses (*Candida albicans*, *C. tropicalis*), plutôt aux doigts, des moisissures (*Fusarium*, *Acremonium*, *Aspergillus*...) aux doigts ou orteils, pouvant s'accompagner de paronychie.



Fig. 20.4. Scytalidiose à *Neoscytalium dimidiatum* chez une Antillaise.

Certains pathogènes comme *T. rubrum* ou *Neoscytalidium* sp. peuvent produire un pigment foncé donnant l'aspect d'une ligne verticale progressant de l'extrémité distale de la tablette vers la lunule (« mélanonychie fongique »). Il faut différencier ces lésions des ML fonctionnelles secondaires à l'inflammation d'origine mycosique, les deux pouvant d'ailleurs coexister (fig. 20.5B et C).

La dermatoscopie est une aide au diagnostic, le découpage de la tablette à la pince à ongles également : il confirme l'atteinte fongique (hyperkératose sous-unguéale évocatrice), et permet le prélèvement. Un prélèvement mycologique proximal après découpage est la règle avant d'envisager le traitement.

Les paronychies chroniques sont fréquentes en milieu tropical humide et/ou en cas d'expositions répétées à l'eau (professionnels en restauration ou chez des soignants...) : périonyxis chronique, prurit, suintement intermittent, coloration noire/verdâtre de la partie latérale des tablettes unguéales sont présents (fig. 20.6A et B). Différents pathogènes peuvent être isolés des replis sus-unguéaux tuméfiés



Fig. 20.5. Onychomycose.
A. De type endonyx à *Trichophyton soudanense* (altération des tablettes unguéales sans hyperkératose sous-unguéale). Onychomycose à *Trichophyton soudanense* avant (B) et après (C) traitement par terbinafine orale et amorolfine.



Fig. 20.6. Paronychie chronique.
A. Avec rupture de la barrière cuticulaire et mélanonychie par activation mélanocytaire. B. Polydactylique avec surinfection à bacille pyocyanique chez une cuisinière.

(bactéries, *Candida sp*, *Pseudomonas aeruginosa*…). La maladie est déclenchée et entretenue par la rupture de la barrière cuticulaire (refoulement/humidité), ce qui permet aux liquides de se glisser sous la face ventrale du repli sus-unguéal dans un néo-espace chaud et humide propice à la prolifération microbienne. Se développent également des phénomènes immuno-allergiques (protéines alimentaires). Seule l'éviction stricte des contacts avec l'eau et l'humidité pendant plusieurs mois (gants de coton sous les gants imperméables, aucun trempage) permettra le dégonflement des replis et la réapparition de la cuticule, signe de guérison. Les dermocorticoïdes et les antifongiques, s'ils ne sont pas associés à ces mesures, sont inefficaces. Un arrêt de travail peut être nécessaire.

Lichen plan et atrophie idiopathique des ongles de l'enfant

Le lichen unguéal de l'adulte touche la matrice (hyperstriation, amincissement/disparition des tablettes) et/ou le lit de l'ongle (onycholyse/atrophie du lit) (fig. 20.7A à D). Sa particularité chez les patients à peau foncée est une possible pigmentation (matricielle, du lit de l'ongle ou des replis périunguéaux). Le traitement des formes sévères est sans particularité ; il doit être débuté rapidement pour éviter des séquelles définitives avec anonychie et ptérygion (injections IM mensuelles de corticoïdes retard pendant 6 mois). Dans les formes pauci-dactyliques, une corticothérapie intralésionnelle peut être proposée, avec un risque de dépigmentation inesthétique des replis sus-unguéaux.

Chez l'enfant, il existe une forme particulière caractérisée par une atteinte souvent polydactylique atrophique avec ptérygion, anonychie totale ou partielle et atteinte des replis sus-unguéaux [13, 14]. Cette forme touche surtout les enfants à peau foncée dite « noire ». La consultation a souvent lieu à un stade cicatriciel où le traitement est inutile (fig. 20.8). Dans les atteintes précoces, une corticothérapie de blocage est indiquée (intramusculaire mensuelle d'acétonide de triamcinolone 0,5 à 1 mg/kg pendant trois à six mois), avec de bons résultats.

Lupus érythémateux systémique

Le lupus est susceptible de s'accompagner de pigmentations sur ce terrain. La présence de mélanonychies diffuses (37 % de 298 patients sud-africains) serait associée à des formes moins sévères (avec notamment moins d'atteinte rénale) [15]. Une pigmentation bleue/noire associée à des ML a été observée chez 52 % de 33 patients atteints de lupus systémique [16].



Fig. 20.7. Lichen unguéal.
A. Mélanonychies fonctionnelles par activation mélanocytaire au cours d'un lichen matriciel. B, C. Pigmentation matricielle et d'un lit de l'ongle atrophique. D. Stade cicatriciel avec anonychie et pigmentation périunguéale.



Fig. 20.8. Atrophie lichénienne de l'enfant.

Références

[1] Baran R, Kechijian P. Longitudinal melanonychia (melanonychia striata): Diagnosis and management. J Am Acad Dermatol 1989;21:1165–75.
[2] Alessandrini A, Dika E, Starace M, et al. Diagnosis of melanonychia. Dermatol Clin 2021;9:255–67.
[3] Leyden JJ, Spott DA, Goldschmidt H. Diffuse and banded melanin pigmentation in nails. Arch Dermatol 1972;105:54850.
[4] Singal A, Bisherwal K. Approach to melanonychia. Indian Dermatology Online Journal 2020;11:1–11.
[5] Astur Mde M, Farkas CB, Junqueira JP, et al. Reassessing melanonychia striata in phototypes IV, V and VI patients. Dermatol Surg 2016;42:183–90.
[6] Samie FH. Tangential excision of pigmented nail matrix lesions responsible for longitudinal melanonychia: Evaluation of the technique on a series of 30 patients. J Am Acad Dermatol 2019;S0190-9622(19):30842–4. Online ahead of print.
[7] Anolik RB, Shah K, Rubin AL. Onychophagia-induced Longitudinal Melanonychia. Pediatr Dermatol 2012;29:488–9.
[8] Goettmann-Bonvallot S, André J, Belaich S. Longitudinal melanonychia in children: a clinical and histological study of 40 cases. J Am Acad Dermatol 1999;41:17–22.
[9] Bonamonte D, Arpaia N, Cimmino A, Vestita M. In Situ Melanoma of the nail unit presenting as a rapid growing longitudinal melanonychia in a 9-years-old white boy. Dermatol Surg 2014;40:1154–7.
[10] Salvador Nkondjo Minkoumou, Valentina Fabrizi, Manuela Papini. Onychomycosis in Cameroon: a clinical and epidemiological study among dermatological patients. Int J Dermatol 2012;51:1474–7.
[11] Romano C, Massai L, Strangi R, et al. Tinea corporis purpurica and onychomycosis caused by Trichophyton violaceum. Mycoses 2011;54:175–8.
[12] Tosti A, Baran R, Piraccini BM, Fanti PA. "Endonyx" Onychomycosis: A New Modality of Nail Invasion byb dermatophytes. Acta Derm Venereol (Stockh) 1999;79:52–3.
[13] Colver JB, Dawber RP. Is childhood idiopathic atrophy of the nails due to lichen planus? Br J Dermatol 1987;116:709–12.
[14] Tosti A, Piraccini BM, Cambiaghi Iorizzo M. Nail lichen planus in children: clinical features, response to treatment, and long-term follow-up. Arch Dermatol 2001;137:1027–32.
[15] Koch K, Tikly M. Spectrum of cutaneous lupus erythematosus in South Africans with systemic lupus erythematosus. Lupus 2019;28:1021–6.
[16] Vaughn RY, Bailey JP, Field RS, et al. Diffuse nail dyschromia in black patients with systemic lupus erythematosus. J Rheumatol 1990;17:640–3.

Chapitre 21

Techniques usuelles de dermatologie interventionnelle sur les peaux fortement pigmentées

F. Hoareau

L'utilisation des techniques interventionnelles dermatologiques usuelles est possible sur les peaux fortement pigmentées, mais avec des ajustements tenant à certains risques plus fréquents sur ce type de peau. Les indications peuvent également différer de celles observées sur peau claire.

Intervenir ou s'abstenir ?

Avant toute procédure invasive, il est important d'effectuer une évaluation bénéfice/risque. Deux types de complications sont en effet non rares sur ce terrain : les chéloïdes, et les dyschromies.

La fréquence des chéloïdes [1, 2] semble davantage liée à une transmission familiale qu'à la couleur de la peau. Des études ont conclu à un mode de transmission autosomique dominant, avec une pénétrance clinique incomplète et une expression variable [3]. La localisation des lésions à traiter est aussi à prendre en compte : le bas du visage, les lobes des oreilles, le haut des bras et du thorax (particulièrement la région présternale) et le pubis sont les zones les plus à risque. L'abstention se discute en cas de lésion à traiter sur l'une de ces zones, mais le risque existe aussi en dehors.

Le second effet secondaire à craindre est une dyschromie. Une hypochromie, une achromie et/ou une hyperpigmentation post-interventionnelle (HPPI) peuvent survenir, parfois même alternativement. Les mélanocytes étant sensibles au froid, on peut notamment observer une achromie consécutive à une cryothérapie, plus ou moins entourée d'une couronne pigmentée [4–7] (fig. 21.1). En expérimentation animale, ce phénomène survient dès – 10 °C [4]. La repigmentation est possible grâce à la migration des mélanocytes de la périphérie, ou de follicules pileux n'ayant pas été détruits si le temps de congélation n'était pas trop prolongé [5, 6]. Une étude sur des cochons d'Inde tricolores a montré que les parties de peau noire se repigmentaient plus vite que les parties de peau rousse, et pouvaient même être le siège d'une hyperpigmentation prolongée correspondant à une augmentation du nombre de mélanocytes dans l'épiderme [7].



Fig. 21.1. Dépigmentation suite à des applications d'azote liquide.

Électrocoagulation

À l'ère des lasers, l'électrocoagulation, déjà utilisée sur peau foncée dès 1965, reste un outil intéressant [8]. Elle présente en effet peu de risque de dyschromie persistante, et est moins coûteuse que le laser.

L'indication la plus fréquente est la dermatosis papulosa nigra (DPN) [8, 9]. La DPN peut être interprétée comme un signe de vieillissement car le nombre de lésions augmente avec l'âge. Elle occasionne une gêne esthétique surtout chez les femmes, lesquelles semblent un peu plus touchées que les hommes. En pratique, après vérification de l'absence de stimulateur cardiaque, il est demandé d'appliquer avant la séance une crème anesthésiante [10]. Réglée à faible puissance, l'électrode à boule de 2 mm de diamètre est posée sans appuyer, précisément sur le sommet de la lésion à traiter et sans contact avec la peau périlésionnelle [9]. Le temps de coagulation est court, environ une seconde. Il n'est pas nécessaire de cureter. En cas de lésion volumineuse, les parties pédiculées peuvent être sectionnées aux ciseaux avant électrocoagulation de la base. Une hyperchromie ou une

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

hypochromie lors de la cicatrisation sont possibles, mais peu fréquentes et habituellement transitoires. Pour limiter ce risque, l'application d'une crème cicatrisante peut être conseillée pendant un mois, ainsi qu'une photoprotection pendant trois mois; dans un pays tempéré, il est plus simple de prévoir les séances en automne/hiver. Plusieurs séances sont souvent nécessaires pour obtenir un résultat satisfaisant.

L'électrocoagulation est aussi une bonne option thérapeutique pour les papillomes viraux ou pour les syringomes du visage [11–15], mais pour cette dernière indication avec des résultats plus aléatoires; ces lésions kystiques sont en effet plus profondes. L'objectif est ici de traiter la lésion dermique sans léser l'épiderme [13]. Cela peut être réalisé en utilisant comme embout une aiguille fine, introduite dans le derme superficiel. Un court passage d'une à deux secondes de courant de faible puissance est effectué et stoppé avant la sortie de l'aiguille pour ne pas léser l'épiderme. Plus rarement, les syringomes surviennent de manière éruptive sur d'autres zones du corps, comme la région présternale, particulièrement sujette aux chéloïdes; dans ce cas, le risque cicatriciel nous semble trop élevé pour ce traitement (fig. 21.2).



Fig. 21.2. Syringomes profus préthoraciques.

Cryothérapie

La cryothérapie a moins d'indications que sur peau claire/« blanche » et est à manier prudemment du fait du risque élevé de dyschromie post-interventionnelle prolongée (voir fig. 21.1). Elle peut être utile en cas de chéloïde, en association avec les injections intralésionnelles de corticoïdes retard [16, 17]; ceci crée un œdème permettant d'augmenter la quantité de corticoïde injectée. La cryothérapie peut être aussi utilisée pour le traitement des verrues.

Injections de corticoïdes retard

Les injections d'acétonide de triamcinolone sont la base du traitement des chéloïdes. La technique est détaillée au chapitre 13. Une hypochromie secondaire est fréquente, régressive en quelques semaines (fig. 21.3A et B).

Incisions

Les kystes à duvet, souvent localisés dans la région épigastrique, peuvent être éliminés avec de bons résultats en utilisant une lame de bistouri 15 (fig. 21.4); la pointe de la lame est enfoncée au centre de la lésion afin de créer un pertuis de 2 à 3 mm; l'évacuation du contenu est alors facile, aidée par une faible pression sur les bords de l'incision. Ce geste semble à éviter en cas d'antécédent personnel ou familial de chéloïdes.

Biopsies cutanées et exérèses

En cas de biopsie, si plusieurs zones sont candidates il est préférable de privilégier celles à moindre risque de chéloïdes. Les exérèses sont moins souvent pratiquées que sur peau claire : il y a, d'une part, peu d'indications médicales du fait de la moindre fréquence de lésions suspectes de tumeur maligne, et d'autre part, moins d'indications à but esthétique comme les nævus.

Quoi qu'il en soit, une indication légitime de biopsie à visée diagnostique ne doit pas être récusée sur ce seul risque ché-

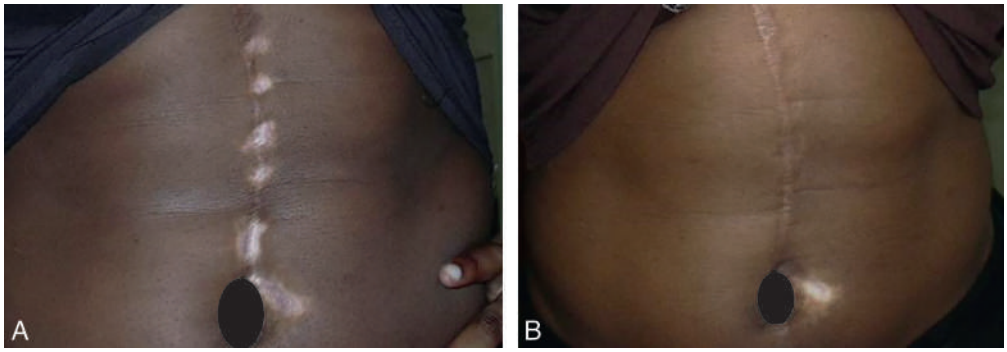


Fig. 21.3. Effet secondaire des corticoïdes retard
A. Hypochromie suivant l'injection d'un corticoïde retard dans une chéloïde. B. Régression en quelques semaines.



Fig. 21.4. Kystes à duvet de la région épigastrique (adjacents à une chéloïde du thorax précédemment infiltrée).

loïdien, lequel reste statistiquement exceptionnel dans cette circonstance. L'application d'un gel siliconé ou d'une crème contenant de l'allantoïne et de l'héparine peut être conseillée pour limiter le risque de cicatrice hypertrophique. Une photoprotection prolongée peut également être conseillée pour éviter une hyperpigmentation séquellaire.

Conclusion

Malgré certains risques, les procédures invasives dermatologiques usuelles rendent de grand service. L'électrocoagulation donne notamment d'excellents résultats dans la DPN. Au contraire, la cryothérapie est d'usage beaucoup plus restreint que sur peau claire.

Références

[1] Kouotou EA, Nansseu JR, Omona Guissana E, et al. Epidemiology and clinical features of keloids in Black Africans: a nested case-control study from Yaoundé. Cameroon Int J Dermatol 2019;58:1135–40.

[2] Allah KC, Yéo Y, Kossoko H. Assi Djè Bi Djè V, Richard Kadio M. Keloid scars on black skin: myth or reality. Ann Chir Plast Esthet 2013;58:115–22.

[3] Marneros AG, Norris JEC, Watanabe S, Reichenberger E, Olsen BR. Genome scans provide evidence for keloid susceptibility loci on chromosomes 2q23 and 7p11. J Invest Dermatol 2004;122:1126–32.

[4] Chuang GS, Farinelli W, Rox Anderson R. Selective cryolysis of melanocytes: critical temperature and exposure time to induce selective pigmentary loss in yucatan pig skin. Lasers Surg Med 2021;53:978–85.

[5] Otterson MF, Redlich PN, McDonald A, et al. Sequelae of cryotherapy in breast tissue. Cryobiology 2003;47:174–8.

[6] Burge SM, Bristol M, Millard PR, Dawber RP. Pigment changes in human skin after cryotherapy. Cryobiology 1986;23:422–32.

[7] Burge SM, Jones RL, Millard PR, Dawber RP. Pigment change and melanocyte distribution in guinea pig skin after cutaneous freeze injury. J Invest Dermatol 1987;88:136–40.

[8] Kenney Jr JA. Management of dermatoses peculiar to Negroes. Arch Dermatol 1965;91:126–9.

[9] Coley MK, Alexis AF. Managing common dermatoses in skin of color. Semin Cutan Med Surg 2009;28:63–70.

[10] Carter EL, Coppola CA, Barsanti FA. A randomized, double-blind comparison of two topical anesthetic formulations prior to electrodesiccation of dermatosis papulosa nigra. Dermatol Surg 2006;32:1–6.

[11] Sung Bin Cho SB, Hee Jung Kim HJ, Seongmin Noh S, Lee Sang Ju, SJ, Kim YK, Lee JH. Treatment of syringoma using an ablative 10,600-nm carbon dioxide fractional laser: a prospective analysis of 35 patient. Dermatol Surg 2011;37:433–8.

[12] Frazier CC, Camacho AP, Cockerell CJ. The treatment of eruptive syringomas in an African American patient with a combination of trichloroacetic acid and CO2 laser destruction. Dermatol Surg 2001;27:489–92.

[13] Karam P, Benedetto AV. Intralesional electrodesiccation of syringomas. Dermatol Surg 1997;23:921–4.

[14] Hong SK, Lee HJ, Cho SH, Seo JK, Lee D, Sung HS. Syringomas treated by intralesional insulated needles without epidermal damage. Ann Dermatol 2010;22:367–9.

[15] Ahn GR, Jeong GJ, Kim JM, et al. Intralesional electrocoagulation with insulated microneedle for the treatment of periorbital syringomas: a retrospective analysis. Aesthet Surg J 2021;41:490–8.

[16] Yosipovitch G, Widijanti Sugeng M, Goon A, Chan YH, Goh CL. A comparison of the combined effect of cryotherapy and corticosteroid injections versus corticosteroids and cryotherapy alone on keloids: a controlled study. J Dermatolog Treat 2001;12:87–90.

[17] Kelly AP. Medical and surgical therapies for keloids. Dermatol Ther 2004;17:212–8.

Chapitre 22

Prise en charge des hyperchromies non tumorales sur les peaux fortement pigmentées

F. Hoareau, A. Mahé

La prise en charge de « taches » suscite une demande dermatologique très fréquente chez les personnes de phototype foncé, cependant pratiquement ignorée dans la littérature du fait du caractère inhabituel de cette demande sur peau claire/« blanche ». Les consultations ayant pour motif principal une hyperpigmentation post-inflammatoire (HPPI) représentaient ainsi 20 % des motifs de consultation dermatologique chez des Africains-Américains (A-A), 6 % chez des Hispaniques [1]. De même, l'acné s'exprime par ce symptôme chez 65 % des A-A, 48 % des Asiatiques, et 53 % des Hispaniques [2].

Plutôt que d'avoir recours systématiquement et d'emblée aux dépigmentants, la première étape, essentielle, consiste à faire la part des choses entre hyperchromie véritablement *post-inflammatoire*, et hyperchromie à prépondérance *per-inflammatoire*, autrement dit à déterminer si le traitement de la cause de l'hyperpigmentation ne suffirait pas à faire disparaître celle-ci.

Physiopathologie

En cas d'inflammation, les mélanocytes produisent plus (ou parfois au contraire moins) de mélanine, d'où une hyper- (ou une hypo-) pigmentation. Lorsque la mélanine est augmentée dans l'épiderme sans augmentation du nombre de mélanocytes, on parle d'hypermélaninose épidermique. La présence de mélanine dans le derme, par effraction de la couche basale, correspond à l'hypermélaninose dermique ou incontinence pigmentaire [1]. L'accélération de la kératinisation avec diminution du transfert de mélanine, comme dans les eczématides achromiantes, entraîne au contraire une hypochromie. L'HPPI est induite précocement lors du processus inflammatoire (dès le septième jour) et se prolonge au-delà de la résolution de l'inflammation (environ 2 semaines). Certaines longueurs d'onde de la lumière semblent jouer un rôle important dans son induction, notamment les UVA1 (longs) et la composante bleu-violet de la lumière visible via l'activation de l'opsine-3.

Circonstances où le traitement de la cause suffit

Lorsque la dyschromie est plus per-inflammatoire que post-inflammatoire, le traitement étiologique permet d'estomper progressivement celle-ci, comme c'est typiquement le cas lors de l'acné [3]. La pseudofolliculite de barbe (PFB), que celle-ci soit déclenchée par le rasage [4] ou par une épilation à la pince (fig. 22.1) [5], relève du même phénomène ; l'arrêt de ces manœuvres, accompagné de topiques tels l'adapalène, le peroxyde de benzoyle ou des antibiotiques locaux, permet non seulement une disparition de



Fig. 22.1. Pseudolliculite de barbe chez une femme (ici secondaire à l'emploi d'une pince à épiler).

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

la PFB mais également de la dyschromie [6]. Le traitement étiologique est également suffisant au cours des folliculites ou furoncles, dermite d'irritation, dermatophyties, pityriasis versicolor, ou encore de la papillomatose confluente et réticulée de Gougerot-Carteaud qui régresse bien sous cyclines (fig. 22.2) [7].

Circonstances où le traitement de la cause ne suffit pas

Certaines pathologies entraînent des séquelles pigmentées qui ne régressent qu'incomplètement après résolution de la poussée. Le lichen plan en est le chef de file (fig. 22.3) [8]; pour cette raison, les poussées doivent en être traitées rapidement. En cas de prurigo, les papules initialement excoriées sont rapidement remplacées par des macules pigmentées qui peuvent persister indéfiniment, comme le rapportent les adultes consultant pour des macules foncées faisant suite, d'après leurs souvenirs, à des piqûres d'insecte dans l'enfance (fig. 22.4). Un psoriasis peut également laisser, après disparition des plaques, des séquelles pigmentées très persistantes [9, 10]. Enfin, il n'est pas rare d'être face à une hyperpigmentation secondaire à une dermatose indéterminée.



Fig. 22.2. Maladie de Gougerot-Carteaud.

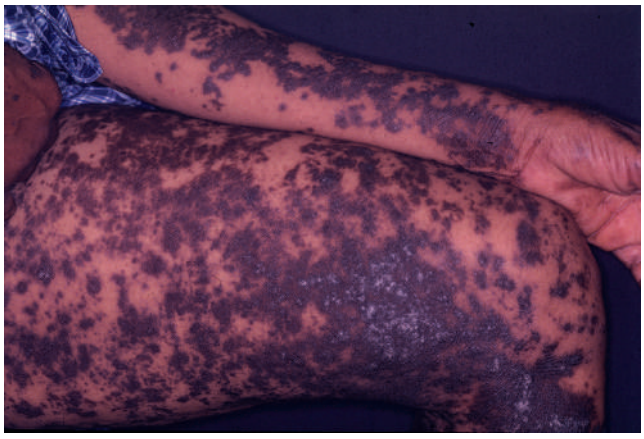


Fig. 22.3. Pigmentation post-inflammatoire lors d'un lichen plan; quelques papules évolutives persistent.



Fig. 22.4. Pigmentation lors d'un prurigo (ici associé au VIH), souvent définitive.

Un **traitement dépigmentant** est alors à envisager dans ces dernières situations [11]. Le résultat peut cependant ne pas être satisfaisant.

Les *corticoïdes* locaux d'activité forte ou très forte peuvent être prescrits en cure courte. L'objectif est de limiter l'inflammation résiduelle à l'origine de l'HPPI, mais aussi d'obtenir l'effet hypochromiant du dermocorticoïde tout en évitant son effet atrophiant. Le produit est appliqué quotidiennement sur les macules pigmentées, puis en décroissance progressive sur plusieurs semaines. Le débord autour des zones pigmentées entraîne une hypopigmentation transitoire, réversible à l'arrêt.

L'*hydroquinone* est un puissant inhibiteur de la tyrosinase, laquelle catalyse trois réactions différentes dans la synthèse de mélanine par les mélanocytes : l'hydroxylation de la tyrosine en L-dopa, l'oxydation de L-dopa en dopaquinone, et la conversion de la dopaquinone en mélanine. L'utilisation d'hydroquinone doit être limitée en raison de son caractère mutagène. Elle est utilisée en préparation, dans un duo dépigmentant contenant de l'hydroquinone (concentrée de 5 à 8 %) et un corticoïde (hydrocortisone à 0,1 % comme dans le trio de Kligman, voire propionate de clobétasol), sur une surface limitée. La tolérance sur une zone étendue n'est pas connue. Cette préparation peut être appliquée en cure courte sur quatre mois, en période hivernale, avec une décroissance progressive des applications [12]. Elle doit être arrêtée en cas d'irritation.

Les *rétinoïdes locaux* sont dotés d'un certain pouvoir dépigmentant [13], mais en pratique nous semblent souvent à éviter. L'acide rétinoïque provoque en effet souvent une dermite d'irritation, pouvant être responsable d'une hyperpigmentation avant même que l'effet dépigmentant de la

préparation ne se manifeste. Le classique trio dépigmentant contenant hydroquinone, corticoïdes et trétinoïne, est ainsi souvent mal toléré.

Les *dépigmentants mineurs*, qui sont des inhibiteurs de tyrosinase de sources naturelles, se développent : vitamine C, acide férulique, acide azélaïque, aloésine, acide kojique, arbutine ou plus récemment thiamidol [14].

Des techniques interventionnelles, tel le recours aux lasers dépigmentants ou à des peelings superficiels, sont utiles dans certains cas. Leurs modalités et indications sont exposées au chapitre 24.

Mesures associées

La photoprotection est à conseiller lorsque les lésions sont récentes, c'est-à-dire datant de moins d'un ou deux ans. Les UV (UVA1) et la lumière visible (lumière bleue) font en effet partie des facteurs stimulant la mélanogenèse, d'importance variable selon les cas. Ainsi, des lésions récentes comme une brûlure ou une blessure auront une meilleure évolution en l'absence prolongée d'exposition solaire (en moyenne une année). La photoprotection peut être vestimentaire ou faire appel à des crèmes solaires adaptées au phototype [15]. En cas de lésions très anciennes, il n'y a plus de risque d'aggravation des séquelles pigmentées par les UV. Au contraire, les personnes gênées par la perte d'uniformité du teint de leurs jambes en raison de la présence de pigmentations séquellaires de piqûres d'insectes, peuvent, en les exposant au soleil, obtenir un teint transitoirement plus uniforme grâce au bronzage.

Le patient doit également éviter les frottements pour ne pas induire de mélanose de friction. Ce geste, parfois pratiqué pour tenter d'effacer l'hyperchromie, l'aggrave au contraire. Il est aussi utile de conseiller ne pas manipuler les lésions inflammatoires récentes, et d'appliquer des cicatrisants en cas de plaie.

Circonstances particulières

Il convient d'identifier une ochronose exogène induite par une *dépigmentation cosmétique volontaire* prolongée, peu accessible aux traitements (fig. 22.5). L'emploi de rétinoïdes locaux est proposé mais sera prudent. La photoprotection peut être un moyen de maintenir un teint plus clair pour ces patientes qui craignent le retour de leur pigmentation naturelle. Dans le même contexte, une hyperpigmentation du dos des articulations des doigts est fréquente, disparaissant à l'arrêt de la pratique.

Les *hyperchromies périorbitaires* ont une prise en charge relativement spécifique. Elles relèvent de causes et de mécanismes multiples. L'identification et le traitement d'une dermatose « banale » en représentent la première étape. Ensuite, l'analyse du mécanisme prépondérant (mélanose, perte de volume liée à l'âge, amincissement cutané) oriente la prise en charge [16] : topiques, lasers dépigmentants ou peelings en cas d'hyperchromie mélanique, *fillers* ou blépharoplastie



Fig. 22.5. Ochronose exogène.

en cas d'hyperchromie par perte de volume sous-orbitaire, traitement à visée vasculaire (lasers) en cas de visibilité anormale du réseau par amincissement cutané.

Chaque fois que possible, une prévention *en prévision de gestes dermatologiques agressifs* (peelings, lasers, etc.) est recommandée (photoprotection vestimentaire ou par crèmes solaires à instituer deux semaines avant et jusqu'à 4 semaines après l'acte, voire recours à des topiques dépigmentants) [1].

Conclusion

Traiter la cause permet souvent de faire disparaître l'hyperpigmentation en cas de pigmentation per-inflammatoire. En cas de persistance, un duo dépigmentant corticoïde-hydroquinone, ou une corticothérapie locale seule, peuvent permettre une disparition ou une atténuation. En cas d'échec, l'acceptation ou le camouflage restent des options. Les conseils préventifs, à savoir limiter les inflammations, suivre une photoprotection prolongée et éviter les frictions lors de situations à risque, sont importants.

D'une façon plus générale, on peut noter que la prise en considération de la « dimension pigmentogène » de dermatoses n'exposant pas sur peau claire à cette complication est sous-estimée, voire ignorée dans la littérature, ceci expliquant sans doute par exemple le constat de moindre recours aux traitements systémiques en cas d'acné survenant chez des sujets de peau foncée [17]. Des recommandations prenant en compte cette composante commencent heureusement à émerger [18].

Références

[1] Passeron T. L'hyperpigmentation post-inflammatoire. Ann Dermatol Venereol 2016;143(S2):S15–9.

[2] Davis EC, Callender VD. Postinflammatory hyperpigmentation: a review of the epidemiology, clinical features and treatment options in skin of color. J Clin Aesthet Dermatol 2010;3:20–31.
[3] Fitoussi C. Facial hyperpigmentation. In: Dadzie OE, Petit P, Alexis AF, editors. Ethnic dermatology Principles and Practice. Chisester (UK): Willey-Blackwell; 2013. p. 203–11.
[4] Kelly AP. Pseudofolliculitis barbae and acne keloidalis nuchae. Dermatol Clin 2003;21:645–53.
[5] Nguyen TA, Patel PS, Viola KV, Friedman AJ. Pseudofolliculitis barbae in women: a clinical perspective. Br J Dermatol 2015;173:279–81.
[6] Ogunbiyi A. Pseudofolliculitis barbae: current treatment options. Clin Cosmet Investig Dermatol 2019;12:241–7.
[7] Riaux A, Bourrat E, Pinquier L, Morel P, Dubertret L, Petit A. Confluent and reticulate papillomatosis of Gougerot and Carteaud: a retrospective study of 9 cases. Ann Dermatol Venereol 2007;134:327–31.
[8] Diop A, Ly F, Ndiaye MT, et al. Epidemiology, clinical features, and associated factors in 78 cases of lichen planus on black skin. Int J Dermatol 2020;59:137–42.
[9] Alexis AF, Blackcloud P. Psoriasis in skin of color: epidemiology, genetics, clinical presentation, and treatment nuances. J Clin Aesthet Dermatol 2014;7:16–24.
[10] Wang CQF, Akalu YT, Suarez-Farinas M, et al. IL-17 and TNF synergistically modulate cytokine expression while suppressing melanogenesis: potential relevance to psoriasis. J Invest Dermatol 2013;133:2741–52.
[11] Parvez S, Kang M, Chung HS, et al. Survey and mechanism of skin depigmenting and lightening agents. Phytother Res 2006;20:921–34.
[12] Sulimovic L. Traitement des hyperchromies localisées sur peau noire. Ann Dermatol Venereol 2006;133:940–4.
[13] Bulengo-Ransby SM, Griffiths CE, Kimbrough-Green CK, et al. Topical tretinoin (retinoic acid) therapy for hyperpigmented lesions caused by inflammation of the skin in black patients. N Engl J Med 1993;328:1438–43.
[14] Smit N, Vicanova J, Pavel S. The hunt for natural skin whitening agents. Int J Mol Sci 2009;10:5326–49.
[15] Passeron T, Lim HW, Goh CL, et al. Photoprotection according to skin phototype and dermatoses: practical recommendations from an expert panel. J Eur Acad Dermatol Venereol 2021;35:1460–9.
[16] Michelle L, Pouldar Foulad D, Ekelem C, Saedi N, Mesinkovska NA. Treatments of periorbital hyperpigmentation: a systematic review. Dermatol Surg 2021;47:70–4.
[17] Barbieri JS, Shin DB, Wang S, Margolis DJ, Takeshita J. Association of race/ethnicity and sex with differences in health care use and treatment for acne. JAMA Dermatol 2020;156:312–9.
[18] Alexis AF, Woolery-Lloyd H, Williams K, et al. Racial/ethnic variations in acne: implications for treatment and skin care recommendations for acne patients with skin of color. J Drugs Dermatol 2021;20:716–25.

Chapitre 23

Traitement des tumeurs bénignes sur les peaux fortement pigmentées

P.-P. Cabotin

Les peaux pigmentées présentent couramment des petites tumeurs bénignes notamment du visage dont l'accumulation peut devenir disgracieuse. Elles font souvent l'objet de demandes esthétiques auxquelles il convient de répondre avec des techniques les moins invasives possible.

Dermatosis papulosa nigra [1, 2]

La demande thérapeutique varie avec chaque patient. Toutes les attitudes peuvent être observées, depuis ceux qui y voient un marqueur familial qu'ils souhaitent conserver, jusqu'aux patients qui sont très gênés et préfèrent se traiter dès les premières lésions. Plusieurs traitements peuvent être utilisés en fonction de l'aspect des lésions.

L'*électrocoagulation* est adaptée aux lésions papuleuses de petite taille. Il faut piquer la lésion directement, pas trop profondément, et utiliser des énergies assez faibles afin d'éviter une diffusion de l'effet thermique en périphérie de la lésion. Le risque est celui d'une hyperpigmentation post-inflammatoire (HPPI), fréquente mais rapidement résolutive. Si l'on reste superficiel, le risque de cicatrice est infime (fig. 23.1A).

L'*exérèse tangentielle aux ciseaux* s'adresse aux lésions pédiculées, fréquentes sur le cou et les paupières (fig. 23.1B). Elle est rapide, peu douloureuse, et ne laisse pas ou peu de marques. Bien que théorique, le risque de chéloïdes nécessite d'exclure les patients en ayant des antécédents.

La *cryothérapie* à l'azote liquide sera utilisée pour les grandes nappes, fréquentes chez les personnes âgées lorsque la maladie a été négligée. Il est indispensable de ne pas traiter trop profondément et de ne pas déborder en périphérie afin de limiter les effets secondaires. À ce titre, l'utilisation du coton-tige semble plus appropriée. Le risque est celui d'une hypochromie dont la repigmentation peut être très lente (fig. 23.1C). Il est préférable de traiter les lésions de grande taille en plusieurs séances.

Le *laser* CO_2 permet également un traitement efficace et plutôt sûr. Un essai sur quelques lésions permettra d'évaluer le risque cicatriciel [3, 4].

Hyperplasies sébacées

Les hyperplasies sébacées « classiques » sont ici peu courantes. En revanche, il existe un aspect particulier observé surtout chez les patients d'origine africaine ou de l'océan Indien. Ce sont des hyperplasies localisées sur le nez et le menton, formant de nombreuses papules lisses et arrondies avec parfois une dépression centrale correspondant à l'orifice de la glande sébacée (fig. 23.2A et B). Ces lésions surviennent en général sur des terrains acnéiques. Elles sont souvent prises pour des papules d'acné, mais sont insensibles aux traitements médicaux et augmentent peu à peu en taille et en nombre. Le menton et surtout le nez prennent



Fig. 23.1. Dermatosis papulosa nigra.
A. Aspect immédiatement après électrocoagulation. B. Exérèse au ciseau. C. Hypochromie due à l'azote liquide.

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés



Fig. 23.2. Hyperplasie sébacée.
A. Atteinte du menton. B. Atteinte du nez. C. Rétraction en creux et HPPI après électrocoagulation.

un aspect bosselé franchement inesthétique, avec une forte demande thérapeutique.

Le traitement peut utiliser plusieurs techniques [5]. Leur choix dépend plutôt de la disponibilité des matériels pour les médecins et des moyens financiers à engager par le patient. Dans tous les cas, il sera raisonnable de faire un test sur une zone limitée, et de démarrer les séances en minimisant les constantes physiques utilisées.

L'*électrocoagulation* à l'aiguille fine est la plus utilisée. Elle est simple et peu coûteuse, avec de bons résultats et peu d'effets secondaires. Il est essentiel d'avoir la main légère pour éviter les complications. L'opérateur doit minimiser les constantes habituelles de son appareil, et chercher la sécurité plutôt que l'efficacité. Les suites sont simples, avec des petites croûtes qui disparaissent en quelques jours. Des HPPI peuvent suivre, elles disparaissent en quelques semaines. Le risque principal est celui de cicatrices en creux dues à l'affaissement de la glande sébacée (fig. 23.2C). Ces cicatrices régressent en plusieurs mois, mais peuvent être définitives. On peut les prévenir en partie en traitant légèrement et en plusieurs fois. Il est difficile de retrouver une peau totalement lisse.

Différents *lasers* ont été utilisés [6, 7] (laser CO_2, à colorant pulsé, lasers spécifiques de la glande sébacée à 1 720 nm), ou encore la photothérapie dynamique. Les études montrent de bons résultats en une à plusieurs séances, avec un profil de sécurité satisfaisant, mais elles ne s'adressaient pas spécifiquement aux phototypes foncés et ont plutôt porté sur des lésions « classiques ». Il est donc difficile d'évaluer leur efficacité réelle et le risque de cicatrices ou d'HPPI dans cette population.

La cryothérapie est plutôt moins efficace et risque d'entraîner une dépigmentation. Le curetage n'est pas envisageable en raison du risque cicatriciel. L'isotrétinoïne peut avoir un effet sur l'épaisseur des glandes sébacées et apporter une amélioration, mais incomplète et inconstante. La trétinoïne en topique peut également diminuer la taille des lésions.

Syringomes [8–11]

Le traitement repose principalement sur l'électrocoagulation à l'aiguille fine. L'efficacité est bonne, avec une nette amélioration voire une disparition des lésions. Plusieurs séances sont nécessaires, et des récidives peuvent survenir nécessitant des séances de rappel.

La technique est fiable et sans risque, mais des petites HPPI peuvent survenir, en général de courte durée. Lorsque le réglage du coagulateur est trop élevé, de petites cicatrices déprimées peuvent apparaître. Il est donc préférable d'avoir la main légère, quitte à faire plus de séances. L'utilisation d'aiguilles isolées permettrait de réduire ce risque [12].

Différents *lasers* peuvent également être utilisés : le laser CO_2 fractionné utilisé en mode défocalisé est le plus courant, avec de bons résultats et un risque modéré d'HPPI ou de cicatrice. Une technique plus récente consiste à associer du laser CO_2 et des peelings au TCA [13]. Cette technique utilisée en Asie ne devrait pas être transposée à des peaux plus foncées.

Références

[1] Metin SA, Lee BW, Lambert WC, Parish LC. Dermatosis papulosa nigra: a clinically and histopathologically distinct entity. Clin Dermatol 2017;35:491–6.
[2] Zhu MY, Wang P, Li LY, Sun YP, Shen H. Clinical-pathological analysis of 71 cases of dermatosis papulosa nigra of Han Chinese people [Article in Chinese; Abstract available in Chinese from the publisher]. Zhonghua Yi Xue Za Zhi 2019;99:2903–6.
[3] Bruscino N, Conti R, Campolmi P, et al. Dermatosis Papulosa Nigra and 10.600-nm CO2 laser, a good choice. J Cosmet Laser Ther 2014;16:114–6.
[4] Ali FR, Bakkour W, Ferguson JE, Madan V. Carbon dioxide laser ablation of dermatosis papulosa nigra: high satisfaction and few complications in patients with pigmented skin. Lasers Med Sci 2016;31:593–5.
[5] Hussein L, Perrett CM. Treatment of sebaceous gland hyperplasia: a review of the literature. J Dermatolog Treat 2021;32:866–77.
[6] Liu A, Taylor MB, Sotoodian B. Treatment of sebaceous hyperplasia by laser modalities: a review of the literature and presentation of our experience with erbium-doped yttrium aluminium Garnet (Er:Yag). J Drugs Dermatol 2020;19:547–52.
[7] Simmons BJ, Griffith RD, Falto-Aizpurua LA, et al. Light and laser therapies for the treatment of sebaceous gland hyperplasia a review of the literature. J Eur Acad Dermatol Venereol 2015;29:2080–7.
[8] Williams K, Shinkai K. Evaluation and management of the patient with multiple syringomas: A systematic review of the literature. J Am Acad Dermatol 2016;74:1234–1240.e9.
[9] Park HJ, Lee DY, Lee JH, Yang JM, Lee ES, Kim WS. The treatment of syringomas by CO_2 laser using a multiple-drilling method. Dermatol Surg 2007;33:310–3.

[10] Cogrel O. Traitement des syringomes palpébraux au laser CO_2. Ann Dermatol Venereol 2016;143:577–8.

[11] Lee SJ, Goo B, Choi MJ, Oh SH, Chung WS, Cho SB. Treatment of periorbital syringoma by the pinhole method using a carbon dioxide laser in 29 Asian patients. J Cosmet Laser Ther 2015;17:273–6.

[12] Hong SK, Lee HJ, Cho SH, Seo JK, Lee D, Sung HS. Syringomas treated by intralesional insulated needles without epidermal damage. Ann Dermatol 2010;22:367–9.

[13] Kang WH, Kim NS, Kim YB, Shim WC. A new treatment for syringoma. Combination of carbon dioxide laser and trichloroacetic acid. Dermatol Surg 1998;24:1370–4.

Chapitre 24

Dermatologie esthétique sur les peaux fortement pigmentées

P.-P. Cabotin

La dermatologie esthétique est une branche de la dermatologie destinée à améliorer l'aspect de la peau en dehors de tout contexte pathologique [1, 2]. Elle s'adresse ainsi à la réparation ou l'amélioration de problèmes tels que le vieillissement de la peau, les troubles pigmentaires, les cicatrices, l'excès de pilosité, les tumeurs bénignes.

Elle repose sur un ensemble de techniques interventionnelles et de traitements esthétiques qui ont connu de grands progrès ces dernières années, avec une amélioration de l'efficacité, de la sécurité, et de la reproductibilité.

Les populations à peau pigmentée sont bien entendu tout à fait concernées par les problématiques esthétiques, cependant avec des demandes souvent différentes des populations à peau plus claire, plus centrées sur les problèmes pigmentaires que sur le vieillissement de la peau. La demande est forte, car les troubles pigmentaires sont souvent vécus comme une atteinte intrinsèque à l'identité même des patients.

La plupart des techniques sont maintenant utilisables sans problème sur les peaux foncées, avec des aménagements pour diminuer le risque d'effets secondaires en particulier pigmentaires. Cependant, de nombreux praticiens sont encore réticents pour répondre aux demandes de ces patients, et une formation en ce sens semble nécessaire.

Nous exposerons les différentes techniques esthétiques utilisables sur les peaux pigmentées, en insistant sur l'adaptation des procédures pour traiter sans risque.

Les problèmes esthétiques le plus souvent rencontrés sont :

- les *troubles pigmentaires* : hyperpigmentations post-inflammatoires (HPPI), mélasma, hyperpigmentations congénitales (nævus de Ota), ou physiologiques, tatouages, hypopigmentations et achromies (qui ne sont en fait pas vraiment concernées par les techniques esthétiques) ;
- la *pilosité du visage ou du corps* ;
- les *cicatrices* ;
- certaines *petites tumeurs cutanées bénignes* ;
- et le *vieillissement cutané*.

Les différentes approches interventionnelles à visée esthétique et leurs indications sont résumées dans le tableau 24.1.

Lasers

L'utilisation des lasers en dermatologie remonte à plus de 25 ans, mais est restée longtemps plus ou moins cantonnée aux peaux claires. Cependant, le développement de nouvelles techniques, en particulier les lasers Nd:Yag, rend l'utilisation des lasers dermatologiques à visée esthétique tout à fait possible pour les peaux fortement pigmentées avec un bon rapport efficacité/sécurité.

Dans le tableau 24.2 figurent les principales particularités d'usage des différents lasers sur les peaux fortement pigmentées.

Tableau 24.1. Tableau récapitulatif des indications possibles des différentes modalités techniques esthétiques en fonction du problème.

	Laser dépigmentant	Laser fractionné	Laser épilatoire	Peelings	Acide hyaluronique	Toxine botulique	Électrocoagulation	Cryothérapie
HPPI	+			+++				
Excès de pilosité			+++				+	
Pseudofolliculite			+++					
Tatouages	+++							
Taches de naissance	++							
Cicatrices	++	+++			+			
Tumeurs cutanées bénignes		++ (en continu)					+++	+
Rides		+		+	+++	+++		

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Tableau 24.2. Particularités d'usage des principaux lasers sur les peaux pigmentées.

	Indications principales	Efficacité	Complications principales
Laser épilatoire Yag long pulse	Pseudofolliculite de rasage, hirsutisme, acné chéloïdienne de nuque	Bonne sur les folliculites Lente sur l'hirsutisme vrai	Brûlures, surtout sur les peaux très foncées Repousses paradoxales sur le visage
Laser Yag Q-switch	Pigmentations post-inflammatoires (HPPI), ochronose, nævus de Ota, détatouage	Bonne pour les pigmentations et nævus de Ota Variable pour l'ochronose Lente pour les tatouages	Dépigmentation si énergie trop forte
Laser à colorant pulsé	Couperose, cicatrices, chéloïdes	Bonne sur la couperose et les télangiectasies cicatricielles Variable sur les chéloïdes	HPPI Contre-indiqué sur les peaux très foncées
Laser erbium fractionné	Cicatrices d'acné, réjuvénation	Variable	Risque faible d'HPPI, surtout sur les peaux foncées
Laser CO_2 fractionné	Cicatrices d'acné	Bonne	HPPI ++ (prévention indispensable)
Laser épilatoire alexandrite	Contre-indiqué		Brûlures, HPPI
Laser Q-switch alexandrite	Contre-indiqué		Brûlures, dépigmentations définitives

Principes généraux des lasers sur les peaux pigmentées [3, 4]

Le laser est un faisceau de lumière cohérente de longueur d'onde unique qui permet de traiter une structure définie par l'intermédiaire d'un chromophore. Celui-ci absorbe la longueur d'onde du laser, entraînant un échange de chaleur qui va détruire spécifiquement la cible. Lorsque le temps de relaxation thermique de la zone est inférieur à la durée de l'impulsion laser (le pulse), on détruit sélectivement le chromophore et la zone immédiatement autour, sans toucher aux structures périphériques : c'est le principe de la photothermolyse sélective. Elle s'applique parfaitement à l'épilation laser car la photothermolyse du poil va détruire progressivement le follicule pileux

La particularité des peaux fortement pigmentées est leur richesse en mélanine, dont le spectre d'absorption est large, entre 250 et 1 200 nm et diminue lorsque la longueur d'onde augmente. La plupart des lasers sont donc absorbés non seulement par le chromophore souhaité mais aussi par l'épiderme chargé de mélanine, ce qui entraîne un risque de complications : brûlures, dépigmentation ou hyperpigmentation. De plus, cette absorption par l'épiderme entraîne une déperdition d'énergie qui diminue l'efficacité du laser sur le chromophore visé, lequel se trouve généralement dans le derme. De nouvelles générations de lasers ont permis de résoudre en partie ces problèmes.

En utilisant des longueurs d'onde plus élevées, on diminue l'absorption par la mélanine, l'échange énergétique dans l'épiderme diminue ce qui laisse passer plus d'énergie dans le derme, et seules les structures les plus chargées en pigment absorbent l'énergie en quantité suffisante pour que la chaleur dégagée les détruise. Ainsi, à 1 064 nm, le ratio d'absorption entre le poil et un épiderme foncé semble être de 1,5, ce qui permet de brûler le poil sans léser l'épiderme. Dans le cas de l'épilation, il faut de plus utiliser de longues durées d'impulsion, supérieures au temps de relaxation thermique de l'épiderme (temps pour que la chaleur accumulée diminue de 50 %) car ce temps étant supérieur pour le poil, l'épiderme a le temps de refroidir entre deux impacts ce qui limite le risque de brûlures et permet de détruire le bulbe pilaire.

Deux types surtout de laser peuvent donc être utilisés ici sans trop de risque : le laser diode à 800 nm, et le laser Yag long pulse à 1 064 nm. Le degré d'absorption par la mélanine diminue rapidement entre ces deux longueurs d'onde puisque le ratio d'absorption semble être de trois pour un. La pénétration en profondeur des photons augmente avec la longueur d'onde, ce qui permet d'atteindre l'ensemble du follicule pileux plus facilement avec les 1 064 nm. Les lasers Yag utilisés pour l'épilation sont dits « long pulse » afin de ne pas brûler la peau. Pour les taches, le laser Yag est également utilisé mais en mode Q-switch, c'est-à-dire que les impulsions sont très courtes et répétées, inférieures au temps de relaxation de la cible ce qui aboutit à un confinement thermique avec destruction du pigment.

Lasers épilatoires [5–7]

Chez la femme, la demande principale est la pilosité du visage. L'épilation du maillot et des aisselles est aussi un traitement courant, principalement pour éviter les folliculites dues aux autres techniques d'épilation ou de rasage. Chez l'homme, la demande principale est la pilosité du visage, plus rarement celle du dos ou des épaules.

Indications

Pseudofolliculites du rasage

L'épilation laser permet de résoudre le problème, même s'il est difficile d'obtenir une épilation complète. Dans tous les cas, la barbe devient plus fine et plus facile à raser avec une diminution importante des lésions et une récupération de la

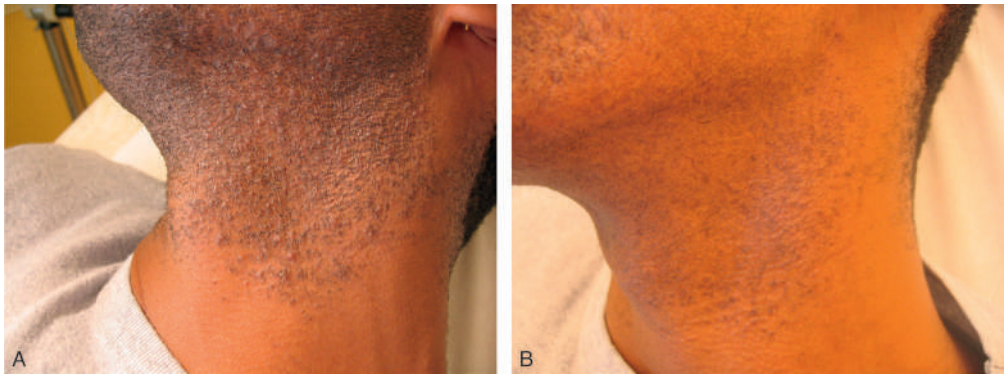


Fig. 24.1. Traitement d'une pseudofolliculite de barbe par laser Yag
Pseudofolliculite de la barbe avant (A) et (B) après 10 séances de laser.

couleur normale de la peau. Il faut expliquer d'emblée que des séances d'entretien seront nécessaires pendant plusieurs années (fig. 24.1A et B).

Chez la femme, l'épilation à la cire ou le rasage sont fréquemment responsables de folliculite du maillot ou des aisselles du fait de la repousse incurvée du poil. Le laser permet une amélioration souvent spectaculaire et définitive du problème.

Autres indications

Au cours de la *maladie de Verneuil* [8], L'épilation définitive des zones atteintes fait partie de la stratégie thérapeutique.

Enfin, l'*acné chéloïdienne de la nuque* nécessite, dans les cas sévères, le recours à quelques séances d'épilation, ce qui permet une meilleure efficacité des injections de cortisone. L'inconvénient est évidemment de créer une zone glabre sur la partie basse de la nuque, ce que beaucoup de patients sont en fait prêts à accepter.

Procédures

Elles varient un peu en fonction des habitudes et du matériel utilisé, mais la démarche générale est globalement la même. Les séances de laser Yag long pulse sont douloureuses, et le patient doit en être prévenu.

Le patient doit être rasé la veille ou le jour même afin de limiter la déperdition d'énergie, la douleur, et le risque de brûlures. Une anesthésie locale par une crème à la lidocaïne appliquée une heure avant la séance, autant que possible sous occlusion, est indispensable.

Le laser doit passer régulièrement sur la zone à épiler, en chevauchant légèrement les spots mais en évitant de passer deux fois au même endroit ce qui pourrait occasionner une brûlure. La profondeur de pénétration du laser augmente avec la taille du spot, mais la douleur également. Il faut donc trouver un bon équilibre entre les deux. La fréquence de délivrance des spots varie d'une machine à l'autre (1 à 2 Hz en général), les vitesses élevées rendant la séance plus douloureuse.

En plus du refroidissement intégré dans l'appareil, il est possible d'appliquer des poches réfrigérantes ou des sprays d'eau minérale rafraîchis au cours de la séance pour réduire la douleur.

Le réglage de l'énergie délivrée dépend des caractéristiques de l'appareil et de l'intensité de la pigmentation. Des normes sont fournies par le fabricant, il est préférable de commencer dans les fourchettes basses et d'augmenter l'énergie aux séances suivantes si besoin.

Après la séance, la sensation de brûlure disparaît rapidement. Un œdème périfolliculaire est courant, régressif en quelques heures. Sur les zones de poils denses comme la barbe, l'œdème peut devenir plus diffus et persister quelques jours lors des premières séances. Le délai entre deux séances dépend de la vitesse de repousse, il est en général de six semaines à deux mois.

Résultats [7, 9]

Le nombre de séances est variable suivant la réactivité du patient, la zone traitée, et la puissance utilisée. Généralement, pour le corps, 6 à 10 séances sont nécessaires pour obtenir 70 à 90 % de réduction de la pilosité. Chez l'homme, il est parfois impossible d'obtenir une épilation totale du visage (résistance du menton, meilleurs résultats sur le cou et les pommettes).

Chez la femme, les résultats sur le visage dépendent de nombreux facteurs dont l'âge, le statut hormonal, la couleur de la peau et l'épaisseur du poil. Dans le cas d'hirsutisme vrai avec hyperandrogénie, la réduction de la pilosité sera lente à obtenir, et lorsqu'un résultat satisfaisant sera atteint, il nécessitera des séances d'entretien. Pour les pilosités sans problème hormonal particulier, il faudra compter une dizaine de séances pour une réduction suffisante, puis envisager une ou deux séances annuelles d'entretien. Chez les jeunes filles, il est préférable de ne pas commencer avant l'âge de 18 ans car la réduction de la pilosité risque d'être lente et difficile à obtenir. Sur les peaux très foncées, le laser peut être moins efficace.

Le *duvet du visage* est un cas particulier, fréquent dans certaines zones géographiques comme l'Océan Indien. Sur ce terrain, le risque de repousse paradoxale est important. De plus, la finesse du poil rend l'absorption insuffisante pour brûler totalement le follicule pileux. L'épilation laser est alors plutôt une épilation de longue durée qu'une épilation définitive.

Complications [10–13]

Bien que les lasers épilatoires aient un bon profil de tolérance, deux sortes de complications peuvent survenir.

Brûlures

Les brûlures cutanées ne peuvent être totalement évitées (fig. 24.2). Les facteurs de risque sont les suivants : peau très foncée, certaines zones (cou, maillot), densité pilaire élevée, patients de l'Océan Indien. Les facteurs favorisants sont des doses d'énergie trop fortes pour la coloration du patient, les doubles passages, le bronzage, des poils mal rasés, des traces de maquillage.

Les brûlures se manifestent par des croûtes superficielles et parfois par des décollements épidermiques, suivis d'une hypochromie transitoire puis d'une hyperpigmentation. Le risque cicatriciel est très faible.

La prévention repose sur le respect de mesures préparatoires (rasage, etc.), la prudence dans les doses délivrées, un bon réglage du système de refroidissement, l'évaluation régulière du degré de bronzage.

Le traitement repose sur une désinfection superficielle suivie d'applications de cicatrisants. Les pigmentations disparaissent en quelques semaines, mais en cas d'évolution prolongée une préparation dépigmentante peut être prescrite. Les séances laser peuvent être poursuivies en diminuant la dose délivrée.

Repousse paradoxale

Il est probable qu'il s'agisse d'une stimulation de duvets qui se seraient transformés en poils à terme, mais ceci est évidemment gênant pour des patients qui sont venus faire diminuer leur pilosité.

Les facteurs de risque sont les suivants : zones de duvet, en particulier chez la femme jeune, épilations des épaules chez l'homme jeune, hirsutisme, peaux mates en particulier du Maghreb ou de l'Océan Indien, énergies trop faibles. Il est préférable de récuser les patients à risque, particulièrement les joues et maxillaires chez la jeune fille. Il faut avertir de ce problème et expliquer qu'il s'agit d'une accélération de la pilosité à venir.

Le traitement consiste à poursuivre les séances, ce qui permet à la longue de détruire l'ensemble de la pilosité, avec un nombre de séances plus long ce dont le patient doit être prévenu. Dans certains cas (poils très fins en particulier), il peut être nécessaire de recourir à l'électrocoagulation.



Fig. 24.2. Brûlure après une 2e séance de laser épilatoire.

Lasers dépigmentants [14]

Particularités sur les peaux pigmentées

Comme pour l'épilation, le problème principal est que le laser ne peut distinguer entre le pigment à éliminer et celui de la peau. Il n'est donc pas possible d'utiliser de laser Q-switch alexandrite comme sur les peaux claires, au risque d'entraîner des dépigmentations plus ou moins définitives par destruction des mélanocytes.

Les lasers Yag Q-switch à 1 064 nm sont moins bien absorbés par le pigment brun, ce qui permet de détruire la cible souhaitée sans entraîner de troubles pigmentaires. Ce risque existe néanmoins, il faut donc être très prudent dans leur utilisation. Les lasers Yag Q-switch picosecondes peuvent aussi être utilisés [15–17].

Indications

Nævus de Ota et nævus de Hori [18]

Plusieurs séances sont nécessaires, avec des résultats variables, parfois excellents mais souvent incomplets. L'aspect final peut être moucheté avec persistance d'un fond bleuté. La satisfaction des patient(e)s est généralement bonne. Rarement, la pigmentation peut récidiver après quelques années ; il est possible alors de reprendre quelques séances.

Ochronose exogène [15]

Les séances laser permettent d'atténuer les lésions, de façon variable suivant les individus. Des taches hypochromiques peuvent apparaître lorsque l'énergie est trop forte (fig. 24.3A et B).

Hyperpigmentations post-inflammatoires (HPPI) [19]

Le laser Yag Q-switch peut améliorer cette hyperpigmentation, avec souvent un résultat irrégulier et une démarcation visible entre la peau normale et la peau traitée. Pour cette raison, on ne traitera pas les taches fugaces comme les HPPI post-acné, mais les pigmentations anciennes.

Mélasma [20, 21]

Les lasers dépigmentants ont des résultats très variables selon les études, avec parfois une aggravation. Une séance test sur une zone peu visible est donc indispensable. Plus

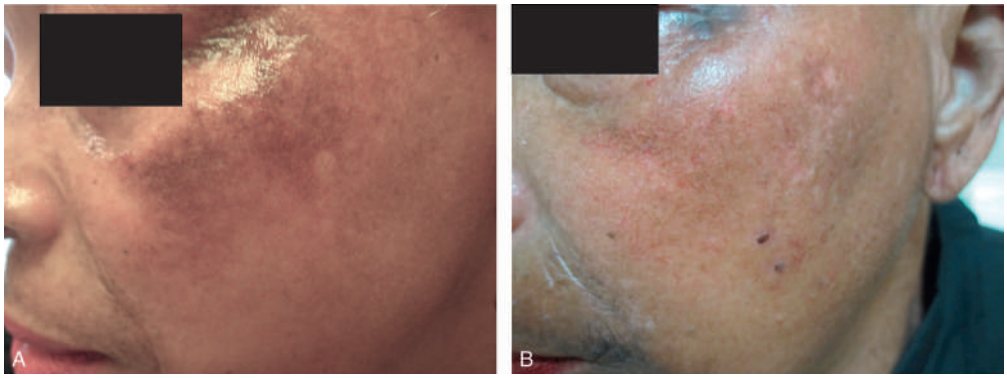


Fig. 24.3. Ochronose
(A) avant et (B) après 10 séances de Laser Yag Q-switch.

récemment, des études ont semblé montrer l'efficacité des lasers à colorant pulsé, qui traitent la composante vasculaire du mélasma. Malheureusement, ceux-ci sont difficiles à utiliser sur les peaux pigmentées car souvent responsables d'HPPI.

Divers

Quoique rare, le lentigo peut toucher les peaux pigmentées lorsqu'elles sont claires, comme en Asie. Les lasers Yag Q-switch peuvent être utilisés en minimisant les doses afin d'éviter le risque d'hypochromie résiduelle. Les taches café-au-lait peuvent être traitées avec une efficacité variable. L'hamartome de Becker est peu sensible.

Le traitement des cernes pigmentaires (pigmentations périorbitaires) est une demande récurrente. Il faut d'abord éliminer une pigmentation post-inflammatoire liée à un eczéma, au frottement ou à de simples irritations. L'utilisation des lasers dépigmentants est possible, en minimisant les doses sur cette peau fine et réactive. Le risque de lésions oculaires nécessite l'utilisation de coques protectrices métalliques directement sur le globe oculaire, ce qui demande un matériel spécifique et un apprentissage particulier.

Procédures

Les séances laser doivent être pratiquées avec prudence. Un test préalable est nécessaire afin d'évaluer l'efficacité et le risque de complications.

Le faisceau laser est généralement de petite taille, il est appliqué régulièrement sur la tache en chevauchant légèrement les impacts pour obtenir un résultat régulier. Il faut éviter de passer deux fois au même endroit au cours de la même séance, ce qui pourrait entraîner une dépigmentation trop importante. La puissance délivrée peut être augmentée prudemment au fur et à mesure des séances, en fonction de l'efficacité et de la tolérance.

Plusieurs séances sont nécessaires en fonction du problème traité, 4 à 10 en général, moins pour les lasers à picosecondes. Les séances doivent être espacées d'au moins six semaines, durée nécessaire à l'élimination du pigment détruit par les impacts lasers.



Fig. 24.4. Achromie post-laser dépigmentant (régressive ici en environ 6 mois).

Résultats [22]

Les lasers dépigmentants permettent d'obtenir une amélioration des hyperpigmentations en quelques séances, mais rarement parfaite. La cible étant le pigment brun, le laser touche aussi la peau normale : il est donc difficile de retrouver exactement le même ton sur la zone traitée et sur la zone saine, avec un risque de démarcation et de pigmentation inhomogène.

Complications

HPPI

Celle-ci régresse usuellement rapidement mais peut être plus prolongée. Dans ce cas, les séances laser doivent être suspendues jusqu'à récupération, et poursuivies à plus faibles doses. Un traitement dépigmentant peut être envisagé.

Hypochromies (fig. 24.4)

Quelques jours après une séance, de petites taches hypochromiques, voire achromiques apparaissent sur la zone traitée, donnant un aspect moucheté. Le phénomène est plus fréquent dans les ochronoses secondaires. Il n'y a pas de traitement de ces hypochromies, qui régressent parfois

spontanément mais peuvent aussi être définitives. Le traitement est donc préventif et repose sur la prudence (zone test, faibles doses initiales et augmentation progressive).

Lasers de détatouage

Principes [6, 23]

Le pigment va absorber la longueur d'onde du laser avec un choc thermique (photothermolyse) qui aboutit à la destruction du pigment dont les fragments vont ensuite être éliminés par les macrophages. Il faut utiliser des lasers Q-switch (lasers déclenchés).

Particularités sur les peaux pigmentées

Il est nécessaire d'utiliser un laser Yag Q-Switch dont la longueur d'onde à 1 064 nm est moins absorbée, ce qui permet de limiter le risque de dépigmentation.

Indications

Tatouages traditionnels

Il faut généralement moins de séances que pour les tatouages professionnels. Il reste souvent une cicatrice sous-jacente, due à la technique du tatouage. Celle-ci pourra être atténuée au laser fractionné.

Tatouages cosmétiques

Appelés également maquillage permanent, ces tatouages effectués par des esthéticiennes permettent de redessiner les lèvres ou les sourcils, cherchent parfois à cacher une cicatrice ou des imperfections, ou veulent créer des taches de rousseur ou grains de beauté. Théoriquement transitoires, ils peuvent persister indéfiniment mais la couleur vire souvent au rougeâtre avec les années.

Tatouages classiques (fig. 24.5A et B)

Les tatouages professionnels sont souvent très denses en pigments et de plusieurs couleurs, ce qui complique le détatouage. Les tatouages amateurs sont en général moins denses et moins profonds, et demandent moins de séances.

Procédures

Il est souhaitable d'utiliser une crème anesthésiante. Il est préférable d'utiliser de petits diamètres de spot (2/3 mm) pour limiter le risque d'effets secondaires. Le spot sera appliqué régulièrement sur l'ensemble du tatouage, mordant légèrement sur l'impact précédent pour éviter un effet en pointillé. Il faut éviter de superposer les spots, ce qui risquerait d'entraîner une dépigmentation. Il est préférable de commencer avec une énergie assez faible, puis d'évaluer le résultat à six semaines avant d'augmenter éventuellement la puissance aux séances suivantes.

À chaque spot, on doit obtenir un givrage ou blanchiment cutané superficiel. Il arrive que la lésion saigne superficiellement lors des premières séances. Il est préférable de l'éviter en diminuant l'intensité du laser.

Après la séance, des croûtes superficielles apparaissent le jour même et dureront dix à quinze jours. Une crème cicatrisante sera appliquée plusieurs fois par jour. Les séances doivent être espacées de six semaines pour permettre au processus de résorption du pigment d'aller jusqu'à son terme.

Résultats [24, 25]

Les tatouages professionnels sont les plus longs à disparaître (10 à 20 séances). Il persiste parfois une zone légèrement bleutée en profondeur, visible seulement sous certains éclairages et qui peut être difficile à traiter. Les tatouages de couleur réagissent de façon variable : les couleurs rouge, jaune et bleu ciel sont les plus difficiles à éliminer, et le patient doit être averti qu'il ne sera parfois pas possible de les effacer totalement.

Pour les tatouages cosmétiques, les résultats sont très variables et il est difficile de prévoir un nombre de séances. Dans le cas des sourcils, la patiente doit comprendre que ceux-ci peuvent être brûlés à chaque passage et qu'il est pos-



Fig. 24.5. Lasers de détatouage.
A. Avant traitement. B. Après 5 séances. C. Hypochromie post-laser.

sible que leur densité diminue. C'est pourquoi il est parfois souhaitable de traiter la partie du tatouage qui déborde le sourcil, sans toucher à celle sous la zone pilaire. Lorsque le tatouage a viré au rouge, ce qui est fréquent lorsque les pigments utilisés sont de mauvaise qualité, le détatouage laser sera moins efficace, voire sans effet.

Complications

HPPI

La guérison est souvent suivie d'une HPPI qui disparaît normalement en quelques semaines. Mais la répétition des séances risque de majorer ce phénomène et d'entraver la disparition de la pigmentation. En cas de persistance prolongée, il peut être nécessaire d'utiliser des préparations dépigmentantes.

Hypochromie (fig. 24.5C)

Il est assez fréquent qu'au fur et à mesure des séances, le pourtour du tatouage se dépigmente. Cette hypochromie dessine le tatouage en négatif et peut persister plusieurs mois, voire définitivement. Il est nécessaire de réduire la fluence si l'on constate ce type d'hypochromie après la première séance. Il n'y a pas de traitement.

Cicatrices

Lorsque le tatouage s'efface, il arrive que l'on constate la présence d'une cicatrice sous-jacente, avec en particulier un aspect fripé ou strié. Ceci peut être dû à l'utilisation de fluences trop importantes. Dès les premiers impacts de la première séance, il est donc important d'évaluer la réaction de la peau : un givrage blanc doit apparaître, mais il faut éviter l'apparition d'un saignement superficiel.

Ces cicatrices sont parfois dues au tatoueur, lorsque le pigment a été appliqué trop profondément ou trop densément. Lorsque le dessin est légèrement en relief, il faudra prévenir le patient que la disparition du pigment laissera souvent une cicatrice sous-jacente. Ces cicatrices peuvent être améliorées ultérieurement par quelques séances de laser fractionné.

Lasers fractionnés

C'est une technique de resurfacing plus protectrice que les lasers abrasifs classiques, ce qui permet de traiter plus facilement les peaux pigmentées.

Principes [26, 27]

Les lasers fractionnés délivrent l'énergie sous forme de puits régulièrement répartis sur la peau, ce qui préserve la peau intacte entre chaque impact et permet une cicatrisation rapide. Le laser entraîne une colonne de photothermolyse plus ou moins profonde. En cicatrisant, ces puits vont entraîner un relissage par renouvellement de l'épiderme et stimulation de la synthèse de collagène. L'importance de ce relissage, mais aussi les suites opératoires, sont proportionnelles à l'intensité du traitement. Par rapport aux lasers d'abrasion classiques, l'intérêt est d'arriver progressivement à un résultat équivalent, mais en plusieurs séances et avec des suites opératoires plus discrètes.

Deux sortes de laser peuvent être utilisées, erbium ou CO_2. Le laser erbium pénètre moins profondément et libère moins de chaleur, ce qui minimise la douleur et le risque de complication. Les effets sont modérés sur les rides et les cicatrices, et plusieurs séances sont nécessaires. Le laser CO_2 entraîne une photothermolyse plus importante et plus profonde, avec de meilleurs résultats mais au prix d'effets secondaires plus importants.

Particularités sur les peaux pigmentées [28]

Les ridules sont peu fréquentes, tardives, peu importantes, et représentent donc une demande marginale. Les indications principales sont donc les cicatrices d'acné, plus rarement de plaies ou blessures.

Ils peuvent être utilisés avec un profil de sécurité raisonnable, mais le risque d'HPPI est ici majeur et nécessite donc d'utiliser des réglages plus faibles. Il faut donc prévoir plus de séances pour obtenir un résultat satisfaisant.

Procédures [28, 29]

La peau doit être bien préparée avant la séance afin de limiter les HPPI. Une préparation à l'hydroquinone à 5 % doit être appliquée 7 à 15 jours avant sur les zones à traiter. Une crème anesthésiante est conseillée pour le laser CO_2.

Le patient doit être démaquillé s'il y a lieu. Il faut repérer les zones à traiter avec un crayon dermographique et appliquer régulièrement le laser, en faisant attention à ne pas superposer les impacts lorsque l'on déplace la pièce à main. Le réglage de l'appareil doit être plus faible que pour les peaux claires. Il est préférable de diminuer la densité des points plus que la fluence, ce qui donne de meilleurs résultats que l'inverse.

Après la séance, le patient doit appliquer un émollient cicatrisant plusieurs fois par jour et un dermocorticoïde le soir pendant quelques jours pour limiter les HPPI, puis reprendre l'hydroquinone pendant 10 à 15 jours. La protection solaire est impérative un mois après chaque séance.

Les suites dépendent de la technique utilisée. Dans le cas du laser erbium, la peau est rouge et peut être légèrement gonflée pendant 1 à 3 jours, avec parfois une desquamation modérée. Pour le laser CO_2, les suites sont plus importantes. Le quadrillage du laser reste apparent 10 à 15 jours. Les séances doivent être espacées d'au moins un mois.

Indications

Les *cicatrices d'acné* sont une excellente indication, où ces lasers représentent pratiquement la seule solution pour les

peaux pigmentées sur lesquelles les peelings profonds ou la dermabrasion ne peuvent être utilisés.

Les cicatrices de blessures, brûlures ou interventions chirurgicales peuvent être améliorées, cependant partiellement.

Les patients se plaignent souvent du caractère dilaté des pores cutanés du visage. Un examen rapproché montre qu'il s'agit en général de petites cicatrices en creux, principalement sur les joues, dues à une acné. Ceci rend le grain de peau irrégulier et constellé de petites dépressions qui peuvent effectivement être traitées au laser. En revanche, les pores normaux, même dilatés du fait de leur hyperactivité, ne peuvent être traités par laser fractionné; dans ce cas, les peelings seront plus appropriés.

Résultats [29–32] (fig. 24.6A et B)

Les études montrent une amélioration des cicatrices de 50 % en moyenne, en 4 à 6 séances. Les effets continuent à apparaître jusqu'à trois mois après la dernière séance. Les cicatrices les plus profondes s'améliorent mais ne disparaîtront pas.

Complications [29–31, 33]

La complication principale est l'HPPI, fréquente avec le laser CO_2 et plus rare avec le laser erbium. La pigmentation augmente au fur et à mesure des séances (fig. 24.6C).

Il est indispensable d'en avertir le patient, et d'engager une prévention et si nécessaire un traitement. Le réglage de la puissance et de la fluence doit être modéré, et les points pas trop serrés. Les séances doivent être espacées d'au moins un mois, leur rapprochement augmentant fortement le risque inflammatoire et pigmentaire. En plus des mesures préventives et post-interventionnelles usuelles, le traitement dépigmentant doit être poursuivi, avec éventuellement des peelings superficiels pour accélérer le résultat.

Le quadrillage disparaît en deux semaines en général, parfois plus lentement. Il faut rassurer le patient et proposer éventuellement quelques peelings superficiels. Dans de rares cas, la cicatrisation peut être hypertrophique et doit être traitée rapidement avec un dermocorticoïde. Ceci survient lorsque la densité des points ou leur intensité sont trop importantes. Il faut récuser par sécurité les patients à risque de chéloïdes.

Chez les patients à risque d'herpès labial, un traitement préventif doit être envisagé pour éviter une surinfection herpétique, surtout en cas de traitement péribuccal.

Peelings

Les peelings chimiques sont une technique d'exfoliation de la peau par application de substances décapant les couches superficielles de l'épiderme. Utilisés depuis de nombreuses années, ils permettent d'affiner le grain de la peau, d'atténuer les ridules et les cicatrices superficielles, et de traiter les taches pigmentées. Il en existe trois catégories : superficiels, moyens, et profonds, mais sur les peaux foncées seuls les peelings superficiels et moyens sont envisageables du fait des risques de troubles pigmentaires.

Particularités sur les peaux pigmentées

La demande principale est ici le traitement des pigmentations du visage, avec de bons résultats lorsqu'elles sont superficielles. En revanche, il y a peu de demande pour le traitement des ridules, rares et tardives sur ce type de peau.

Les peaux pigmentées sont cependant plus sensibles aux peelings, avec un risque plus important de brûlures superficielles, suivies en général d'HPPI. Il convient donc d'avoir la main légère, de commencer à faible concentration, sur des durées relativement courtes, et de n'augmenter que très progressivement la puissance au cours des séances. Les peelings moyens sont les plus à risque et doivent être utilisés avec beaucoup de précautions. Les peelings profonds sont contre-indiqués [34].

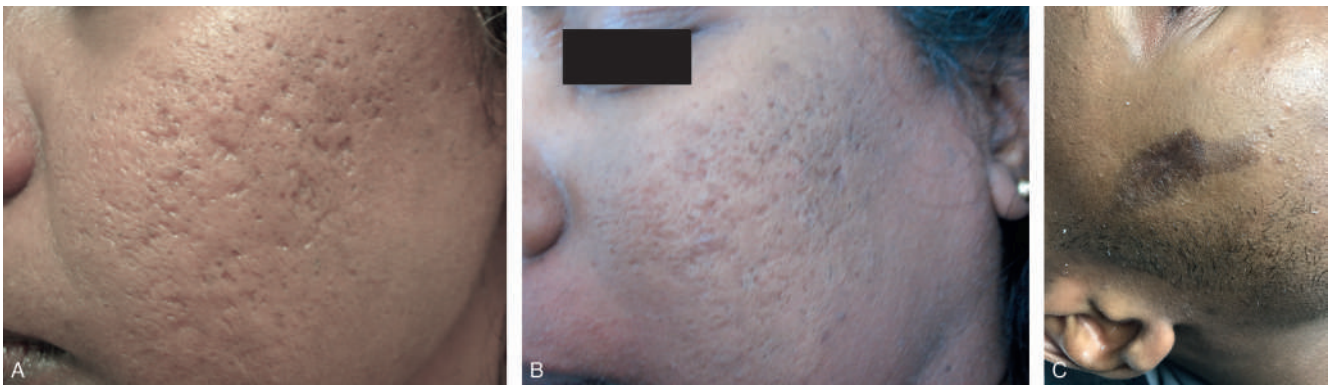


Fig. 24.6. Lasers fractionnés.
Cicatrices d'acné avant (A) et (B) après 5 séances de laser fractionné. C. HPPI après laser fractionné.

Plusieurs types de peelings peuvent être utilisés : acide glycolique, acide salicylique, acide mandélique, solution de Jessner, acide trichloracétique [35–37].

Indications [34, 36–40]

D'une façon générale, les peelings permettent d'améliorer la surface cutanée en quelques séances : la peau devient plus lisse, retrouve son éclat, les pores cutanés se resserrent, la pigmentation devient plus homogène et les taches diminuent ou disparaissent. Le visage est la zone d'élection, mais il est possible d'en effectuer sur dos ou décolleté, avec parfois une efficacité moins marquée.

- **Acné**. Ils ne traitent pas l'acné mais permettent de resserrer les pores cutanés, d'améliorer le grain de la peau et de traiter les HPPI.
- **HPPI**. Les peelings permettent d'accélérer le processus de disparition de l'incontinence pigmentaire, et donc de réduire les taches plus rapidement.
- **Ridules**. Les peelings peuvent améliorer les ridules superficielles ou l'aspect froissé de la peau, mais cette indication est ici peu utilisée.
- **Cicatrices**. Les peelings superficiels n'ont pas d'effet sur les cicatrices d'acné elles-mêmes mais peuvent améliorer leur pigmentation. Les peelings moyens améliorent modérément les cicatrices, mais au prix d'un risque élevé d'HPPI.
- **Mélasma**. Ils permettent d'améliorer la pigmentation lorsqu'elle est superficielle. Dans les atteintes plus profondes, ils améliorent l'efficacité des traitements dépigmentants qui doivent être prescrits en parallèle.

Enfin, les peelings sont également efficaces pour améliorer l'aspect terne et rugueux de la peau dû au tabac, ou tout simplement pour redonner un coup d'éclat à une peau « fatiguée ».

Procédures [37]

L'utilisation des peelings sur peau pigmentée est similaire à celle des peaux claires, avec néanmoins certaines particularités à respecter.

Avant chaque peeling, il est nécessaire de préparer la peau. Les cosmétiques potentiellement agressifs comme les gommages ou les masques doivent être suspendus. Si le patient est sous rétinoïdes topiques, il est nécessaire de les arrêter deux jours avant. Le jour de la séance, le ou la patiente doit venir sans maquillage, la peau nettoyée de façon non agressive.

Il n'est pas souhaitable d'appliquer de solution de prépeeling. L'application se fait sans particularité. En revanche, il faut commencer avec des concentrations plus faibles et envisager une durée d'application plus courte que sur peau claire. Après application, la peau doit être surveillée « comme du lait sur le feu » afin de guetter des signes d'irritation. L'érythème étant peu visible, on recherchera un grisage de la peau ou un blanchiment superficiel, auxquels cas on rincera immédiatement le produit. Le rinçage se fait suivant les modalités habituelles.

Lors des séances suivantes, on peut augmenter peu à peu la concentration du peeling et/ou la durée d'application, précautionneusement. Par exemple, on dépasse rarement 35 % pour l'acide glycolique, 30 % pour l'acide salicylique et 15/20 % pour l'acide trichloracétique. Il faut donc augmenter le nombre de séances pour obtenir l'effet souhaité ; à titre indicatif, on peut prévoir 4 ou 5 séances de peelings à l'acide glycolique pour le traitement des taches d'acné.

Résultats

Il ne faut pas chercher un résultat parfait et privilégier la sécurité. Le renouvellement cellulaire permet d'obtenir un affinement du grain de la peau, une diminution des hyperpigmentations, et une homogénéisation relative des différences de couleur. Les résultats sont particulièrement intéressants pour les acnés pigmentogènes (fig. 24.7A et B).

Quant au mélasma, l'expérience tend à montrer que la diminution de la pigmentation reste très modérée dans la majorité des cas. L'association avec une préparation à l'hydroquinone permet d'améliorer les résultats.

Complications [39–41]

Les peaux pigmentées sont assez sensibles aux peelings chimiques.

- *Brûlures* : les peelings sont une forme de brûlure chimique, il est donc possible que de réelles brûlures surviennent après une séance trop intense (fig. 24.8A). Une sensation douloureuse et des croûtes superficielles

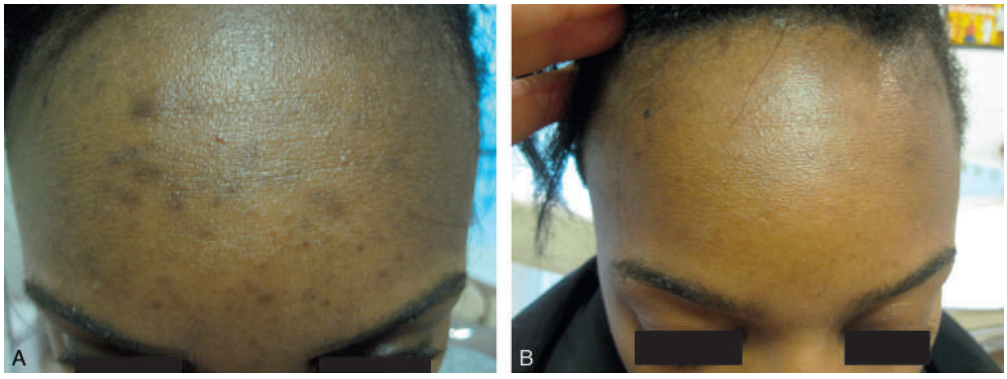


Fig. 24.7. Peeling superficiel sur peau de phototype foncé
HPPI sur acné avant (A) et après (B) peeling superficiel.

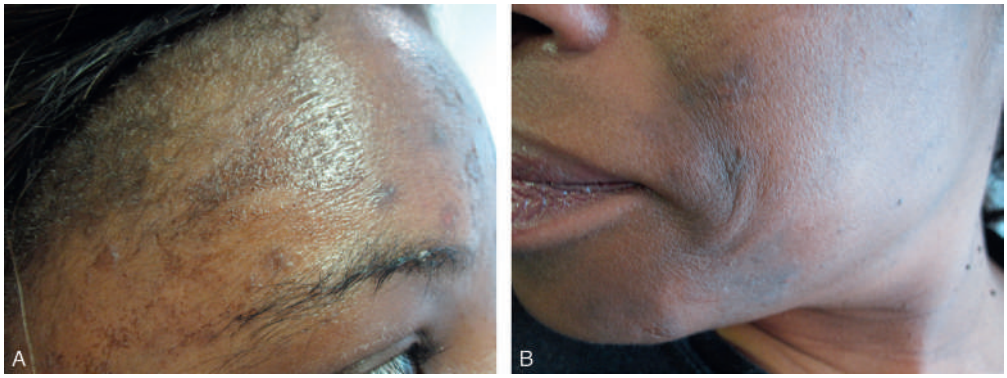


Fig. 24.8. Complications du peeling.
A. Brûlure superficielle. B. HPPI.

brunes se constituent, suivies d'une pigmentation. Les facteurs favorisants peuvent être liés à l'opérateur (produit agressif, application trop prolongée, etc.) ou au patient (peau intolérante, soins de peau agressifs avant le peeling, non-arrêt des rétinoïdes locaux, exposition solaire récente, etc.). Le traitement repose sur les crèmes cicatrisantes.

- *HPPI* : elles succèdent à des brûlures, ou pas (fig. 24.8B). La guérison spontanée est la règle, mais peut prendre plusieurs semaines. Le traitement repose sur l'utilisation de dermocorticoïdes pendant quelques jours, puis de dépigmentants cosmétiques légers, parfois de préparations à l'hydroquinone. La reprise des peelings (moins dosés) est possible, voire souhaitable car permettant une diminution plus rapide des pigmentations.
- *Folliculites* : rarement, le peeling peut déclencher une poussée de folliculite superficielle, surtout chez les patients acnéiques. Quelques jours après la séance, la peau du visage se couvre de pustulettes superficielles, parfois acnéiformes. Les lésions durent quelques jours et disparaissent d'elles-mêmes, ou plus rapidement avec un traitement topique antiacnéique.

Traitement des rides par injections

Le traitement des rides des peaux pigmentées a des particularités dues aux différences dans le mode de vieillissement de la peau [42, 43]. La pigmentation naturelle prévient le vieillissement extrinsèque lié au soleil, et la peau âgée présente ici principalement des rides d'expression. Les techniques d'injection qui ont révolutionné la prise en charge des rides du visage sont tout à fait applicables.

Toxine botulique [44, 45]

En mettant les muscles au repos par blocage de la transmission neuromusculaire, la toxine botulique permet de réduire les rides du front et de la patte d'oie. Il y a très peu d'études spécifiques sur les peaux de phototype élevé, mais l'on peut dire tant sur ces études que sur l'expérience qu'il n'y a pas de différence significative dans la manière d'injecter, ni dans les résultats.

La seule différence est celle des indications. La demande principale est le traitement des rides du lion (rides verticales intersourcilières), les premières à se marquer. Les patient(e)s attendent souvent assez longtemps pour se traiter et présentent des rides très profondes. Une dilution moins forte et/ou des doses un peu plus élevées sont parfois nécessaires. Il peut être pertinent d'associer toxine botulique, qui détendra la crispation musculaire, et acide hyaluronique dans un deuxième temps, pour combler la ride restante.

Les complications éventuelles n'ont pas de particularité.

Acide hyaluronique [46–48]

Le comblement des rides est tout à fait possible sur peau pigmentée. Là encore il y a peu d'études spécifiques : elles ne montrent pas de différences notables en ce qui concerne les résultats ou effets secondaires. Cependant à l'expérience, il semble que le résultat sur les rides profondes soit généralement bon et plutôt plus durable que sur peaux claires (fig. 24.9A et B).

Il s'agira principalement ici des sillons nasogéniens, des rides d'amertume et des rides du lion, plus rarement de la fonte des volumes malaires et du creusement de la vallée des larmes. Il y a aussi une demande pour les cernes et l'augmentation du volume des lèvres. Sur ces peaux souvent denses, on obtient en général de bons résultats.

Il est important de ne pas piquer de façon trop superficielle, car l'acide hyaluronique pourrait se voir sous forme d'un bourrelet jaunâtre disgracieux. L'effet Tyndall est un

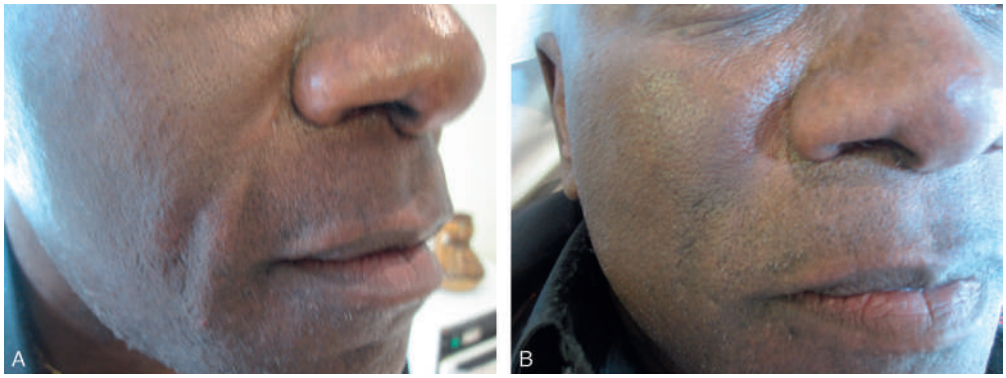


Fig. 24.9. Injections d'acide hyaluronique sur ride profonde
Ride du sillon nasogénien avant (A) et après (B) comblement par acide hyaluronique.

aspect grisé possible sur peau très fine après injection trop superficielle, rarement visible sur les peaux pigmentées où il se manifestera plutôt par une couleur bistre. Ces complications disparaissent en quelques mois.

Références

[1] Davis EC, Callender VD. Aesthetic dermatology for aging ethnic skin. Dermatol Surg 2011;37:901–17.
[2] Downie JB. Esthetic considerations for ethnic skin. Semin Cutan Med Surg 2006;25:158–62.

Lasers

[3] Herd RM, Dover JS, Arndt KA. Basic laser principles. Dermatol Clin 1997;15:355–72.
[4] Chan HHL. Special considerations for darker-skinned patients. Curr Probl Dermatol 2011;42:153–9.
[5] Woolery-Lloyd H, Viera MH, Valins W. Laser therapy in black skin. Facial Plast Surg Clin North Am 2011;19:405–16.
[6] Alexis AF. Lasers and light-based therapies in ethnic skin: treatment options and recommendations for Fitzpatrick skin types V and VI. Br J Dermatol 2013;169(Suppl 3):91–7.
[7] Fayne RA, Perper M, Eber AE, Aldahan AS, Nouri K. Laser and Light Treatments for Hair Reduction in Fitzpatrick Skin Types IV-VI: A Comprehensive Review of the Literature. Am J Clin Dermatol 2018;19:237–52.
[8] Lyons AB, Townsend SM, Turk D, Narla S, Baah N. Hamzawi Haser and Light-Based Treatment modalities for the management of hidradenitis suppurativa. Am J Clin Dermatol 2020;21:237–43.
[9] Ismail SA. Long-pulsed Nd:YAG laser vs intense pulsed light for hair removal in dark skin: a randomized controlled trial. Br J Dermatol 2012;166:317–21.
[10] Breadon JY, Barnes CA. Comparison of adverse events of laser and light-assisted hair removal systems in skin types IV-VI. J Drugs Dermatol 2007;6:40–6.
[11] Lim SPR, Lanigan SW. A review of the adverse effects of laser hair removal. Lasers Med Sci 2006;21:121–5.
[12] Clatici V, Voicu C, Barinova E, Miahi L, Tatu AL. Complications of laser hair removal-How we could reduce them? Dermatol Ther 2020;33, e13518.
[13] Tina S, Alster Li Monica K. Dermatologic Laser Side Effects and Complications: Prevention and Management. Am J Clin Dermatol 2020;21:711–23.
[14] Grimes PE. Management of hyperpigmentation in darker racial ethnic groups. Semin Cutan Med Surg 2009;28:77–85.
[15] Méndez Baca I, Al-Niaimi F, Colina C, Anuzita A. A case of ochronosis successfully treated with the picosecond laser. J Cosmet Dermatol 2019;18:1322–5.
[16] Levin MK, Ng E, Bae YS, Brauer JA, Geronemus RG. Treatment of pigmentary disorders in patients with skin of color with a novel 755 nm picosecond, Q-switched ruby, and Q-switched Nd:YAG nanosecond lasers: A retrospective photographic review. Lasers Surg Med 2016;48:181–7.
[17] Kung KY, Shek SY, Yeung CK, Chan HH. Evaluation of the safety and efficacy of the dual wavelength picosecond laser for the treatment of benign pigmented lesions in Asians. Lasers Surg Med 2019;51:14–22.
[18] Felton SJ, Al-Niaimi F, Ferguson JE, Madan V. Our perspective of the treatment of naevus of Ota with 1,064-, 755- and 532-nm wavelength lasers. Lasers Med Sci 2014;29:1745–9.
[19] Al-Dhalimi MA, Maluki AH, Tauma A. Efficacy and safety of 532-nm and 1,064-nm Q-switched Nd:YAG laser treatment of frictional dermal melanosis over bony prominences (Lifa disease). Dermatol Surg 2015;41:136–41.
[20] McKesey J, Tovar-Garza A, Pandya AG. Melasma treatment: an evidence-based review. Am J Clin Dermatol 2020;21:173–225.
[21] Rivas S, Pandya AG. Treatment of melasma with topical agents, peels and lasers: an evidence-based review. Review Am J Clin Dermatol 2013;14:359–76.
[22] Karn D, Amatya A, Razouria EA, Timalsina M, Suwal A. Q-Switched Neodymium-Doped Yttrium Aluminum Garnet laser therapy for pigmented skin lesions: efficacy and safety. Kathmandu Univ Med J 2012;10:46–50.
[23] Lin T, Jia G, Rong H, Li J, Zhou Z. Comparison of a single treatment with Q-switched ruby laser and Q-switched Nd:YAG laser in removing black-blue Chinese tattoos. J Cosmet Laser Ther 2009;11:236–9.
[24] Lapidoth M, Aharonowitz G. Tattoo removal among Ethiopian Jews in Israel: tradition faces technology. J Am Acad Dermatol 2004;51:906–9.
[25] Jones A, Roddey P, Orengo I, Rosen T. Q-switched Nd:YAG laser effectively treats tattoos in darkly pigmented skin. Dermatol Surg 1996;22:999–1001.
[26] Sachdeva S. Non ablative fractional laser resurfacing in Asian skin- -a review. J Cosmet Dermatol 2010;9:307–12.
[27] Kaushik SB, Alexis AF. Nonablative Fractional Laser Resurfacing in Skin of Color: Evidence-based Review. J Clin Aesthet Dermatol 2017;10:51–67.
[28] Arsiwala SZ, Desai SR. Fractional Carbon Dioxide Laser: Optimizing Treatment Outcomes for Pigmented Atrophic Acne Scars in Skin of Color. J Cutan Aesthet Surg 2019;12:85–94.

[29] Ochi H, Tan L, Tan WP, Goh CL. Treatment of Facial Acne Scarring With Fractional Carbon Dioxide Laser in Asians, a Retrospective Analysis of Efficacy and Complications. Dermatol Surg 2017;43:1137–43.
[30] Clark CM, Silverberg JI, Alexis AF. A retrospective chart review to assess the safety of nonablative fractional laser resurfacing in Fitzpatrick skin types IV to VI. J Drugs Dermatol 2013;12:428–31.
[31] Alexis AF, Coley MK, Nijhawan RI, Luke JD, Shah SK, Argobi YA, et al. Nonablative Fractional Laser Resurfacing for Acne Scarring in Patients With Fitzpatrick Skin Phototypes IV-VI. Dermatol Surg 2016;42:392–402.
[32] Hedelund L, Moreau KE, Beyer DM, Nymann P, Haedersdal M. Fractional nonablative 1,540-nm laser resurfacing of atrophic acne scars. A randomized controlled trial with blinded response evaluation. Lasers Med Sci 2010;25:749–54.
[33] Salles AG, Luitgards BF, Moraes LB, Remigio AFDN, Zampieri LA, Gemperli R. Fractional Carbon Dioxide Laser in Patients with Skin Phototypes III to VI and Facial Burn Sequelae: 1-Year Follow-Up. Plast Reconstr Surg 2018;142:342e–50e.

Peelings

[34] Castillo DE, Keri JE. Chemical peels in the treatment of acne: patient selection and perspectives. Clin Cosmet Investig Dermatol 2018;16(11):365–72.
[35] How KN, Lim PY, Wan Ahmad Kammal WSL, Shamsudin N. Efficacy and safety of Jessner's solution peel in comparison with salicylic acid 30 % peel in the management of patients with acne vulgaris and postacne hyperpigmentation with skin of color: a randomized, double-blinded, split-face, controlled trial. Int J Dermatol 2020;59:804–12.
[36] Sahu P, Dayal S. Most worthwhile superficial chemical peel for melasma of skin of color: Authors' experience of glycolic, trichloroacetic acid, and lactic peel. Dermatol Ther 2020;28, e14693.
[37] Rullan P, Karam AM. Chemical peels for darker skin types. Facial Plast Surg Clin North Am 2010;18:111–31.
[38] Roberts WE. Chemical peeling in ethnic/dark skin. Dermatol Ther 2004;17:196–205.
[39] Salam A, Dadzie OE, Galadari H. Chemical peeling in ethnic skin: an update. Br J Dermatol 2013;169(Suppl 3):82–90.
[40] Davis EC, Callender VD. Postinflammatory hyperpigmentation: a review of the epidemiology, clinical features, and treatment options in skin of color. J Clin Aesthet Dermatol 2010;3:20–31.
[41] Vemula S, Maymone MBC, Secemsky EA, et al. Assessing the safety of superficial chemical peels in darker skin: A retrospective study. J Am Acad Dermatol 2018;79:508–13.

Traitement des rides par injections

[42] Davis EC, Callender VD. Aesthetic dermatology for aging ethnic skin. Dermatol Surg 2011;37:901–17.
[43] Brissett AE, Naylor MC. The aging African-American face. Facial Plast Surg 2010;26:154–63.
[44] Taylor SC, Callender VD, Albright CD, Coleman J, Axford-Gatley RA, Lin X. Abobotulinumtoxin A for reduction of glabellar lines in patients with skin of color: post-hoc analysis of pooled clinical trial data. Dermatol Surg 2012;38:1804–11.
[45] Grimes PE, Shabazz D. A four-month randomized, double-blind evaluation of the efficacy of botulinum toxin type A for the treatment of glabellar lines in women with skin types V and VI. Dermatol Surg 2009;35:429–35. discussion 435-6.
[46] Taylor SC, Downie JB, Shamban A, et al. Lip and perioral enhancement with hyaluronic acid dermal fillers in individuals with skin of color. Dermatol Surg 2019;45:959–67.
[47] Grimes PE, Thomas JA, Murphy DK. Safety and effectiveness of hyaluronic acid fillers in skin of color. J Cosmet Dermatol 2009;8:162–8.
[48] Taylor SC, Burgess CM, Callender VD. Safety of non-animal stabilized hyaluronic acid dermal fillers in patients with skin of color: a randomized, evaluator-blinded comparative trial. Dermatol Surg 2009;35(Suppl 2):1653–60.

Chapitre 25

Greffes de cheveux et diversité populationnelle

J. Smadja

La microgreffe de cheveux est une technique chirurgicale de transplantation de cheveux autologues qui a montré son efficacité depuis plus de 70 ans dans la correction de l'alopécie androgénétique [1] et dans de nombreuses autres causes d'alopécie. Bien que le principe de la greffe de cheveux soit globalement le même pour tous, les différences de chevelure importantes entre certaines populations imposent une adaptation des indications et des techniques, tant au niveau du prélèvement que de l'implantation [2, 3].

Particularités des cheveux d'origines ethniques différentes

La littérature médicale distingue classiquement trois groupes populationnels « ethniques » : Européen, Africain, et Asiatique. Cette distinction ne permet cependant pas de définir de façon précise les caractéristiques des cheveux, car la variabilité de ces critères est également importante au sein de ces groupes et selon les individus.

La composition chimique des cheveux ne varie pas entre les groupes, la kératine est identique, mais son agencement spécifique donnera aux cheveux différentes formes et courbures. Une classification récente [4] permet de définir les caractéristiques des cheveux en mesurant formes, courbures et aspects par rapport à des courbes étalons, sans lien obligatoire avec la couleur de la peau ou l'appartenance ethnique.

Le cheveu des personnes asiatiques est rectiligne, sans courbure et a une section ronde et épaisse de 120 µm en moyenne. Le cheveu des Européens peut présenter des courbures ou être ondulé, avec une section ovoïde et a un diamètre de 60 à 100 µm. Le cheveu africain est fortement convoluté et correspond généralement au phénotype du « cheveu crépu », ou parfois seulement ondulé, elliptique et fin, allant de 40 à 90 µm de section ; il a une moindre résistance à la tension et aux agressions tant chimiques que mécaniques, et se casse plus facilement à la traction ou à la chaleur.

Sélection des indications

Toutes ethnies confondues, la principale cause d'alopécie est l'alopécie androgénique (AAG). Elle est, pour une grande majorité des patients et patientes, une bonne indication de la greffe de cheveux. Certains critères peuvent limiter ces indications comme un stade de Hamilton trop avancé VI, VII, une zone donneuse faible en densité, des cheveux trop fins, des antécédents de cicatrice hypertrophique ou de chéloïde.

Les autres causes d'alopécies non cicatricielles comme la pelade ou la trichotillomanie sont classiquement des contre-indications opératoires. Les alopécies cicatricielles primitives comme le lichen plan pilaire, l'alopécie frontale fibrosante post-ménopausique, la folliculite décalvante de Quinquaud et l'alopécie centrale centrifuge sont des contre-indications relatives où la greffe ne pourra être réalisée qu'à certaines conditions, dépendant du contrôle du processus inflammatoire évolutif.

Dans le groupe africain, les alopécies fréquentes chez les femmes en dehors de l'AAG sont principalement les alopécies de traction, qui sont de bonnes indications à la greffe à condition de ne plus avoir recours à des coiffures « tirées » comme les nattes ou tresses ; et l'alopécie centrale centrifuge du vertex, fréquente dans ce groupe de population et liée à la pratique du défrisage chimique ainsi que par fers lissants chauffants. La greffe ne pourra être réalisée qu'après au moins une année de stabilité sans inflammation, parfois précédée d'un test de quelques greffons. Le processus inflammatoire est cependant susceptible de reprendre à tout moment, détruisant les greffons implantés dans des délais allant de quelques mois à quelques années.

Technique de greffe de cheveux dans l'alopécie androgénique

Il est important de vérifier les caractéristiques de la zone donneuse et les densités de cheveux qui la composent. La densité de la zone donneuse est calculée non pas par le nombre de cheveux, mais par le nombre d'unités folliculaires ou greffons potentiels au cm^2. Une unité folliculaire peut contenir un, deux, trois, parfois quatre cheveux, regroupés dans une sous-unité anatomique distincte. Cette densité capillaire varie chez les Européens de 60 à 100 UF/cm^2, la densité des cheveux africains est la plus faible et varie de 40 à 80 UF/cm^2, le cuir chevelu asiatique à une densité intermédiaire 70 à 90 UF/cm^2.

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Prélèvement des unités folliculaires

Le principe de la greffe de cheveux est identique pour toutes les populations; lorsqu'un cheveu est prélevé dans la zone occipitale de la couronne puis transplanté sur une zone alopécique, il gardera sa programmation de repousse sans être atteint par le processus androgénique dégradant le cycle pilaire.

Technique de la bandelette (FUT)

La technique classique du prélèvement ou FUT (*follicular unit transplantation*) se fait par le prélèvement d'une bandelette de cuir chevelu de la zone occipitale. La bandelette est ensuite disséquée au microscope afin d'obtenir des unités folliculaires de 1 à 3 cheveux, qui seront ensuite implantées sur la zone alopécique. La forme en virgule ou en boucle des cheveux crépus (fig. 25.1 et 25.2) est particulièrement délicate à découper, et les transsections sont plus fréquentes que lors de la découpe des unités folliculaires plus épaisses et plus rectilignes des autres groupes de population. Callender [5] décrit l'utilisation d'une lame flexible qui permet ainsi d'adapter la découpe à la courbure du cheveu. La FUT est souvent la mieux adaptée au prélèvement des cheveux crépus, car la découpe de la bandelette se fait sur table au fort grossissement avec une bonne visibilité de la tige pilaire jusqu'au bulbe, évitant ainsi les sections accidentelles de la tige pilaire. Chez la femme, la bandelette reste le meilleur choix de prélèvement, évitant ainsi le rasage d'une grande zone souvent mal accepté.

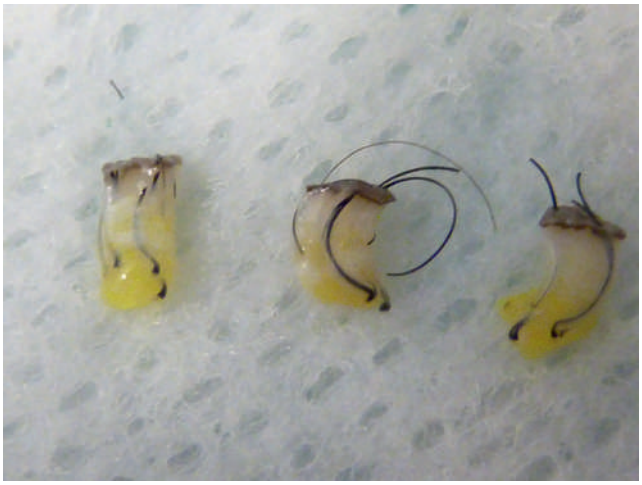


Fig. 25.1. Courbure extrême de la tige pilaire sous-cutanée de cheveux crépus chez une personne d'origine africaine.

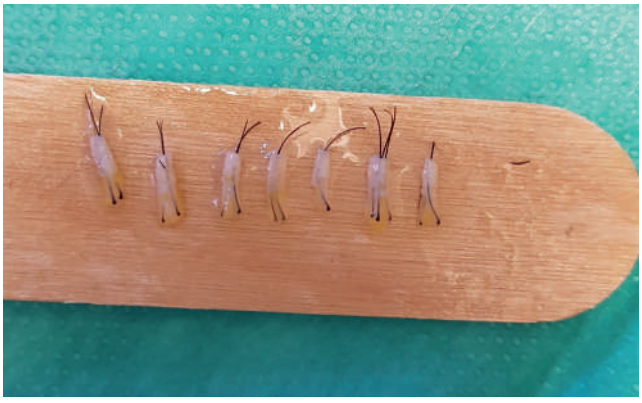


Fig. 25.2. Variabilité des courbures de la tige pilaire chez une personne d'origine africaine.

Technique par extraction folliculaire (FUE)

La seconde technique est l'extraction folliculaire FUE (*follicular unit extraction* ou *excision*), réalisée au punch. Elle permet d'éviter la cicatrice horizontale occipitale de la FUT, et laisse seulement sur la zone de prélèvement des microcicatrices punctiformes peu visibles.

Cependant, certaines particularités des cheveux crépus sont à prendre en considération lors de leur découpe au punch, car ces cheveux ont un bulbe très superficiel et une courbure extrême du follicule pileux, ce qui va rendre complexe sa dissection au punch et les transsections des tiges pilaires nombreuses. La taille du punch devra être d'un diamètre supérieur à ceux utilisés pour les cheveux d'autres populations, allant de 1 jusqu'à 1,3 mm [6], augmentant la visibilité des cicatrices et le risque de cicatrices hypertrophiques. La difficulté de cette technique induit un allongement du temps opératoire.

Chaque praticien saura choisir, parmi la multitude de punchs existants, celui adapté au prélèvement des cheveux crépus, bouclés, ou droits. Certains punchs non motorisés en forme de crochets semblent apporter une solution moins traumatisante sur les cheveux africains [7]. Un test sur quelques greffons peut sélectionner les bonnes indications à cette technique.

Implantation des unités folliculaires

Quelle que soit la technique de prélèvement, après l'anesthésie locale de la zone receveuse de multiples fentes de 0,9 à 1 mm et de 1,2 à 1,5 mm y seront faites afin de recevoir les unités folliculaires mises en place à l'aide de pinces fines ou avec des implanteurs. La ligne antérieure sera reconstruite à l'aide d'unités folliculaires d'un cheveu, puis on implantera plus en arrière des unités folliculaires de deux ou trois cheveux afin d'apporter le maximum de densité. La densité visuelle correspond à une densité subjective car elle prend en compte la densité réelle mesurée à laquelle s'ajoute le pouvoir couvrant des cheveux. Celui-ci est corrélé au diamètre du cheveu selon la formule $A = \pi r^2$, et s'avère d'une importance prépondérante. Dans le cas d'un cheveu frisé, ce pouvoir couvrant est maximisé par les boucles. Peu de greffons seront donc nécessaires pour obtenir une bonne couverture du cuir chevelu, et un meilleur résultat esthétique de la greffe est attendu.

À l'inverse, dans le cas de cheveux de type asiatique dont la tige pilaire est raide et droite, il est habituel de percevoir le crâne même avec de fortes densités car le pouvoir couvrant des cheveux est faible.



Fig. 25.3. Multiples chéloïdes punctiformes sur la zone receveuse après FUE chez une personne d'origine africaine.

Soins postopératoires

Les soins postopératoires sont sans particularité. Les cheveux repousseront à partir du troisième mois, et après une année le résultat définitif sera atteint. Pour les cheveux crépus, la repousse est souvent plus tardive et peut aller jusqu'à deux ans pour être complète.

Complications

La technique des microgreffes de cheveux est une chirurgie sûre, peu invasive mais qui comporte quelques risques. Une des complications à redouter, en particulier chez les personnes d'origine africaine, est l'apparition de chéloïdes ou de cicatrices hypertrophiques. Les risques de chéloïdes sur les zones de prélèvement ou d'implantation existent, même s'ils sont faibles (fig. 25.3) [8, 9]. Les chéloïdes sont plus fréquentes chez les femmes avant trente ans, et il sera prudent d'examiner les patients à risque avant toute intervention à la recherche de chéloïdes en d'autres points ou d'antécédents familiaux. Lors de l'intervention, il faudra porter une attention particulière à retirer tous les débris de cheveux des zones opératoires, car ils peuvent être à l'origine de réactions inflammatoires à corps étrangers qui favoriseraient l'apparition de cicatrices hypertrophiques ou de chéloïdes.

Chez les patients à peau fortement pigmentée, les risques d'hyperpigmentation ou d'hypopigmentation cicatricielles définitives sont à signaler.



Fig. 25.4. Une association de plusieurs techniques est possible
Patiente avant (A) et après (B) correction par la technique FUT de cicatrices du cuir chevelu après brûlure dans l'enfance et deux chirurgies par ballonnet d'expansion.

Conclusion

La greffe de cheveux garde ses principes généraux dans toutes les populations, cependant les caractéristiques spécifiques des cheveux et des alopécies propres à chaque groupe ethnique doivent être prises en compte lors de l'intervention.

Chaque ethnie a des spécificités esthétiques et culturelles qu'il faudra également prendre en compte, comme la demande de l'implantation de la ligne frontale droite pour le groupe africain, alors que le groupe européen préférera souvent une ligne antérieure gardant le dessin des golfs temporaux, et que le groupe asiatique demandera une ligne antérieure plus arrondie (fig. 25.4).

Références

[1] Orentreich N. Autografts in alopecias and other selected dermatological conditions. Ann N Y Acad Sci 1959;83:463–79.
[2] Selmanowitz VJ, Orentreich N. Hair transplantation in blacks. J Natl Med Assoc 1973;65:471–8.
[3] Epstein J, Bared A, Kuka G. Ethnic considerations in hair restoration surgery. Plast Surg Clin North Am 2014;22:427–37.
[4] De La Mettrie R, Saint-Léger D, Loussouarn G, Garcel AL, Porter C, Langaney A. Shape Variability and Classification of Human Hair: A Worldwide Approach. Human Biol 2007;9:265–81.
[5] Callender VD, Davis EC. Hair transplantation technique: a flexible blade for preparing curly hair grafts. Dermatol Surg 2011;37:1032–4.
[6] Singh MK, Avram MR. Technical considerations for follicular unit extraction in African-American hair. Dermatol Surg 2013;39:1282–4.
[7] Umar S. Comparative Study of a Novel Tool for Follicular Unit Extraction for Individuals with Afro-textured Hair. Plast Reconstr Surg Glob Open 2016;4(9), e1069.
[8] Garg S, Kumar A, Tuknayat A, Thami GP. Extensive Donor Site Keloids in Follicular Unit Extraction Hair Transplantation. Int J Trichology 2017;9:127–9.
[9] Alhamzawi NK. Keloid Scars Arising after Follicular Unit Extraction Hair Transplantation. J Cutan Aesthet Surg 2020;13:237–9.

Chapitre 26

Particularités de la photothérapie chez les personnes de phototype foncé

C. Comte

La photothérapie est une technique qui permet l'obtention de résultats souvent spectaculaires dans des dermatoses très variées. Toutefois, l'observation d'un surrisque de cancers cutanés chez les patients exposés à un nombre important de séances (en particulier de PUVAthérapie) a conduit à une diminution et à une réglementation de son utilisation. Chez les patients de phototype foncé, peu à risque de cancers cutanés, cette thérapie ne peut-elle être utilisée plus largement, en bénéficiant d'un rapport bénéfice/risque plus favorable que certaines alternatives ?

Carcinogénicité des ultraviolets (UV) chez les patients de phototype foncé

Les peaux pigmentées sont plus efficaces dans la filtration des rayonnements UV et la protection de l'ADN cellulaire (des kératinocytes et des mélanocytes) contre les dommages photo-induits. On estime que le derme des peaux claires reçoit environ 5 fois plus de rayonnement UV que celui des peaux pigmentées [1, 2]. Par ailleurs, les peaux les plus foncées ont une meilleure capacité d'élimination des cellules porteuses de dommages UV-induits [3]. L'ensemble de ces facteurs font que le risque de cancers cutanés est bien moins important chez les sujets de phototype foncé, au prorata de l'intensité de leur pigmentation. Malgré cela, chez certaines personnes de pigmentation intermédiaire, les UV peuvent atteindre les couches basales de l'épiderme voire le derme, induisant des lésions sur l'ADN des kératinocytes et des mélanocytes.

Le risque majoré de développer un carcinome spinocellulaire cutané a été démontré avec la PUVAthérapie (méladinine + UVA) dans des études portant sur des patients d'origine européenne. Cela a conduit à des guidelines de doses totales (plafonds) émises dans les années 2000, aux alentours de 1 000 à 1 500 J/cm^2 pour ces patients [4] (voire 250 J/cm^2 pour des Irlandais). Cependant à ce jour, aucune guideline ne concerne les patients de phototype IV et plus.

Une revue récente [5] a étudié le risque de carcinogénicité de l'exposition aux UV en général dans une population de phototypes IV à VI (définie ainsi : « tous les patients autres que blancs non hispaniques ayant une bonne capacité à bronzer et ne faisant que rarement ou jamais de coups de soleil »). L'intérêt de cette étude était de prendre en compte l'ensemble de l'exposition aux UV, aussi bien lors de photothérapie qu'en extérieur, en se basant sur l'index UV, l'irradiance, la latitude et des antécédents de coups de soleil. La revue a colligé des études de qualité moyenne à faible (*rating Oxford Centre 2b à 4*). Sur les 13 études incluses, 11 n'ont pas retrouvé d'association entre exposition aux UV et mélanomes chez les patients de phototype supérieur ou égal à IV, une étude a retrouvé un faible effet chez les hommes de « peau noire », et une étude a retrouvé une faible association chez les hommes de type hispanique. Bien que des études de qualité supérieure soient nécessaires, les auteurs concluaient qu'il est vraisemblable que les UV ne soient pas promoteurs de mélanome en cas de phototype IV et plus.

Une méta-analyse [6] a étudié le rapport entre PUVAthérapie (orale ou topique) et cancers cutanés, avec au moins 5 ans de recul, chez 4 294 patients de phototype III et plus vivant dans différents pays (Japon, Corée, Thaïlande, Égypte et Tunisie). Le nombre de séances allait de 12 à 125, et les doses (pas toujours connues) de 459 à 785 J/cm^2. Les PUVA lentigines, dont on sait qu'elles sont proportionnelles à la dose cumulée, ont été étudiées comme repère de l'exposition ; en effet dans les études chez les patients d'origine européenne, on a pu montrer des atypies mélanocytaires dans les biopsies de PUVA lentigines [7, 8]. Takashima et al. [9] ont étudié des biopsies de PUVA lentigines sur une population de 214 patients japonais : 41 % de leur effectif avait des PUVA lentigines, mais aucune biopsie n'a retrouvé d'atypies mélanocytaires. Gritiyarangsan et al. [10] ont étudié une population de 113 patients thaïlandais, 51 % avaient des PUVA lentigines mais aucun n'avait d'atypies mélanocytaires. Dans l'effectif égyptien de la revue, aucun des 1 763 patients suivis plus de 5 ans n'a eu de cancer cutané, et l'équipe a rapporté n'avoir eu aucun cancer cutané en 25 ans de suivi

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

de leur population « arabe ». Dans l'effectif de 1 303 patients coréens ayant reçu de la PUVAthérapie orale et topique [11], il n'a été observé aucun cancer cutané. La dose reçue de PUVAthérapie était répartie comme suit : dose de 0–200 J/cm² chez 67 % des patients, 201–400 J/cm² chez 15 %, 401–600 chez 8 %, et > 600 chez 10 % des patients. Les auteurs en concluaient que, chez les patients coréens nécessitant une photothérapie de long terme, il est difficile à ce jour de dire si ce traitement doit être arrêté ou non, ni à quelle dose.

La Méladinine® (méthoxsalène) utilisée dans la PUVAthérapie est un agent mutagène. Ultérieurement est apparue la photothérapie UVB, dont le surrisque d'induction de cancers cutanés n'a à ce jour pas été démontré. Une équipe taïwanaise [12] a étudié la question de l'innocuité des UVB-TL01 chez les populations de phototypes III et IV. Elle a conduit une étude de cohorte comparant la prévalence des cancers cutanés mélaniques et non mélaniques dans deux sous-groupes d'une population de 22 891 patients psoriasiques traités par photothérapie UVB-TL01 entre 1997 et 2013 : ceux ayant reçu moins de 90 séances (S-cohorte, 13 260 patients) *versus* ceux ayant reçu plus de 90 séances (L-cohorte, 3 315 patients). Dans la cohorte L, le nombre moyen de séances allait de 108 à 391. Plus de 80 % des patients de cette cohorte ont reçu des UVB-TL01 3 fois/semaine pendant au moins 3 ans, et au moins 30 % des patients de cette cohorte avaient reçu des traitements soutenus et continus pendant au moins 6 ans. La conclusion de cette étude était qu'il n'y avait pas davantage de cancers cutanés (mélanome ou carcinomes) chez les patients ayant eu plus de 90 séances que dans la population ayant reçu moins de 90 séances. Une augmentation de 0,5 % du risque de kératose actinique (1 % *versus* 0,5 %) était notée.

En population générale, une étude conduite sur 3 867 patients traités par UVB en Écosse [13] a comparé le taux d'incidence de cancers cutanés dans cette population : il n'y avait pas de surrisque par rapport à la population générale.

Bien qu'il soit prudent d'attendre une confirmation sur une période plus longue, ces résultats sont en faveur d'un surrisque au pire très modéré.

Adaptation des protocoles de photothérapie chez les personnes de phototype foncé [14-16]

En photothérapie, il est important que les protocoles d'incrémentation des doses ne soient ni surdosés (risque d'érythème), ni sous-dosés (risque de pigmentation rendant moins efficaces les UV). Plus le phototype est foncé, moins le risque d'érythème est important. En pratique, selon les centres et les pays, deux manières de procéder existent : détermination de la dose initiale et de l'incrémentation selon des protocoles fixés selon le phototype de Fitzpatrick, ou bien détermination individuelle de la dose érythémale minimum (DEM). Cette dernière méthode, plus fiable, est difficile à réaliser pour des raisons pratiques dans de nombreux centres ; par ailleurs, la détermination de la DEM est d'autant plus difficile que la peau est pigmentée (nuances de rose difficiles à différencier). Certaines équipes remettent en question pour les phototypes foncés la détermination du phototype selon Fitzpatrick, laquelle serait incomplètement prédictive du potentiel érythémato gène [17, 18] ; certains préconisent chez ces patients la mesure préalable de la couleur exacte de la peau par méthode de colorimétrie [19, 20], éventuellement au moyen d'une échelle visuelle [21, 22]. Les auteurs dénoncent surtout l'attribution trop rapide d'un phototype, laquelle serait faite en fonction d'une catégorisation ethnique « administrative » du patient telle que pratiquée aux États-Unis. En fait, c'est plutôt la détermination rigoureuse du phototype de Fitzpatrick qui permettra un choix correct du protocole.

Surveillance de l'incrémentation des doses

Chez les phototypes foncés, demander aux patients s'ils ont eu des rougeurs/érythème n'est pas forcément pertinent. Il est important de penser à reformuler les questions préalables à l'augmentation des doses, en interrogeant sur une éventuelle douleur cutanée, un prurit, ou tout autre effet particulier.

Adaptation de l'information remise au patient sur les risques de la photothérapie

Les patients de phototype foncé devraient avoir une notice d'effets indésirables différente des patients à peau claire. En effet, le risque carcinogène est bien moins important, le risque érythémato gène également (bien que des brûlures soient possibles). Un érythème simple va perdurer moins de 3 jours sur les peaux les plus foncées *versus* 7 à 14 jours sur peau claire [23]. Concernant le risque de PUVA lentigines, il est moins important en cas de phototype foncé [8].

À l'opposé, certains risques apparaissent plus importants. Il existe ainsi un risque *d'hyperpigmentation* (« bronzage ») des zones corporelles exposées qui s'avère parfois plus problématique que chez les phototypes clairs, que ce soit avec les UVB ou la PUVAthérapie (fig. 26.1). Chez des patients



Fig. 26.1. Bronzage induit par une photothérapie chez un patient de phototype VI.

recevant des UVB seuls pour un psoriasis, il a été montré que cet effet secondaire pouvait être à l'origine d'un défaut de compliance [24]. En conséquence, il convient d'informer clairement les patients de cet effet, qui va certes totalement régresser mais qui peut être prolongé jusqu'à plusieurs mois après l'arrêt du traitement.

Le risque *d'hyperpigmentation post-inflammatoire* (HPPI) est également augmenté sur ces phototypes. Il doit donc être mentionné comme effet indésirable possible mais en pratique, si certains patients ont des cicatrices très pigmentées à l'endroit de leurs anciennes lésions après photothérapie, cette pigmentation est très inconstante et peut être absente chez d'autres. Une *hypopigmentation post-inflammatoire* transitoire à l'endroit d'anciennes lésions (notamment de psoriasis ou de mycosis fongoïde) est également possible.

Les UVA causent également plus souvent des *altérations des cheveux* chez les personnes d'ascendance africaine. Ces altérations peuvent avoir un impact important et affecter la compliance. Il est donc recommandé de conseiller aux patients de cette catégorie le port d'une protection capillaire (bonnet).

Pour le cas particulier des patients ayant des *origines indiennes américaines* (« *Native Americans* »), il est recommandé, quel que soit leur phototype, d'être vigilant en raison d'un risque plus élevé de photosensibilité [25].

Prise contingente de médications particulières

L'OMS évalue à environ 80 % la part de la population mondiale qui utilise des médecines alternatives à base de plantes. Or, certaines ont un potentiel phototoxique qui peut être connu des médecins mais, outre que ce risque est fréquemment non indiqué sur le packaging de produits souvent achetés hors pharmacie, la prise de ces composés peut être méconnue. Il peut s'agit de comprimés d'absorption orale, de tisanes, d'onguents, de crèmes, d'huiles. En Inde, il est notamment conseillé d'être vigilant sur une éventuelle prise de médications ayurvédiques [26].

Traitement de certaines affections sur phototypes foncés

Vitiligo

Le vitiligo est très affichant chez les patients de phototype foncé qui sont généralement très demandeurs d'un traitement [26]. La photothérapie, notamment UVB-TL01, est une très bonne option chez ces patients. En effet, le risque carcinogène est doublement diminué chez ces patients : d'une part du fait de leur phototype ; et d'autre part du fait du risque diminué de façon avérée de mélanome chez les porteurs de vitiligo. Compte tenu de ces éléments, le Groupe de travail international sur le vitiligo a publié en 2017 des recommandations dans le *Journal of the American Academy of Dermatology* (JAAD), mentionnant que « *pour les phototypes IV et supérieurs, on ne recommande pas de plafond de doses cumulées* » [27].

En pratique, dans le vitiligo il n'y a pas de progression de doses différente selon le phototype, seule la dose de départ diffère : pour les phototypes II et III, la dose de départ est de 0,15 J/cm^2, alors que pour les phototypes IV à VI, elle est de 0,25 J/cm^2. Ensuite, la progression de doses se fait par incrémentation de 0,05 J/cm^2 par séance jusqu'à obtention d'un érythème rosé des zones de vitiligo. Cette dose considérée comme optimale sera ensuite maintenue. Une durée minimale de 6 mois à raison de 3 séances par semaine est recommandée avant de conclure à un échec (fig. 26.2A et B). En cas de repigmentation, la photothérapie peut être poursuivie longtemps chez les patients de phototype foncé, idéalement jusqu'à repigmentation complète. Ensuite, il est recommandé d'arrêter progressivement en espaçant les séances, afin d'identifier les patients à risque de rechute (deux séances par semaine pendant un mois, puis une par semaine pendant un mois, puis une toutes les deux ou trois semaines les troisièmes et quatrièmes mois). Les rechutes survenant dans environ 40 % des cas de vitiligo, le fait de pouvoir maintenir une telle photothérapie d'entretien [3, 27] est très utile.

Par contre, quel que soit le phototype, il est également conseillé de recommander aux patients l'application d'une

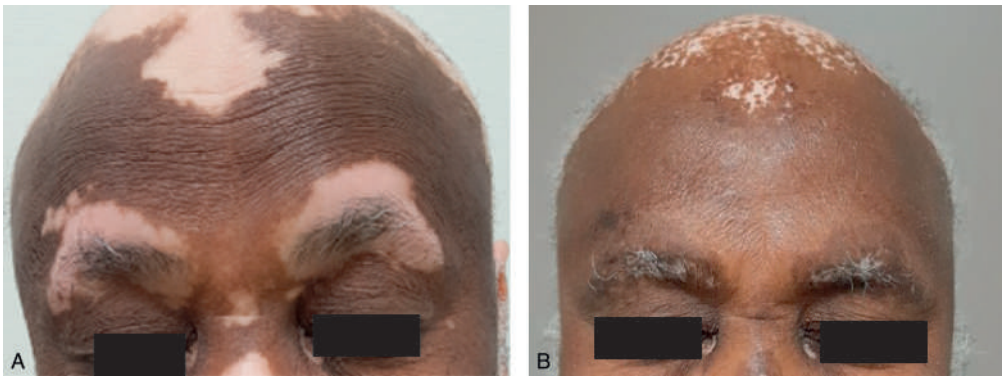


Fig. 26.2. Traitement du vitiligo par photothérapie (1)
A, B. Repigmentation par photothérapie d'un vitiligo de l'extrémité céphalique.



Fig. 26.3. Traitement du vitiligo par photothérapie (2)
A, B. Repigmentation par photothérapie d'un vitiligo des lèvres.

crème solaire SPF 30 en dehors des séances en cas d'exposition pour ne pas surajouter une exposition non maîtrisée.

L'association avec des traitements adjuvants tels que le tacrolimus topique ou les minipulses de corticoïdes est à utiliser selon les indications habituelles. Il est à noter que, chez les personnes de phototype foncé, il n'est pas rare d'observer un vitiligo des lèvres. Bien que l'atteinte muqueuse soit classiquement considérée comme de mauvais pronostic, la photothérapie peut parfois permettre ici une repigmentation (fig. 26.3A et B).

Psoriasis et mycosis fongoïde

La photothérapie trouve une excellente indication dans le traitement de ces pathologies car elles nécessitent souvent des traitements répétés, et partant, des doses cumulées importantes. Là où le traitement devra s'arrêter pour envisager d'autres alternatives sur phototype clair, chez les phototypes foncés, sans que des recommandations officielles soient actuellement disponibles, il est logique de pouvoir poursuivre beaucoup plus longtemps ce traitement en cas d'efficacité. C'est un élément important, notamment dans la prise en charge du mycosis fongoïde car, si aucun consensus formel n'existe à ce sujet, un traitement d'entretien prolongé (parfois une séance par mois toute la vie) est appliqué par de nombreuses équipes.

Morphées

Les plaques de morphée sont classiquement traitées par photothérapie UVA1 ou PUVAthérapie. La photothérapie est efficace pour soulager les manifestations telles que le prurit ou les picotements lorsqu'elles sont présentes. Par contre, les patients doivent être prévenus que le résultat esthétique est souvent modéré en raison d'une forte pigmentation de la zone atteinte à l'issue du traitement.

Lichen plan

Le traitement par UVB-TL01, voire PUVAthérapie en cas d'échec des UVB, est la plupart du temps très efficace. Les lésions sont remplacées par des pigmentations post-inflammatoires, mais la disparition des papules ainsi que du prurit est vécue très positivement. C'est donc en définitive un traitement à recommander chez tous les phototypes.

Cas particulier des patients présentant une érythrodermie (quelle que soit la pathologie)

Pour ces patients, il est recommandé, quel que soit le phototype, de débuter avec des doses de phototype I ou II [3].

Conclusion

Le rapport bénéfice/risque doit s'étudier différemment selon les types de populations et leur sensibilité ou non aux cancers cutanés. La photothérapie est une option à la fois efficace et très sûre pour les phototypes supérieurs à III, lesquels devraient être considérés différemment de la population prise pour cible lors des études menées des années 1970 à ce jour. De nouvelles études ciblant particulièrement ces phototypes sont souhaitables. Enfin, lorsque la photothérapie est réalisée, il est utile de pouvoir adapter à ce type de patients les préconisations et l'accompagnement.

Références

[1] Kaidbey KH, Agin PP, Sayre RM, et al. Photoprotection by melanin. A comparison of black an Caucasian skin. J Am Acad Dermatol 1979;1:249–60.
[2] Yamaguchi Y, Beer JZ, Hearing VJ. Melanin mediated apoptosis of epidermal cells damaged by ultraviolet radiation: factors influencing the incidence of skin cancer. Arch Dermatol Res 2008;300(Suppl 1):S43–50.
[3] Ware OR, Guiyab J, Okoye GA. Phototherapy in Skin of Color. Dermatol Clin 2020;38:63–9.
[4] Halpern SM, Anstey AV, Dawe RS, et al. Guidelines for topical PUVA: a report of a workshop of the British photodermatology group. Br J Dermatol 2000;142:22–31.
[5] Lopes FCPS, Sleiman MG, Sebastian K, Bogucka R, Jacobs EA, Adamson AS. UV Exposure and the Risk of Cutaneous Melanoma in Skin of Color: A Systematic Review. JAMA Dermatol 2021;157:213–9.
[6] Murase JE, Lee EE, Koo J. Effect of ethnicity on the risk of developing nonmelanoma skin cancer following long-term PUVA therapy. Int J Dermatol 2005;44:1016–21.
[7] Ros A, Wennersten G, Lagerholm B. Long-term photochemotherapy for psoriasis. a histopathological and clinical follow-up study

with special emphasis on tumor incidence and behavior of pigmented lesions. Acta Derma Venerol (Stockh) 1983;63:215–21.

[8] Rhodes AR, Stern RS, Melski JW. The PUVA lentigo: an analysis of predisposing factors. J Invest Dermatol 1983;81:459–63.

[9] Takashima A, Matsunami E, Yamamoto K, et al. Cutaneous carcinoma and 8-methoxypsoralen and ultraviolet A (PUVA) lentigines in Japanese patients with psoriasis treated with topical PUVA: a follow-up study of 214 patients. Photodermatol Photoimmunol Photomed 1990;7:218–21.

[10] Gritiyarangsan P, Sindhavananda J, Rungrairatanaroj P, et al. Cutaneous carcinoma and PUVA lentigines in Thai patients treated with oral PUVA. Photodermatol Photoimmunol Photomed 1995;11:174–7.

[11] Park SH, Hann SK, Park YK. Ten-year experience of phototherapy in Yonsei Medical Center. Yonsei Med J 1996;37:392–6.

[12] Lin TL, Wu CY, Chang YT, et al. Risk of skin cancer in psoriasis patients receiving long-term narrowband ultraviolet phototherapy: results from a Taiwanese population-based cohort study. Photodermatol Photoimmunol Photomed 2019;35:164–71.

[13] Hearn RM, Kerr AC, Rahim KF, Ferguson J, Dawe RS. Incidence of skin cancers in 3867 patients treated with narrow-band ultraviolet B phototherapy. Br J Dermatol 2008;159:931–5.

[14] Kaufman BP, Alexis AF. Psoriasis in skin of color: insights into epidemiology, clinical presentation, genetics, quality-of-life impact, and treatment of psoriasis in non-white racial/ethnic groups. Am J Clin Dermatol 2018;19:405–23.

[15] Reddy KK, Lenzy YM, Brown KL, Gilchrest BA. Chapter 9. Racial Considerations: Skin of Color. In: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, Paller AS, Leffell DJ, Wolff K, editors. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 8th edition. New York: McGraw-Hill; 2012. https://accessmedicine.mhmedical.com/content.aspx?bookid=392&sectionid=41138702.

[16] Szyed ZU, Hamzavi IH. Role of phototherapy in patients with skin of color. Semin Cutan Med Surg 2011;30:184–9.

[17] Stern RS, Momtaz K. Skin typing for assessment of skin cancer risk and acute response to UV-B and oral methoxsalen photochemotherapy. Arch Dermatol 1984;120:869–73.

[18] Venkataram MN, Haitham AA. Correlating skin phototype and minimum erythema dose in Arab skin. Int J Dermatol 2003;42:191–2.

[19] Leenutaphong V. Relationship between skin color and cutaneous response to ultraviolet radiation in Thai. Photodermatol Photoimmunol Photomed 1996;11:198–203.

[20] Westerhof W, Estevez-Uscanga O, Meens et al. The relation between constitutional skin color and photosensitivity estimated form UV-induced erythema and pigmentation dose-response curves. J Invest Dermatol 1990; 94 : 812-6.

[21] Ho BK, Robinson J. Color bar tool for skin type self-identification: a cross sectional study. J Am Acad Dermatol 2015;73:312–3.

[22] Taylor SC, Arsonnaud S, Czerniellewski J, et al. The Taylor hyperpigmentation scale: a new visual assessment tool for the evaluation of skin color and pigmentation. Cutis 2005;76:270–4.

[23] Hönigsmann H, Schwarz T. Ultraviolet therapy. In: Bolognia J, Schaffer J, Ceroni L, editors. Dermatologye. 4ht ed. Elsevier Limited; 2018. p. 2325–40.

[24] Kwon IH, Woo SM, Choi JW, Kwon HH, Youn JI. Recovery from tanning induced by narrow-band UVB phototherapy in brown-skinned individuals with psoriasis: twelve-month follow-up. J Dermatol Sci 2010;57:12–8.

[25] Hall I, Saraiya M, Thompson T. Correlates of sunburn experiences among U.S. adults: results of the. national health interview survey. Public Health Rep 2000;2003(118):540–8.

[26] Pahwa P, Mehta M, Khaitan BK, Sharma VK, Ramam M. The psychosocial impact of vitiligo in Indian patients. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2013;79:679–85.

[27] Mohammad TF, Al-Jamal M, Hamzavi IH, et al. The Vitiligo Working Group recommendations for narrowband ultraviolet B light phototherapy treatment of vitiligo. J Am Acad Dermatol 2017;76:879–88.

Chapitre 27

Photoprotection chez les personnes de phototype foncé

A. Mahé, C. Comte

La photoprotection désigne un ensemble de mesures dont les mécanismes, l'intérêt et les limites sont bien établis sur peau claire, notamment en termes de prévention des cancers de la peau. En conséquence, le recours à une photoprotection préventive est largement recommandé et reconnu de tous, y compris par la population générale au sein de laquelle l'usage de crèmes solaires est devenu aujourd'hui un élément presque incontournable de la vie courante durant les périodes ensoleillées.

Par contre, l'intérêt éventuel d'une photoprotection pour les personnes de phototype foncé est un domaine qui ne commence qu'à être considéré [1]. Ainsi, alors qu'un certain sens commun tendrait à dénier tout intérêt à la photoprotection dans cette population, des données récentes soulignent au contraire l'intérêt de telles mesures, mais avec des objectifs différents de ceux visés pour les peaux claires et concernant pour l'essentiel la prévention d'hyperpigmentations.

Les différentes composantes de la lumière et leurs effets biologiques respectifs

Le spectre de la lumière solaire s'étend des ultraviolets (UV, divisés en UVB et UVA, ces derniers eux-mêmes divisés en UVA1 et UVA2) aux infrarouges (IR) en passant par la lumière visible (LV). Le spectre de la LV s'étend du bleu au rouge, les longueurs d'ondes croissant du pôle UV vers le pôle IR (UVB → UVA2 → UVA1 → LV bleu-violet (400–500 nm) → LV rouge → IR).

Les différentes composantes du rayonnement solaire ont des effets biologiques distincts sur la peau d'une façon corrélée à leur longueur d'onde.

Effet carcinogène

L'effet carcinogène du rayonnement solaire est essentiellement lié aux ultraviolets (B et A), qui provoquent des mutations carcinogènes au niveau de l'épiderme et plus particulièrement de sa couche basale (kératinocytes, mélanocytes). La pigmentation mélanique des phototypes élevés réduit considérablement le risque carcinogène via un effet « *capping* » de la mélanine, qui va coiffer le noyau des cellules épidermiques et en protéger l'ADN.

Effet sur le vieillissement cutané

Ici, ce sont les UVA, plus particulièrement les UVA1 (UVA « longs »), à fort pouvoir de pénétration transépidermique jusqu'au derme, qui sont les principaux responsables. Leur pénétration n'est que partiellement réduite par la pigmentation mélanique, ce qui rend possible la constitution de stigmates du vieillissement cutané héliodermique en cas de phototype foncé intermédiaire (IV voire V). On estime que le vieillissement cutané (composé pour une part majeure de photovieillissement), et notamment l'apparition de rides, sont retardés d'au moins une dizaine d'années chez les phototypes pigmentés par rapport aux peaux claires.

Effet inducteur de pigmentation

À côté de l'effet pigmentaire immédiat et transitoire des UVB, les UVA1 ont un effet pigmentogène précoce (durant les 2 premières semaines) [2]. Mais c'est surtout la LV, notamment sa composante bleu-violet, qui induit l'effet pigmentogène le plus marqué et le plus durable, jusqu'à plusieurs semaines après son initiation, par l'intermédiaire de l'opsine-3 [3–6].

Principes généraux de photoprotection

Plusieurs moyens sont disponibles. La protection vestimentaire est très efficace à condition d'utiliser un médium adapté. Elle n'est pas adaptée à toutes les situations ou zones du tégument, notamment pour le visage.

Les produits de protection solaire (écrans solaires ou « crèmes » solaires) comportent des filtres qui sont classés en :

- *filtres organiques* (anciennement appelés « chimiques »), dont la composition diffère d'un pays à l'autre (de nombreux filtres organiques autorisés aux États-Unis étant interdits en Europe), qui ont tous un spectre d'absorption différent (UVB et/ou UVA) et qu'il est souvent nécessaire d'associer entre eux ;
- et les *filtres inorganiques* (ou *minéraux* : dioxyde de titane [TiO_2], oxyde de zinc [ZnO], oxydes de fer), qui ont le pouvoir, quand ils ne sont pas sous forme trop réduite, de

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

réfléchir les UV ou une partie de la lumière visible. L'oxyde de fer est l'écran inorganique le plus protecteur vis-à-vis des longueurs d'onde du visible (l'oxyde de titane ou de zinc protégeant surtout des UVA longs). Lorsque ces filtres sont sous forme de nanoparticules, ils sont cosmétiquement plus acceptables mais moins protecteurs. Pour protéger de la lumière visible, l'oxyde de fer est utilisé dans des préparations teintées (souvent en association avec le dioxyde de titane non nano), et protège de la LV à plus de 90 % [7].

La puissance de photoprotection est évaluée pour les UVB sur la réduction du pouvoir érythématogène et exprimée en SPF (pour *sunburn protection factor*). Pour les UVA, on se base sur la réduction de la pigmentation persistante mesurée in vivo ou calculée in vitro (PPD UVA pour *persistent pigment darkening UVA*), laquelle en Europe doit être légalement au moins égale au tiers du SPF.

Photoprotection des phototypes foncés

Il existe tout d'abord un malentendu à lever concernant les recommandations universelles de photoprotection à visée préventive des cancers de la peau qui ont été prônées il y a quelques années sous l'égide de l'*American Academy of Dermatology* [8], en termes aussi bien de puissance de photoprotection que de fréquence d'application. Le malentendu tient à la confusion reposant sur la catégorie des *people of color* (POC) qui, aux États-Unis, tend à décrire tout individu « non caucasien », et qui concerne donc régulièrement des sujets de phototype III, voire II. Heureusement, un consensus de recommandations adaptées au phototype a récemment été publié [1].

Les **indications et les modalités de la photoprotection** varient selon l'objectif d'une part, et la teneur en mélanine de la peau d'autre part (fig. 27.1). Outre la protection vestimentaire, qui n'est en règle possible que sur les zones habituellement couvertes, c'est surtout la question du choix des crèmes solaires qui se pose.

Ainsi, la *photoprotection à visée anticancéreuse*, qui comme développé précédemment ne se justifie largement que pour les phototypes les plus clairs (I à III), n'apparaît pertinente sur les phototypes plus foncés qu'en cas d'antécédent carcinologique avéré (par exemple en cas de survenue d'un carcinome basocellulaire). Pour ce rare profil, l'usage de crèmes de SPF 30 paraît alors suffisant.

En ce qui concerne les *photodermatoses*, elles peuvent exister sur tout phototype. La photosensibilité du lupus érythémateux, qu'il soit disséminé ou purement cutané, existe sur les peaux les plus foncées et justifie une prévention analogue à celle recommandée sur peau claire. Pour les autres photodermatoses, le conseil sera basé sur les résultats des tests photobiologiques.

La prévention du *photovieillissement* (héliodermie) est une préoccupation croissante dans certaines populations (Asie, phototypes intermédiaires), notamment pour ce qui est des lentigos actiniques. Elle reposera sur une protection optimale vis-à-vis des UVA1.

La prévention des *hyperpigmentations post-inflammatoires* (HPPI) représente la grande spécificité de la photoprotection des phototypes foncés [9]. Elle a des indications larges car concernant potentiellement, outre bien entendu le mélasma, toutes les maladies à même d'entraîner une hyperpigmentation sur ce type de peau. Une telle photoprotection devrait être également envisagée en prévision d'une procédure dermatologique à risque d'HPPI (peelings, lasers…), à la fois avant la procédure (2 semaines) et après

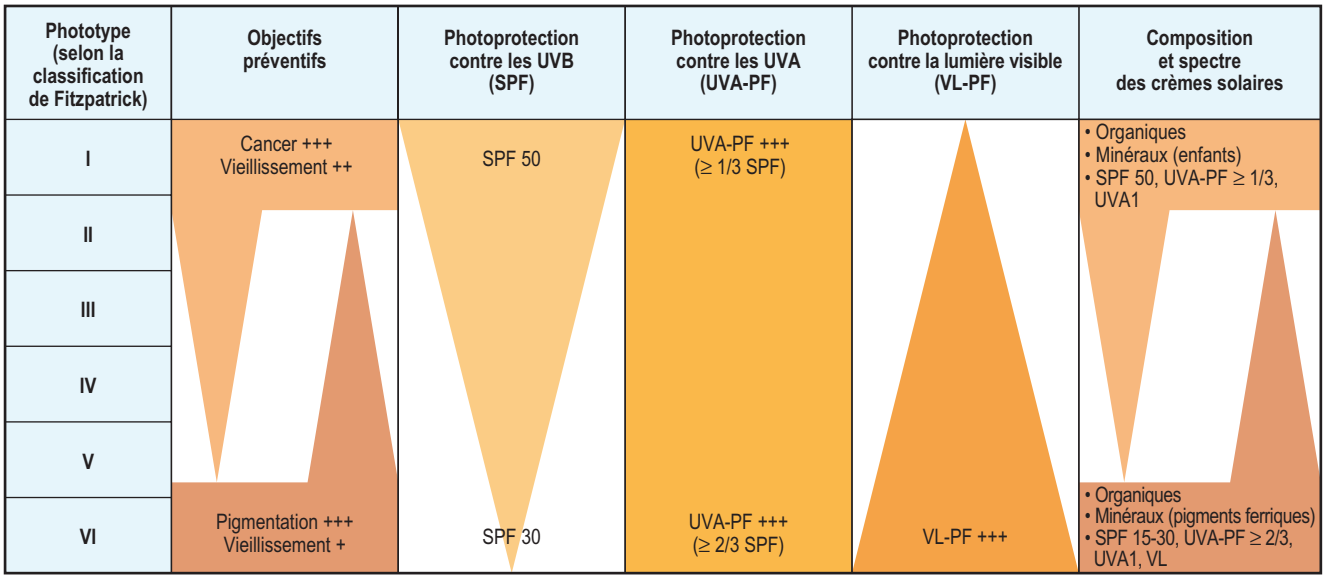


Fig. 27.1. Schéma récapitulatif des modalités de photoprotection par crèmes solaires recommandées en fonction du phototype et de l'objectif désiré.
Source : modifié d'après Passeron T, Lim HW, Goh CL et al. Photoprotection according to skin phototype and dermatoses: practical recommendations from an expert pannel. J Eur Acad Dermatol Venereol 2021;35:1460–9 [1]. Redessiné par Carole Fumat.

(2 à 4 semaines). D'une façon générale, la photoprotection vis-à-vis des HPPI fera appel aux mesures vestimentaires ou à la couverture par pansement lorsque cela est possible, et sinon aux crèmes solaires capables de protéger de la lumière bleu-violet ainsi que des UVA longs, avec un ratio SPF UVB/UVA-PF le plus proche possible de 1 [10, 11]. À ce propos, il faudra se méfier d'appellations de crèmes solaires déclarant « contrer les effets de la lumière visible » mais reposant sur l'utilisation d'antioxydants, qui certes contrecarrent une partie de l'effet biologique (oxydatif) de la lumière visible, mais n'ont aucun effet sur la pigmentation. Un indice UPF-LV (UPF-lumière visible) a été proposé pour permettre d'évaluer et de comparer cet effet [12]. Certains fabricants commencent à revendiquer la synthèse de filtres organiques permettant d'absorber la lumière bleue sans contenir d'oxyde de fer, donc sans être teintés ; la possibilité de ne pas induire de pigmentation sans être teinté permettrait une galénique qui bénéficierait probablement d'une plus grande adhésion des phototypes les plus foncés, mais sera vraisemblablement difficile à obtenir du fait des spécificités de l'opsin-3 qui est un récepteur d'ordre visuel de la LV.

Références

[1] Passeron T, Lim HW, Goh CL, et al. Photoprotection according to skin phototype and dermatoses: practical recommendations from an expert pannel. J Eur Acad Dermatol Venereol 2021;35:1460–9.

[2] Mahmoud BH, Ruvolo E, Hexsel CL, et al. Impact of long-wavelength UVA and visible light on melanocompetent skin. J Invest Dermatol 2010;130:2092–7.

[3] Cohen L, Brodsky MA, Zubair R, Kohli I, Hamzavi IH, Sadeghpour M. Cutaneous interaction with visible light: what do we know. J Am Acad Dermatol 2020;S0190-9622(20):30551-X. Online ahead of print.

[4] Duteil L, Cardot-Leccia N, Queille-Roussel C, et al. Differences in visible light-induced pigmentation according to wavelengths: a clinical and histological study in comparison with UVB exposure. Pigment Cell Melanoma Res 2014;27:822–6.

[5] Cui R, Widlund HR, Feige E, et al. Central role of p53 in the suntan response and pathologic hyperpigmentation. Cell 2007;128:853–64.

[6] Kohli I, Chaowattanapanit S, Mohammad TF, et al. Synergistic effects of long-wavelength ultraviolet A1 and visible light on pigmentation and erythema. Br J Dermatol 2018;178:1173–80.

[7] Geisler N, Austin E, Nguyen J, Hamzavi I, Jagdeo J, Lim HW. Visible light. Part II: Photoprotection against visible and ultraviolet light. J Am Acad Dermatol 2021;84:1233–44.

[8] Agbai ON, Buster K, Sanchez M, et al. Skin cancer and photoprotection in people of color: a review and recommendations for physicians and the public. J Am Acad Dermatol 2014;70:748–62.

[9] Passeron T. L'hyperpigmentation post-inflammatoire. Ann Dermatol Venereol 2016;143(S2):S15–9.

[10] Boukari F, Jourdan E, Fontas E, et al. Prevention of melasma relapses with sunscreen combining protection against UV and short wavelengths of visible light: a prospective randomized comparative trial. J Am Acad Dermatol 2015;72:189–90.

[11] Castanedo-Cazares JP, Hernandez-Blanco D, Carlos-Ortega B, Fuentes-Ahumada C, Torres-Alvarez B. Near-visible light and UV photoprotection in the treatment of melasma: a double blind randomized trial. Photodermatol Photoimmunol Photomed 2014;30:35–42.

[12] Lim HW, Kohli I, Granger C, et al. Photoprotection of the skin from visible light-induced pigmentation: current testing methods and proposed harmonization. J Invest Dermatol 2021;141:2569–76.

Chapitre 28
Cosmétologie et diversité

A. Mahé, F. Hoareau

À côté d'une signification purement esthétique, qui concerne notamment le maquillage sous tous ses aspects, la terminologie « cosmétologie » renvoie également à des soins de base ayant trait à l'hygiène ainsi qu'à des soins cutanés spécifiques comme dans la dermatite atopique, ou encore en complément de topiques irritants comme au cours de l'acné.

Dans ce chapitre, nous nous limiterons aux données ayant cette signification « sanitaire », lors de la prise en charge de personnes ayant un phototype foncé ou des cheveux fortement convolutés dits « crépus », en mettant de côté le vaste champ des effets secondaires des différentes pratiques cosmétiques.

Par ailleurs, en matière de cosmétologie et tout comme cela a été longtemps le cas pour la dermatologie, la norme longtemps exclusive a été celle des phototypes les plus clairs (« peau blanche ») et des cheveux lisses. Ce n'est que durant les dernières décennies qu'un effort plus systématique s'est porté sur les teintes les plus foncées de la peau ou les cheveux crépus, notamment dans le domaine de l'industrie cosmétique. Malgré certains progrès, la vigilance doit rester de mise car plusieurs alertes anciennes [1] et récentes [2] ont souligné la qualité parfois médiocre des produits cosmétiques « ethniques », avec notamment la présence possible de substances ayant un potentiel cancérigène et/ou de perturbateurs endocriniens.

Cosmétologie cutanée [3, 4]

La seule particularité constitutionnelle des peaux de phototype foncé est la présence plus abondante de mélanine. Les principales conséquences susceptibles d'avoir des implications cosmétiques en sont la préservation plus prolongée de ces peaux des stigmates du vieillissement cutané héliodermique, et une tendance à une visibilité accentuée de la couche cornée par effet Tyndall conférant à la peau un aspect spontanément grisâtre (fausse « peau sèche »). Une autre donnée importante consiste en une sensibilité esthétique fréquente à la présence de « taches », en plus (hyperchromies) ou en moins (hypochromies), qui sont très fréquentes sur ce type de peau.

Modalités courantes de soins de base

Un élément important à prendre en considération est celui de la connaissance des pratiques usuelles en la matière, dans la mesure où il convient d'avoir des notions précises les concernant avant de vouloir éventuellement les modifier [5].

Pour la toilette, la tendance à vouloir effectuer une friction intense est ainsi non rare. La migration, par exemple d'un pays tropical humide à un environnement européen froid et sec, est susceptible de rendre inadaptées certaines pratiques courantes d'hygiène précédemment bien tolérées « au pays ». Ainsi, des gants de crin ou des filets relativement rêches sont souvent utilisés, et même s'ils peuvent diminuer transitoirement l'aspect grisâtre de la peau en jouant sur la desquamation de la couche cornée, ils ont tendance à induire une irritation et à accentuer xérose et impression de peau sensible (fig. 28.1 et 28.2). Par ailleurs, de nombreuses femmes (et certains hommes) appliquent volontiers après la toilette des laits corporels appartenant à des gammes cosmétiques

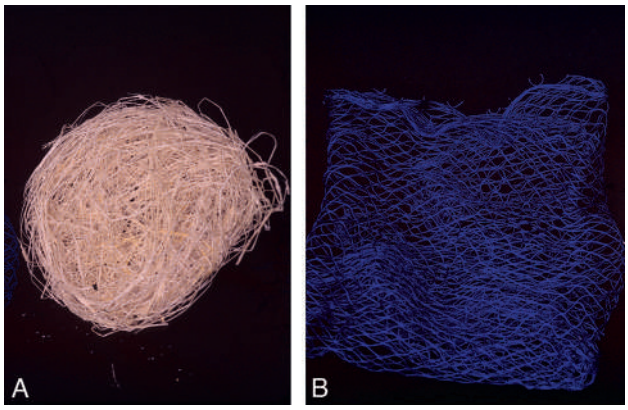


Fig. 28.1. A, B. Ustensiles de toilette potentiellement abrasifs couramment utilisés en Afrique de l'Ouest.



Fig. 28.2. Aspect xérotique de la peau, en grande partie dû à une visibilité accentuée de la couche cornée par effet Tyndall.

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

« pour bébé », ou très gras type vaseline, sur le corps et le visage.

Conseils d'hydratation cutanée

Pour répondre à la demande très fréquente d'une peau qui soit non terne, « brillante », les conseils suivants peuvent être donnés :

- recourir préférentiellement à des savons doux, pains surgras ou syndets ;
- éviter des ustensiles de toilette agressifs ;
- utiliser largement, après la toilette notamment, des crèmes hydratantes qui ne soient pas trop grasses (surtout pour le visage) ;
- éviter les gommages qui favorisent inconfort cutané et impression de teint terne.

Demandes d'uniformisation du teint

Cette question, rarement abordée en tant que telle dans la littérature médicale, est d'abord celle très dermatologique de la prise en charge des affections cutanées susceptibles de provoquer des « taches » (pigmentées ou dépigmentées). Aussi, même en cas de demande semblant peu caractérisée, une première réponse sera d'effectuer un examen dermatologique soigneux à la recherche d'une dermatose *a minima* (dermatite séborrhéique, acné, eczématides, mélasma…), qu'on prendra en charge selon les modalités usuelles.

Lorsque la demande demeure sans dermatose sous-jacente identifiable, il n'y a à notre connaissance pas de réponse claire. Dans les cas où il s'agit d'une hyperpigmentation, la réponse pourra être celle d'un recours à des dépigmentants mineurs, dont les dérivés rétinoïdes font partie (à condition de contrer leur effet desséchant et irritant), et en prohibant bien sûr tout recours aux produits utilisés lors de la dépigmentation cosmétique volontaire, un souhait d'unification du teint étant parfois revendiqué ou prétexté pour y recourir.

Dans ces situations, notamment en cas d'hyperchromie, des conseils de photoprotection adaptée au phototype pourront également être délivrés (protection recommandée contre les UVA et la lumière bleue en cas d'hyperpigmentation). Une galénique fluide ou en émulsion évite l'effet brillant, non souhaité sur le visage.

Enfin, le recours à des fonds de teint non comédogènes, camouflant certaines dyschromies, permet souvent d'obtenir un très bon résultat esthétique, avec un teint uniforme et sans visibilité du fond de teint.

Prise en charge du vieillissement cutané [6–8]

Plus le phototype est élevé et plus la peau gardera des caractéristiques de peau jeune longtemps. La dermatosis papulosa nigra peut être considérée comme un signe de vieillissement ; les cosmétiques ne font cependant pas partie de son traitement.

Une demande émerge concernant la problématique du vieillissement cutané, certes retardé mais qui peut être bien objectivé sur certains phototypes foncés, tout au moins les plus clairs d'entre eux. L'utilisation de topiques rétinoïdes, utile sur peau blanche, est à limiter sur peau foncée car entraînant volontiers une dermite d'irritation, voire une pigmentation post-inflammatoire. En cas de phototype élevé, il semble finalement plus bénéfique d'utiliser des crèmes hydratantes adaptées au type de peau, sèche ou mixte à grasse.

Outre une prise en charge interventionnelle analogue à celle effectuée sur les peaux claires (injections d'acide hyaluronique, peelings superficiels, voire chirurgie esthétique), des conseils de photoprotection, concernant cette fois surtout les UVA1, pourront être prodigués.

Cosmétologie pilaire

La spécificité consiste ici en la circonvolution extrême du cheveu, avec deux conséquences importantes en matière cosmétique : la présence de nœuds le fragilisant, et la limitation du graissage des cheveux par la séborrhée physiologique. La demande cosmétique concerne ici avant tout un souhait de coiffage facilité.

Pratiques capillaires courantes

Le défrisage chimique est souvent réalisé par effet de mode, pression sociale ou tout simplement pour faciliter le coiffage. Sa problématique est abordée en détail en d'autres points de cet ouvrage. Les techniques de mise en forme « douces » (*curl*, *wave*) reposent également sur l'emploi de produits défrisants, mais plus faiblement dosés.

Les tresses, rajouts ou tissages sont également courants. Ces pratiques sont susceptibles d'être notablement agressives pour le cheveu. Les dreadlocks, composés de cheveux naturels emmêlés, sont un autre mode de coiffure. Enfin, l'emploi de perruques est un recours fréquent et socialement généralement bien accepté, visant notamment à mettre au repos les cheveux fragilisés. Une alternance des techniques limitera les traumatismes.

Shampooings

En raison des difficultés pour se coiffer après un shampooing et d'une moindre adhérence de la séborrhée, ceux-ci sont logiquement peu fréquents (souvent deux à trois par mois). Ils font appel à des shampooings enrichis en actifs surgraissants et appartenant à des gammes spécifiques (jojoba, karité, beurre de cacao, huile d'olive…). Cette notion de shampooings peu fréquents est une donnée dont il faudra tenir compte lors de certaines prescriptions dermatologiques.

Le sèche-cheveux est généralement très mal toléré car trop desséchant. Les après-shampoings ou « conditionneurs » (*hair conditioner*) sont par contre très utiles, presque indispensables, appliqués immédiatement après le shampooing, puis rincés ou laissés en place (*leave-in conditioner*) selon les présentations (crèmes, laits ou sprays). Ces soins appartiennent à des gammes spécifiques comportant diverses huiles ou

pommades plus ou moins grasses qui peuvent être utilisées entre les shampoings, avec une composition volontiers végétale moins occlusive que la vaseline. Rappelons que l'application répétée de corps gras est comédogène et peut provoquer une acné, notamment du front et des tempes (*pomade acne*).

Le fait que les shampoings soient espacés peut provoquer une parakératose du cuir chevelu prurigineuse (*dandruff*), problème corrigé par une augmentation de fréquence des lavages et l'utilisation de shampooings antipelliculaires (pyrithione de zinc).

Les colorations permanentes, à base de produits oxydants, sont agressives pour le cheveu, contrairement aux colorations semi-permanentes ou temporaires.

Coiffage

Il est facilité par les pratiques très usitées que sont le défrisage et le tressage, ou bien entendu résolu par le port de cheveux très courts. Rappelons une consigne importante lors du tressage : ne pas tresser trop serré, afin de prévenir certains problèmes futurs comme l'alopécie de traction.

Lorsqu'aucune de ces techniques n'est employée, le coiffage devient un réel enjeu, avec le dessein de limiter le traumatisme d'un peignage régulier alors incontournable. La mode *nappy*, en prônant la beauté du cheveu naturel laissé crépu sans aucun défrisage, illustre cette problématique, rendue possible en pratique par une « routine » capillaire méticuleuse reposant essentiellement sur l'usage de produits humectants et légèrement graissants vaporisés lors du peignage, lequel sera effectué « en douceur » avec des ustensiles adaptés (peigne « afro » à larges dents notamment).

Conclusion

Pour finir, à côté de la question de leur qualité précédemment évoquée, une interrogation subsidiaire concerne la légitimité de la spécificité revendiquée par certaines gammes cosmétiques se déclarant « ethniques », aujourd'hui nombreuses. Si des spécificités peuvent être admises pour des aspects tels que les couleurs de produits de maquillage ou les soins capillaires, des gammes indifférenciées « généralistes » font à notre avis très bien l'affaire dans la plupart des autres situations.

Références

[1] Johnson BA. Requirements in cosmetics for black skin. Dermatol Clin 1988;6. 489-12.
[2] Zota AL, Shamasunder B. The environmental injustice of beauty: framing chemical exposures from beauty products as a health disparities concern. Am J Obstet Gynecol 2017;217(418):e1–6.
[3] Fitoussi C. Peau noire. Cosmétologie et dermatologie. Guide pratique pour toute la famille. Paris: Josette Lyon; 2007.
[4] Grimes PE. Skin and hair cosmetic issues in women of color. Dermatol Clin 2000;18:659–65.
[5] Mc Kesey J, Berger TG, Lim HW, et al. Cultural competence for the 21st century dermatologist practicing in the United States. J Am Acad Dermatol 2017;77:1159–69.
[6] Brissett AE, MC Naylor MC. The aging African-American face. Facial Plast Surg 2010;26:154–63.
[7] Vashi NA, de Castro Maymone MB, Kundu, Aging RV. Differences in Ethnic Skin. J Clin Aesthet Dermatol 2016;9:31–8.
[8] Wulf HC, Sandby-Møller J, Kobayashi T, Gniadecki R. Skin aging and natural photoprotection. Micron 2004;35:185–91.

Chapitre 29

Lupus érythémateux et diversité des origines ancestrales

B. Suzon, C. Deligny, F. Louis-Sidney, A. Mahé

La prudence doit s'imposer lorsqu'on compare des études décrivant une maladie dans différents lieux ou populations. Très souvent, on note en effet des biais de sélection inhérents au recrutement, encore plus marqués dans les études à base hospitalière. Seules les études à base de population sont à même d'identifier de réelles différences, pour peu que les critères soient les mêmes. Les critères utilisés dans les études épidémiologiques ont en effet varié au cours des années, modifiant le recrutement du fait de sensibilités et spécificités différentes. De plus, l'élaboration des critères est souvent réalisée dans une population homogène sur le plan de son origine ancestrale, critères qui ne permettront pas forcément de faire le diagnostic si cette maladie a une expression différente dans une autre population.

Seule la répétition constante de différences, si possible dans des lieux distants, est à même de laisser penser qu'il existe une « vraie différence ». C'est dans un deuxième temps qu'on évaluera si ceci est lié à l'origine géographique ancestrale, ou à une influence environnementale.

Par ailleurs, on distingue de façon un peu artificielle deux formes de lupus érythémateux, l'une purement cutanée et l'autre systémique. Les critères pour les différencier sont discutables, ceux de l'ACR étant souvent utilisés sans consensus. Gillian et Sontheimer ont plutôt développé le concept de spectre du lupus [1]. Toujours est-il que, chez un certain nombre de patients, la maladie commence avec des lésions cutanées et voit apparaître secondairement des manifestations extracutanées, plus volontiers dans les premières années.

Dans ce chapitre, nous laisserons une large part à notre expérience martiniquaise dans la prise en charge du lupus systémique (LS), cette île offrant la double particularité de concerner une population d'ascendance non européenne, et d'évoluer dans un contexte économique et sanitaire favorable.

Épidémiologie

Les principales données épidémiologiques (incidences et prévalences) du LS dans les populations d'origine africaine, asiatique, amérindienne et des îles du Pacifique sont rapportées dans le tableau 29.1 [2–8]. L'incidence est la meilleure approche des différences réelles entre populations car

Tableau 29.1. Incidence et prévalence comparatives du lupus systémique dans différentes régions et populations.

Auteur	Siegel [2]	Hopkinson [3]	Nossen [4]	Peschken [5]	Johnson [6]	Segasothy [7]	Hart [8]
Pays	USA	UK	Curaçao	Canada	UK	Australie	Nouvelle-Zélande
Période	1956–1965	1990	1980–1989	1980–1996	1991	1990–1999	1975–1980
Groupe ethnique cible	Afro-Américains	Afro-Caribéens	Afro-Caribéens	Amérindiens	Asiatiques	Aborigènes	Polynésiens
Incidence ethnie cible	H : 1,4 F : 7,5	31,9	H : 1,1 F : 7,9	0-7,7	29,2	–	–
Incidence Européens	H : 0,27 F : 2,57	3,4	–	0,9-2,3	4,5	–	–
Prévalence ethnie cible	H : 3 F : 49	207	H : 8,5 F : 84	42,3	96,5	73,5	50,6
Prévalence Européens	H : 2,9 F : 18,9	20	–	20	36,3	19,3	14,6
Critères diagnostiques	–	ARA 1982	ARA 1982	–	ACR 1982	ACR 1982	ARA 1971

H : hommes ; F : femmes ; USA : États-Unis d'Amérique ; UK : Royaume-Uni ; Européens : personnes d'ascendance européenne.

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

la prévalence dépend de nombreux paramètres comme la mortalité, très différente selon l'endroit où l'on se situe, ou encore la durée de suivi, le nombre total de patients augmentant mécaniquement si la mortalité n'est pas élevée. De plus, même dans les pays dits développés, l'investissement financier dans la santé peut être très hétérogène selon les populations : aux États-Unis, les Africains-Américains (A-A) n'ont ainsi globalement pas le même accès aux soins que les personnes d'ascendance européenne (A-E). Les populations bénéficiant de médecins spécialisés vont de plus avoir un diagnostic posé non seulement plus vite mais aussi plus souvent, amenant à des différences de fréquence artificielles.

D'après ces données, on voit clairement que, lorsque la comparaison est possible dès lors que plusieurs populations coexistent, le LS est constamment moins fréquent (souvent d'un facteur 2 à 3) dans les populations d'origine européenne par rapport aux autres origines.

Données cliniques

Âge

De même, il existe un âge de début constamment plus précoce (5 à 10 ans) du LS dans toutes les populations non européennes [4-7].

Atteinte cutanée

On voit que les atteintes cutanées dans les populations d'origine non européenne comportent des lésions de même nature que celles observées en population européenne. Seule en fait la photosensibilité diffère en termes de proportion (tableau 29.2).

La protection solaire reste cependant toujours importante, mais diffère selon que le lieu de résidence est ensoleillé ou pas [14]. En milieu tropical, on recommande l'éviction durant les heures chaudes, l'absence d'exposition directe, une crème solaire d'indice SPF 50 (ce qui n'est pas facile à faire accepter dans une population peu habituée à en utiliser), et des films de protection sur le pare-brise et les fenêtres de la voiture. Il n'y a cependant pas à notre connaissance de littérature spécifique sur la protection solaire du LS en cas de phototype foncé.

Sur un plan anatomoclinique, les lésions cutanées sont classées en : spécifiques du lupus, vasculaires (phénomène de Raynaud, ulcères par vascularite ou thrombose, livedo souvent peu visible) ou non vasculaires, et non spécifiques (alopécie, lupus bulleux, mucinose, anétodermie, etc.).

Les lésions cutanées spécifiques sont de trois types : aiguës (qui n'existent que dans le LS), subaiguës (dont près de la moitié présente les critères d'un LS), et chroniques (dont la plus fréquente est la forme discoïde mais comprenant aussi les lupus engelure et tumidus et la panniculite lupique).

Le *lupus érythémateux chronique* présente les signes classiques de cette affection, auxquels s'ajoutent constamment sur peau pigmentée des manifestations dyschromiques marquées : hyperchromie (notamment en périphérie), ou surtout achromie, révélant l'érythème et réalisant au final un tableau polychrome très caractéristique (fig. 29.1A). Les différentes composantes sémiologiques sont parfois dissociées, à l'origine notamment de variantes purement achromiques et essentiellement maculeuses qui peuvent être trompeuses (fig. 29.1B) [15]. Point notable, l'achromie est susceptible de régresser sous traitement (fig. 29.1C).

Au cours du *lupus aigu*, les lésions classiques (rash malaire) sont moins visibles que sur peau claire. Elles prennent volontiers un aspect hyperchromique reflétant l'atteinte jonctionnelle caractéristique de cette affection, tout particulièrement

Tableau 29.2. Fréquence des manifestations cutanées lupiques dans différentes populations.

	Européens [9]	Afro-Caribéens [4, 10]	Afro-Américains [9]	Amérindiens [11]	Asiatiques [12]	Polynésiens [7, 13]	Aborigènes [7,13]
Rash malaire	21–41 %	32–33 %	35 %	56 %	21–61 %	50 %	27–44 %
Lupus discoïde	21–35 %	14–47 %	21 %	24 %	9–21 %	6 %	9–28 %
Photosensibilité	16–53 %	12–27 %	5 %	39 %	16–44 %	21 %	11–14 %



Fig. 29.1. Lupus érythémateux chronique.
A. Aspect polychrome caractéristique (noter l'atteinte de la lèvre inférieure). B. Forme dépigmentante. C. Repigmentation sous antipaludéens de synthèse (même patient que sur la figure 29.1.B).

aux extrémités lors des poussées les plus bruyantes, avec possibilité de séquelles pigmentées durables (fig. 29.2A et B).

Lors du *lupus subaigu*, on retrouve les lésions annulaires ou psoriasiformes particulières à cet état, une particularité notable étant l'importance de l'hyperchromie associée, parfois au premier plan de la symptomatologie et qui peut désorienter (fig. 29.3A et B).



Fig. 29.2. Lupus systémique.
A. Rash malaire. B. Une composante pigmentogène marquée est souvent au premier plan.

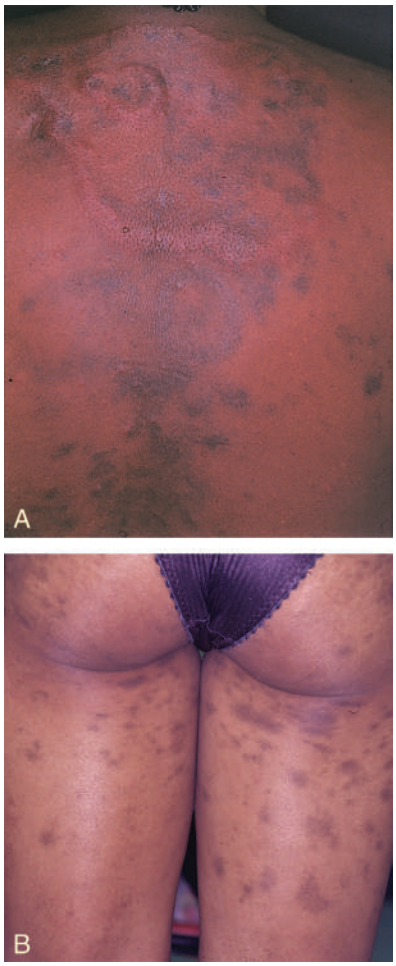


Fig. 29.3. Lupus subaigu.
A. Lésions annulaires avec composante pigmentogène prépondérante. B. Pigmentation post-inflammatoire, pouvant poser un problème diagnostique à ce stade avec une « dermatose cendrée ».
Sources : A : Mahé A. Dermatologie des peaux dites « noires ». EMC dermatologie 98-850-A-10, 2015.

Atteinte articulaire

L'atteinte articulaire diffère peu entre populations. À noter toutefois qu'il existe une restriction d'utilisation par la *Food and Drug Administration* américaine du bélimumab (anticorps monoclonal anti-BAFF) chez les A-A compte tenu de l'absence d'efficacité démontrée dans cette population lors de l'étude EMBRACE [16]. En pratique, en Martinique, nous traitons cependant nos patients actifs sur le plan articulaire en échec d'hydroxychloroquine et de méthotrexate par ce composé, avec une bonne efficacité pour une partie d'entre eux.

Autres atteintes non rénales

Il n'y a pas de grandes différences cliniques non rénales ou biologiques selon l'origine ancestrale. À noter tout de même une plus grande fréquence des anticorps antinucléaires de type anti-Sm chez les non-Européens.

Atteinte rénale

L'atteinte lupique grave la plus fréquente est, de façon peu contestable, l'atteinte rénale. Le fait d'avoir un LS avec atteinte rénale est bien moins fréquent si on est d'origine européenne, soit 20 à 30 % des cas contre plus de 50 % dans toutes les autres populations (A-A, A-C, Hispaniques, Asiatiques) [17]. De plus, les formes graves de néphropathies lupiques (prolifératives de classes III et IV de l'ISN/RPS et formes extramembraneuses de classe V) y sont en proportion bien plus fréquentes (90 % des cas en Martinique) [18].

L'impact de variants défavorables du gène *APOL1* a été mis en évidence chez les sujets lupiques en cas d'ascendance africaine. Il s'agit d'un facteur de risque d'insuffisance rénale terminale dans la population A-A [19], au Brésil dans une population « non blanche » [20], ainsi qu'au Ghana [21].

En fait, des populations aux origines géographiques ancestrales communes n'ont pas toutes la même mortalité, notamment celles d'origine africaine. Ainsi en Martinique, si l'on prend en compte l'ensemble des néphropathies prolifératives, qui sont donc les plus graves et qui ont été traitées avec le protocole EUROLUPUS, les résultats sont bien meilleurs que pour d'autres populations d'origine subsaharienne (tableau 29.3) [22–26]. Ces chiffres de mortalité se sont notamment améliorés à partir de 2002, époque où une approche plus protocolisée a été mise en place sur l'île.

Il s'agit en fait ici, très probablement, de *l'intervention d'un grand nombre de facteurs qu'on dira « modifiables »*, lesquels sont souvent intriqués :

- la sévérité initiale du lupus. Bien entendu, quand un lupus présente un tableau sévère d'emblée, le pronostic est intuitivement moins bon. Toutefois, la sévérité est souvent affaire de vitesse de prise en charge [30] ;
- l'accès au traitement. Aux États-Unis, la disponibilité des traitements n'est complète que pour ceux ayant une bonne couverture sociale. Cela fait clairement la différence avec un système de santé où la limite de dépense peut être très élevée et indépendante du statut social. Il s'agit d'un biais majeur des études en population A-A, plus

Tableau 29.3. Survie à 1, 5 et 10 ans des patients avec néphropathie lupique ayant une origine ancestrale subsaharienne.

	Curaçao [4] 1993	Barbade [27] 2012	Martinique 2013	Martinique 2016	Londres [28] 2011	Chicago [29] 2007
1 an	90,5 %	93 %	96,6 %	100 %	–	95 %
5 ans	60,1 %	68 %	94,3 %	100 %	68 %	71 %
10 ans	45,7 %	–	91,3 %	–	–	59 %
Classes néphropathie	Toutes	Toutes	Toutes	III et IV	Toutes	III et IV

fragile socio-économiquement et sur le plan sanitaire ; les patients affiliés à Medicaid, qui bénéficient d'une couverture sociale, doivent parfois se résoudre à plusieurs heures de route pour accéder au rhumatologue qui doit impérativement les suivre [5]. De même, en cas de nécessité d'être hospitalisé en soins intensifs, ces populations sont nettement moins favorisées ;

- une bonne adhérence au traitement ;
- divers facteurs socio-économiques [31] dits « intermédiaires » : *copying* (capacité à s'approprier et à s'associer à la prise en charge de sa maladie), aspects préventifs (vaccins, etc.), habitudes alimentaires, fréquence d'une pratique sportive. Les facteurs de structure concernent les conditions matérielles et financières (assurance sociale, travail, mutuelles, etc.). La pauvreté est d'ailleurs un facteur de gravité qui n'est pas toujours défavorable du fait de la possibilité de prise en charge financière intégrale dans certains pays comme la France. Les facteurs psychosociaux (facteurs de stress et façon d'y résister, réseau social) jouent également un rôle.

Certains facteurs associés à la mortalité ne sont par contre pas modifiables, comme la classe ISN/RPS de la néphropathie, l'ethnie et les facteurs génétiques.

Ainsi, nous estimons que l'amélioration du pronostic du lupus rénal en Martinique est liée à de multiples paramètres intriqués et complémentaires.

- Tout d'abord, un avantage géographique de la Martinique, avec un hôpital situé au centre de l'île et des routes en bon état. Il s'agit d'un hôpital universitaire avec une réanimation de qualité et un recours possible à toutes spécialités. La prise en charge des soins par la Sécurité Sociale y compris les transports, est bien entendu essentielle.
- L'existence d'une compétence « maladies rares » avec centre de référence a permis la mise en place d'un réseau d'identification rapide des cas : formation des généralistes, consultations transversales sur les circonstances de découverte les plus fréquentes (péricardite, maladie vasculaire placentaire, etc.).
- La rapidité de prise en charge des poussées est essentielle : référence possible en urgence, suivi à court terme des patients afin de dépister plus précocement les atteintes rénales, poussées rénales traitées avant le résultat de biopsies qui reviennent tardivement (traitement probabiliste de toute néphropathie comme une forme grave). La biopsie rénale est systématique (avec double lecture), ce qui est loin d'être le cas partout, y compris dans des grands centres internationaux [32].

Pour ce qui est de la prise en charge, le protocole EUROLUPUS est relativement peu immunodéprimant car associé à de faibles doses de corticoïdes (0,5 mg/kg/j au départ, sans bolus en l'absence de signe rénal ou extrarénal menaçant), il a de plus l'avantage d'être « obligatoire » (c'est-à-dire dont on est certain que les patients le suivent). La prescription systématique d'hydroxychloroquine et d'un immunosuppresseur sur les néphropathies prolifératives ainsi qu'une stratégie *treat to target* visant à obtenir une normalisation tensionnelle et une baisse de la protéinurie sont également importantes.

Les vaccinations proposées de façon répétée et insistante auprès des patients ont fait baisser le nombre d'hospitalisés pour infections. Le nombre limité de fumeurs (moins de 5 %) a sans doute également son importance ; il existe quelques données contradictoires, mais le tabagisme aggraverait le pronostic du LS de deux façons [33] : en inactivant au moins partiellement l'effet de médicaments ; et par le risque cardiovasculaire et néoplasique qu'il confère indépendamment.

En définitive, à notre avis, le lupus rénal dans la population A-C n'est pas grave en soi, mais plutôt *potentiellement grave*, cette gravité s'exprimant pleinement dans des populations de certaines origines du fait de facteurs de risque de gravité défavorables modifiables non pris en considération. Beaucoup de patients issus de minorités pauvres et délaissées à travers le monde perdent ainsi des chances, en manquant la fenêtre d'opportunité que permettraient un diagnostic précoce et une prise en charge complète.

Conclusion

Au total, on voit donc que le LS présente quelques différences réelles en fonction de l'origine géographique ancestrale, notamment sa plus grande fréquence ainsi que celle de l'atteinte rénale, paramètres semblant bien tous deux liés au terrain génétique. Mais cette gravité, davantage potentielle qu'inéluctable, apparaît surtout exprimée du fait de facteurs de risque socio-économiques défavorables surajoutés. Un objectif de santé publique devrait être d'améliorer les conditions socio-économiques des personnes atteintes de LS et socialement défavorisées afin d'améliorer leur pronostic.

Références

[1] Sontheimer RD, Thomas JR, Gilliam JN. Subacute cutaneous lupus erythematosus: a cutaneous marker for a distinct lupus erythematosus subset. Arch Dermatol 1979;115:1409–15.

[2] Siegel M, Holley HL, Lee SL. Epidemiologic studies on systemic lupus erythematosus. Comparative data for New York City and Jefferson County, Alabama, 1956-1965. Arthritis Rheum 1970;13:802–11.
[3] Hopkinson ND, Doherty M, Powell RJ. Clinical features and race-specific incidence/prevalence rates of systemic lupus erythematosus in a geographically complete cohort of patients. Ann Rheum Dis 1994;53:675–80.
[4] Nossent JC. Systemic lupus erythematosus on the Caribbean island of Curacao: an epidemiological investigation. Ann Rheum Dis 1992;51:1197–201.
[5] Peschken C, Gole R, Hitchon CA, Robinson D, Man A, Tisseverasinghe A, El-Gabalawy H. Outcomes of Lupus Nephritis in Vulnerable Populations [abstract]. Arthritis. Rheumatol 2017;69(suppl 10). https://acrabstracts.org/abstract/outcomes-of-lupus-nephritis-in-vulnerable-populations/.
[6] Johnson AE, Gordon C, Palmer RG, Bacon PA. The prevalence and incidence of systemic lupus erythematosus in Birmingham, England. Relationship to ethnicity and country of birth. Arthritis Rheum 1995;38:551–8.
[7] Segasothy M, Phillips PA. Systemic lupus erythematosus in Aborigines and Caucasians in central Australia: a comparative study. Lupus 2001;10:439–44.
[8] Hart HH, Grigor RR, Caughey DE. Ethnic difference in the prevalence of systemic lupus erythematosus. Ann Rheum Dis 1983;42:529–32.
[9] Cooper GS, Parks CG, Treadwell EL, St Clair EW, Gilkeson GS, Cohen PL, et al. Differences by race, sex and age in the clinical and immunologic features of recently diagnosed systemic lupus erythematosus patients in the southeastern United States. Lupus 2002;11:161–7.
[10] Wilson WA, Hugues JR. Rheumatic disease in Jamaïca. Ann Rheum Dis 1979;38:320.
[11] Boyer GS, Templin DW, Lanier AP. Rheumatic diseases in Alaskan Indians of the southeast coast: high prevalence of rheumatoid arthritis and systemic lupus erythematosus. J Rheumatol 1991;18:1477–84.
[12] Samanta A, Feehally J, Roy S, Nichol FE, Sheldon PJ, Walls J. High prevalence of systemic disease and mortality in Asian subjects with systemic lupus erythematosus. Ann Rheum Dis 1991;50:490–2.
[13] Bossingham D. Systemic lupus erythematosus in the far north of Queensland. Lupus 2003;12:327–31.
[14] Holman DM, Ding H, Guy GP, Watson M, Hartman AM, Perna FM. Prevalence of sun protection use and sunburn and association of demographic and behaviorial characteristics with sunburn among US adults. JAMA Dermatol 2018;154:561–8.
[15] Jacyk WK, Damisah M. Discoid lupus erythematosus in the Nigerians. Br J Dermatol 1979;100:131–5.
[16] Ginzler E, Guedes Barbosa LS, D'Cruz D, et al. Phase III/IV, randomized, fifty-two-week study of the efficacy and safety of belimumab in patients of black african ancestry with systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheumatol 2022;74:112–23.
[17] Korbet SM, Schwartz MM, Evans J, Lewis EJ. Severe lupus nephritis: racial differences in presentation and outcome. J Am Soc Nephrol 2007;18:244–54.
[18] Dueymes-Laporte JMR, Ples R, Deligny C, Ranlin A, Dueymes MY, Traore H. A ten-year review of percutaneous kidney biopsies in an adult Afro-Caribbean population. Specific place of lupus nephritis. In: TH-PO115. Denver: Congrès de l'American Society of Nephrology; 2010.
[19] Freedman CD, Langefeld, Andringa Kelly K, et al. End-stage renal disease in African Americans with lupus nephritis is associated with APOL1. Arthritis. Rheumatol 2014;66:390–6.
[20] Vajgel G, Cristina Lima S, Santana DJS, et al. Effect of a single Apolipoprotein L1 gene nephropathy variant on the risk of advanced lupus nephritis in Brazilians. J Rheumatology 2020;47(8):1209–17.
[21] Blazer A, Dey ID, Nwaukoni J, et al. Apolipoprotein L1 risk genotypes in Ghanaian patients with systemic lupus erythematosus: a prospective cohort study. Lupus Sci Med 2021;8, e000460.
[22] C Nossent JC. Course and prognostic value of Systemic Lupus Erythematosus disease activity Index in black Caribbean patients. Semin Arthritis Rheum 1993;23:16–21.
[23] Flower C, Hennis AJ, Hambleton IR, Nicholson GD, Liang MH. Barbados National Lupus Registry Group. Systemic lupus erythematosus in an African Caribbean population: incidence, clinical manifestations, and survival in the Barbados National Lupus Registry. Arthritis Care Res (Hoboken) 2012;64:1151–8.
[24] Lewis MJ, Jawad AS. The effect of ethnicity and genetic ancestry on the epidemiology, clinical features and outcome of systemic lupus erythematosus. Rheumatology (Oxford) 2017;56(suppl 1):i67–77.
[25] Hanly JG, O'Keeffe AG, Su L, Urowitz MB, et al. The frequency and outcome of lupus nephritis: results from an international inception cohort study. Rheumatology (Oxford) 2016;55:252–62.
[26] Houssiau FA, Vasconcelos C, D'Cruz D, et al. Early response to immunosuppressive therapy predicts good renal outcome in lupus nephritis: lessons from long-term followup of patients in the Euro-Lupus nephritis Trial. Arthritis Rheum 2004;50:3934–40.
[27] Flower C, Hennis AJ, Hambleton IR, Nicholson GD, Liang MH. Barbados National Lupus Registry Group. Systemic lupus erythematosus in an African Caribbean population: incidence, clinical manifestations, and survival in the Barbados National Lupus Registry. Arthritis Care Res (Hoboken) 2012;64:1151–8.
[28] Croca SC, Rodrigues T, Isenberg DA. Assessment of a lupus nephritis cohort over a 30-year period. Rheumatology (Oxford) 2011;50:1424–30.
[29] Korbet SM, Schwartz MM, Evans J, Lewis EJ. Collaborative Study Group. Severe lupus nephritis: racial differences in presentation and outcome. J Am Soc Nephrol 2007;18:244–54.
[30] Fiehn C, Hajjar Y, Muelle K, Waldherr R, Ho AD, Andrassy K. Improved clinical outcome of lupus nephritis during the past decade: importance of early diagnosis and treatment. Ann Rheum Dis 2003;62:435–9.
[31] Ginzler EM, Diamond HS, Weiner M, et al. A multicenter study of outcome in systemic lupus erythematosus. I. Entry variables as predictors of prognosis. Arthritis Rheum 1982;25:601–11.
[32] Hanly JG, Su L, Urowitz MB, Romero-Diaz J, et al. A longitudinal analysis of outcomes of lupus nephritis in an international inception cohort using a multistate model approach. Arthritis Rheumatol 2016;68:1932–44.
[33] Parisis D, Bernier C, Chasset F, Arnaud L. Impact of tobacco smoking upon disease risk, activity and therapeutic response in systemic lupus erythematosus: a systematic review and meta-analysis. Autoimmun Rev 2019;18, 102393.

Chapitre 30
Sclérodermie systémique et myosites inflammatoires

N. Cordel

La présentation de plusieurs maladies systémiques auto-immunes est variable selon les origines ethniques en termes d'incidence, d'expression clinique et biologique, d'évolution, de pronostic et de réponse aux traitements. Nous nous intéresserons ici aux particularités de la sclérodermie systémique et des myosites inflammatoires en population afro-caribéenne.

Comment définir un sujet afro-caribéen ?

L'individualisation scientifique d'un groupe ayant des caractéristiques génétiques et immunologiques communes comme les sujets d'origine africaine qui constituent, aux Antilles, la majorité de nos patients, a pour but de mieux cerner le type d'atteinte et la sévérité des pathologies d'intérêt pour, in fine, mieux les prendre en charge.

Si nous définissons la population antillaise sur un critère géographique (la Caraïbe), ce groupe de population est hétérogène. Il est composé principalement de sujets d'ascendance africaine mais aussi indienne, et d'une minorité de sujets européens. Il est essentiel de considérer que la population des Antilles, bien qu'insulaire, n'est pas figée. Au contraire, de nombreux métissages ont eu lieu chez les ancêtres de ces patients, et des mouvements de population les alimentent encore à ce jour.

Les définitions « Afro-Caribéen » (A-C), « Européen », ou « Indien » reposant sur la couleur de peau et les caractéristiques physiques ne s'imposent pas comme une évidence. Le critère de *self-identification* tel qu'utilisé par les Anglo-Saxons est plus un critère socioculturel ou politique que scientifique. Une étude génétique serait moins contestable. Le concept de *genetic admixture* complique cependant une définition génétique qui se voudrait simple. Aux Antilles, les populations locales se sont métissées avec des populations venues d'Afrique initialement géographiquement séparées. Ce phénomène a conduit à l'apparition de nouvelles lignées génétiques les différenciant des individus restés en Afrique. Mais quel serait le seuil minimal requis de matériel génétique commun entre les individus pour déterminer l'appartenance à un même groupe ethnique [1] ? Dans la littérature, une étude fournissait une caractérisation du groupe « Afro-Américain » par l'existence d'une filiation composée de quatre grands-parents afro-américains [2].

Dans les projets hospitaliers de recherche clinique des Antilles françaises, la définition consensuelle du patient A-C est la suivante : « Patient dont les parents ou grands-parents sont originaires de l'arc antillais ».

Sclérodermie systémique (SS)

C'est une maladie rare caractérisée par une sclérose cutanée et/ou viscérale associée à des troubles de la microcirculation. Son incidence et sa prévalence sont encore mal connues dans certaines régions du globe et certaines populations. La prévalence varie de 276 cas par million d'habitants aux États-Unis et en Océanie, à 20 à 80 cas par million d'habitants en Asie (où elle est probablement sous-estimée). En France hexagonale, sa prévalence est évaluée à 158 cas par million d'habitants, soit par extrapolation 6 000 à 8 000 patients adultes [3].

Il existe peu de données concernant le continent africain [4, 5]. En revanche, les données concernant la SS en population afro-américaine (A-A) sont plus nombreuses. Elles s'accordent à montrer plusieurs différences par rapport aux sujets d'origine européenne : une incidence plus élevée, un âge de début plus jeune, une atteinte pulmonaire (atteinte interstitielle ou hypertension artérielle pulmonaire) plus fréquente, une plus grande fréquence de formes diffuses associées à l'auto-anticorps Scl70, une sévérité plus prononcée, et un pronostic moins bon [6–10].

Chez le sujet A-C, une étude concernait l'île de la Barbade [11]. Elle portait sur 27 patients (10 cas prévalents, 17 cas incidents) recrutés sur une période de 10 ans entre 1996 et 2006 pour une population de 277 477 habitants, soit une incidence brute d'environ 6,1 cas/an/million d'habitants. Une majorité de femmes (26/27), un âge de début jeune (37,3 ans) et une forte proportion (63 %) des formes diffuses caractérisaient cette cohorte.

Dans notre expérience des Antilles françaises, portant sur 82 patients inclus rétrospectivement sur une période de 12 ans en Guadeloupe et Martinique, l'incidence de la maladie était de 11 cas/an/million d'habitants (IC 0 95 % [8, 6–13]), inférieure à celle de la population afro-américaine (14,1 à 22,5 cas/an/million d'habitants) [12].

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Comme chez les sujets A-A, la maladie se caractérisait par un âge de début jeune de 45 ± 15 ans, une forte prédominance féminine avec un sex-ratio femme/homme de 6,5, et une atteinte sévère. Cette sévérité se manifestait par une forte proportion des formes diffuses (61 %) avec un score de Rodnan moyen de 15 ± 10, une atteinte viscérale multiple dans 86 % des cas avec un nombre moyen d'organes atteints élevé de 2,7 ± 1,2, la nécessité d'un recours fréquent à un traitement immunosuppresseur (58 % des patients), et un taux de mortalité spécifique élevé de 11 % [12].

De façon paradoxale compte tenu du climat, aux Antilles françaises comme dans l'étude barbadienne le syndrome de Raynaud était le signe dermatologique le plus fréquent. Moins fréquente mais pathognomonique de la maladie, la dépigmentation en confettis (achromie mouchetée) est caractéristique des patients à peau foncée dite « noire » (fig. 30.1A à C). La dépigmentation peut être affichante et susciter une demande thérapeutique spécifique, mais ne semble malheureusement sensible à aucun traitement, symptomatique ou de fond ; une régression spontanée partielle est possible. Sa physiopathologie en est mal expliquée.

En termes de pronostic, ce sont l'atteinte cardiaque, l'atteinte digestive sévère et l'HTAP (plus que la fibrose pulmonaire) qui grevaient la survie des patients antillais [12].

Myosites inflammatoires

Les myosites constituent un groupe hétérogène de myopathies acquises sévères. Elles sont caractérisées par une faiblesse musculaire proximale symétrique associée ou non à des caractéristiques systémiques, et histologiquement par différents niveaux de nécrose/régénération des myofibres avec des infiltrats mononucléaires interstitiels. Les profils anatomocliniques définissent différentes maladies : dermatomyosite, myosite de chevauchement, myosite à inclusions, et myosite nécrosante. Les particularités ethniques de l'ensemble des myosites inflammatoires sont mal connues, seules la dermatomyosite et la myosite nécrosante avec anticorps anti-SRP ayant des particularités documentées.

Dermatomyosite

Dans les formes typiques, elle associe une éruption cutanée et une impotence fonctionnelle d'installation rapide prédominant aux racines des membres et qui peut évoluer vers une grabatisation en quelques jours. Tous les âges de la vie sont concernés, avec un pic de fréquence autour de 40–50 ans et un sex-ratio de deux femmes pour un homme. Le pronostic de la dermatomyosite est lié aux atteintes viscérales (poumons, cœur, carrefour oropharyngé) et aux cancers possiblement associés [13, 14].

D'après les données disponibles, l'incidence annuelle de la dermatomyosite varie de 1,9 à 7,7 cas/million d'habitants selon les séries, avec un gradient latitudinal documenté de la maladie [15]. L'incidence de la dermatomyosite aux Antilles françaises n'est pas établie. Elle s'y caractérise par une morbi-mortalité élevée à court et moyen termes [16, 17], qui pourrait s'expliquer par un retard diagnostique et une errance des patients conduisant à un diagnostic tardif. Cependant, ces éléments ne sont pas suffisants car la mise en place des réseaux d'offre de soins « maladies rares » en territoire ultramarin depuis 2014 a considérablement amélioré l'accès aux soins.

Une autre hypothèse d'explication pourrait être la prévalence élevée, chez les patients antillais, d'association de la dermatomyosite au cancer, facteur pronostique majeur de la maladie [13, 14, 18]. Cette hypothèse n'est en fait pas recevable car l'étude que nous avons publiée confirmait les données précédemment rapportées dans la Caraïbe (Porto Rico), à savoir que la prévalence des cancers associés apparaissait très faible en population antillaise [19, 20].

Compte tenu de ces éléments, la question d'un phénotype particulièrement sévère de la maladie chez les patients antillais se pose à l'image d'autres maladies auto-immunes et



Fig. 30.1. Sclérodermie systémique.
A, B. Peu sensible aux traitements, l'achromie « mouchetée » si particulière est observée en zone de peau scléreuse mais aussi non scléreuse. C. L'atteinte de la conque de l'oreille est fréquente, précoce et très évocatrice.

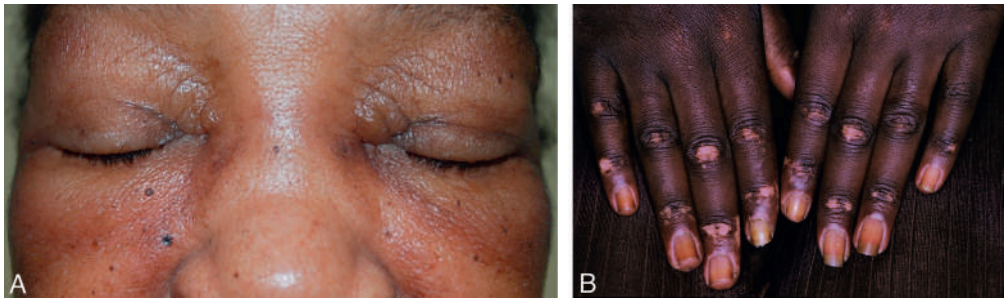


Fig. 30.2. Dermatomyosite.
A. Œdème périorbitaire ; la classique couleur « lilas » est invisible ou remplacée par une hyperchromie. B. Aspect pris sur peau fortement pigmentée par les papules de Gottron.

auto-inflammatoires, comme la sclérodermie systémique et la sarcoïdose [16, 17].

Sur le plan clinique, des particularités dermatologiques de la dermatomyosite ont été rapportées dans plusieurs groupes ethniques. Chez les A-C, l'œdème du visage est généralement prédominant [14, 21] (fig. 30.2A et B).

Myosite nécrosante

Les myopathies nécrosantes auto-immunes représentent une entité récemment décrite, basée sur un modèle histologique comprenant un infiltrat inflammatoire pauvre et la présence importante de fibres nécrosantes et régénératrices. Trois types de myopathies nécrosantes sont identifiés en fonction de leur statut sérologique : anti-SRP, anti-HMGCR, ou à sérologie négative [22].

Dans une étude, l'équipe du Pr O. Benveniste a rapporté plusieurs particularités évolutives chez les sujets d'origine africaine [22]. Trente-deux patients d'âge médian 40 ans, 17 d'origine européenne et 15 d'origine africaine, étaient étudiés. L'âge au moment du diagnostic, le sexe, les taux de CPK, le score de nécrose à la biopsie musculaire, la présence d'une pneumopathie interstitielle ou d'un trouble cardiaque n'étaient pas différents entre les groupes de patients. En revanche, la vitesse médiane de progression de la maladie avant traitement était dix fois supérieure chez les patients non européens.

Références

[1] Templeton AR. Human Races: a genetic and evolutionary perspective. American Anthropologist 1999;100:632–50.
[2] Reveille JD, Fischbach M, McNearney T, et al. Systemic sclerosis in 3 US ethnic groups: a comparison of clinical, sociodemographic, serologic, and immunogenetic determinants. Semin Arthritis Rheum 2001;30:332–46.
[3] Le Guern V, Mahr A, Mouthon L, Jeanneret D, Carzon M, Guillevin L. Prevalence of systemic sclerosis in a French multiethnic county. Rheumatology (Oxford) 2004;43:1129–37.
[4] Yedomon HG, Do Ango-Padonou F. La sclérodermie, étude épidémio-clinique de 20 cas. Médecine d'Afrique Noire 1991;38:491–6.
[5] Adelowo O, Oguntona S. Scleroderma (systemic sclerosis) among Nigerians. Clin Rheumatol 2009;28:1121–5.
[6] Laing TJ, Gillespie BW, Toth MB, et al. Racial differences in scleroderma among women in Michigan. Arthritis Rheum 1997;40:734–42.
[7] Reveille JD, Fischbach M, McNearney T, et al. Systemic sclerosis in 3 US ethnic groups: a comparison of clinical, sociodemographic, serologic, and immunogenetic determinants. Semin Arthritis Rheum 2001;30:332–46.
[8] Mayes MD, Lacey JV, Beebe-Dimmer J, et al. Prevalence, incidence, survival, and disease characteristics of systemic sclerosis in a large US population. Arthritis Rheum 2003;48:2246–55.
[9] Beall AD, Nietert PJ Taylor MH et al. Ethnic disparities among patients with pulmonary hypertension associated with systemic sclerosis. J Rheumatol 2007 ; 34 : 1277-82.
[10] Steen V, Domsic RC, Lucas M, Fertig N, Medsger TA. A clinical and serologic comparison of African-American and Caucasian patients with systemic sclerosis. Arthritis Rheum 2012;64:2986–94.
[11] Flower C, Nwankwo C. Systemic sclerosis in an Afro-Caribbean population: a review of demographic and clinical features. West Indian Med J 2008;57:118–21.
[12] Cordel N, Cormier H, Tressières B, et al. Sclérodermie systémique du sujet noir Afro-Caribbéen : incidence et sévérité de la maladie aux Antilles Françaises. Ann Dermatol Venereol 2012;139. B58-7.
[13] Francès C. Dermatomyosite. In: Bessis D, Francès C, Guillot B, Guilhou JJ, editors. Manifestations dermatologiques des connectivites, vasculites et affections systémiques apparentées. Paris: Springer ; 2012.
[14] Aussy A, Boyer O, Cordel N. Dermatomyositis and immune-mediated necrotizing myopathies: A window on autoimmunity and cancer. Front Immunol 2017;8:992.
[15] Parkes JE, Rothwell S, Oldroyd A, Chinoy H, Lamb JA. Myositis Genetics Consortium (MYOGEN). Genetic background may contribute to the latitude-dependent prevalence of dermatomyositis and anti-TIF1-γ autoantibodies in adult patients with myositis. Arthritis Res Ther 2018;20:117.
[16] Boutrou M, Polomat K, Bomahou C, Moinet F, Arfi S, Deligny C. Atteinte ORL des myosites inflammatoires : série afro-caribéenne de 15 patients. Rev Med Int 2014;3(suppl 2):A26.
[17] Pinal-Fernandez I, Casal-Dominguez M, Huapaya JA, et al. A longitudinal cohort study of the anti-synthetase syndrome: increased severity of interstitial lung disease in black patients and patients with anti-PL7 and anti-PL12 autoantibodies. Rheumatology (Oxford) 2017;56:999–1007.
[18] Aussy A, Fréret M, Gallay L, et al. The IgG2 isotype of anti-transcription intermediary factor 1-gamma autoantibodies is a biomarker of mortality in adult dermatomyositis. Arthritis Rheumatol 2019;71:1360–70.
[19] Tersiguel AC, Longueville C, Beltan E, Vincent T, Tressières B, Cordel N. Épidémiologie de la dermatomyosite et du syndrome des anti-synthétases en population afro-caribéenne : étude préliminaire au CHU de Pointe-à-Pitre 2000-2012. Ann Dermatol Venereol 2014;141:575–80.
[20] Ríos G. Retrospective review of the clinical manifestations and outcomes in Puerto Ricans with idiopathic inflammatory myopathies. J Clin Rheumatol 2005;11:153–6.

[21] Best M, Jachiet M, Molinari N, et al. Study Group of Systemic Diseases in Dermatology. Distinctive cutaneous and systemic features associated with specific anti-myositis antibodies in adults with dermatomyositis: a prospective multicentric study of 117 patients. J Eur Acad Dermatol Venereol 2018;32:1164–72.

[22] Allenbach Y, Benveniste O, Stenzel W, Boyer O. Immune-mediated necrotizing myopathy: clinical features and pathogenesis. Nat Rev Rheumatol 2020;16:689–701.

Chapitre 31
Manifestations cutanées de la sarcoïdose

N. Cordel

La sarcoïdose est une maladie inflammatoire systémique de cause indéterminée. Elle est liée à une réaction immunitaire exagérée médiée par les monocytes-macrophages et les lymphocytes T en réponse à des antigènes non identifiés, qui aboutit à la formation de granulomes épithélioïdes et gigantocellulaires sans nécrose caséeuse. Ce processus peut soit régresser spontanément sans séquelle, soit persister et aboutir à la formation de fibrose [1].

Les manifestations cliniques de la sarcoïdose sont multiples et reflètent la diversité de l'expression de la maladie, qui est très variable selon l'origine géographique et l'appartenance ethnique. Quoique dédié aux manifestations cutanées, ce chapitre comporte quelques données épidémiologiques plus générales.

Épidémiologie

La variabilité de l'incidence et de la prévalence de la sarcoïdose suggère l'implication potentielle dans sa survenue d'agents transmissibles et/ou environnementaux non clairement déterminés à ce jour [1–3]. L'incidence annuelle de la maladie suit un gradient nord-sud, avec des chiffres élevés en Europe du Nord (8 à 40 cas/100 000 habitants) et faibles en Europe du Sud et en Amérique latine (1 à 4 cas/100 000 habitants). Elle est également plus élevée chez les sujets antillais et afro-américains (A-A). Une étude londonienne a retrouvé une incidence de 58 cas/an/100 000 habitants chez les Antillais vivant en Angleterre contre 4 cas/an/100 000 habitants chez les Anglais « de souche » [4]. Aux États-Unis, l'incidence de la sarcoïdose a été rapportée jusqu'à 35 cas/an/100 000 habitants chez les A-A [5]. En Guadeloupe, l'incidence brute a été évaluée à 2,9 et 2,28 cas/an/100 000 habitants [6, 7] ; elle apparaît beaucoup moins élevée en population antillaise autochtone qu'émigrée, alimentant l'hypothèse du rôle possible d'une exposition à des facteurs environnementaux particuliers à l'Europe sur terrain génétiquement prédisposé [2, 3].

Une étude guadeloupéenne récente a mis en évidence un habitat rural prédominant chez les patients atteints de sarcoïdose alors que 75 % de la population habite en zone urbaine, suggérant un rôle potentiel de l'environnement, en particulier de la chlordécone [6]. Ce pesticide œstrogénique, largement utilisé entre 1973 et 1993 dans les bananeraies, est désormais reconnu comme responsable d'une surreprésentation de cancers de la prostate chez les agriculteurs guadeloupéens [8].

Manifestations cutanées

Le diagnostic de sarcoïdose repose sur un faisceau d'arguments positifs (manifestations cliniques et/ou biologiques, lésions histologiques retrouvant le granulome caractéristique, etc.) et d'arguments négatifs (absence d'autre cause de maladie granulomateuse). Les manifestations dermatologiques sont présentes chez 10 à 35 % des patients atteints de sarcoïdose et constituent une aide précieuse au diagnostic car la peau est facilement accessible à l'examen anatomopathologique.

L'atteinte cutanée est décrite comme plus fréquente chez les Antillais que chez les Européens [9, 10]. Elle apparaît avant, après ou simultanément à l'atteinte systémique. Elle peut représenter la seule manifestation de la maladie, d'où l'importance de la reconnaître, ce qui constitue un challenge pour le clinicien compte tenu de son polymorphisme. Les manifestations cutanées sont classées en deux groupes : lésions spécifiques histologiquement granulomateuses, et lésions non spécifiques.

Lésions non spécifiques

L'érythème noueux représente la lésion cutanée non spécifique la plus fréquente. Il est moins fréquent chez les patients de phototype foncé que chez les Européens : en témoignent le taux de 12,5 % retrouvé dans l'étude guadeloupéenne [6] et celui d'une étude rétrospective portant sur 156 patients retrouvant 41,2 % d'érythème noueux parmi les Européens contre 8,5 % parmi la population antillaise en Angleterre [11]. Les autres lésions cutanées aspécifiques de la sarcoïdose sont rarissimes (calcifications, prurigo, érythème généralisé, hippocratisme digital).

Lésions spécifiques

La présence de lésions cutanées spécifiques est associée à une maladie plus extensive [12].

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Les lésions les plus fréquentes sont les *lésions nodulaires*. Elles peuvent être micronodulaires et sont parfois sous-cutanées, non visibles et seulement accessibles à la palpation.

Les *papules sarcoïdosiques* siègent principalement au niveau du visage, en région périorbitaire et au niveau des sillons nasogéniens (fig. 31.1). Elles mesurent 1 à 5 mm de diamètre. Souvent de couleur jaune ou orangée au début, elles deviennent érythémateuses voire violacées. Elles régressent sans cicatrice après traitement.

Des *plaques* indurées sont possibles au niveau du visage, du dos et de la face d'extension des membres (fig. 31.2). Comparativement aux papules, elles sont plus érythémateuses, mesurent plus de 5 mm de diamètre et infiltrent la peau en profondeur. Une variante annulaire est décrite, constituée de plaques papuleuses circinées ou annulaires prédominant sur le visage, particulièrement le front.

La distinction entre plaque et papule a une valeur pronostique car les patients présentant des plaques sont plus enclins à une maladie chronique et à des cicatrices, comparativement aux patients avec des lésions papuleuses [3].



Fig. 31.1. Papules dans une localisation très évocatrice du diagnostic de sarcoïdose, la zone périoculaire.



Fig. 31.2. Plaques extensives.

Chez les sujets à peau noire, on observe plus fréquemment des lésions sur *cicatrices et sites de traumatisme* (*scar sarcoidosis*) que chez les sujets caucasiens ; cette prépondérance a été attribuée de manière discutable à certaines coutumes culturelles (tatouages, scarifications). Ces lésions régressent habituellement lentement et spontanément.

Le *lupus pernio* survient préférentiellement chez les femmes. Il est également associé à une évolution plus prolongée et à une fibrose pulmonaire [13]. Il se manifeste par des lésions infiltrées nodulaires des joues et du nez, des lèvres, des lobes d'oreille, parfois des doigts, prenant une coloration violacée voire télangiectasique. Les lésions s'étendent progressivement et confluent, formant des plaques nodulaires parfois mutilantes.

Sur peau fortement pigmentée, une *hypopigmentation* des lésions sarcoïdosiques est fréquente [6] (fig. 31.3). L'hypochromie peut être purement maculeuse, ou surajoutée à une forme papuleuse ou nodulaire. Cette hypochromie peut faire errer le diagnostic avec une lèpre en zone d'endémie ; toutefois, le caractère généralement multiple des lésions s'accompagnant d'une histologie franchement épithélioïde et gigantocellulaire doit permettre la différenciation d'avec une lèpre, qui serait de type multibacillaire en cas de lésions profuses, donc histologiquement non granulomateuse et avec mise en évidence de BAAR. Un autre piège diagnostique à éviter est la confusion avec un pityriasis versicolor en raison d'un aspect parfois en confettis des lésions sarcoïdosiques.

Formes plus rares

Certaines variantes sont rapportées comme plus fréquentes chez les sujets A-A et afro-caribéens que chez les Européens [14].

Les ulcérations touchent principalement les femmes jeunes [15]. Elles peuvent apparaître de novo ou sur une sarcoïde préexistante [16]. Elles peuvent prendre l'aspect d'une nécrobiose lipoïdique ou d'un ulcère nécrotique à pourtour violacé, et s'associeraient plus volontiers aux atteintes systémiques.



Fig. 31.3. Sarcoïdose hypochromique maculeuse.

L'alopécie est le plus souvent cicatricielle. L'étude épidémiologique menée en Guadeloupe sur une période de 7 ans en a rapporté un seul cas.

La sarcoïdose ichtyosiforme se manifeste par des squames polygonales des membres inférieurs à la manière d'une ichtyose vulgaire. Une étude américaine publiée en 1999 recensait 19 cas, tous développés chez des sujets A-A, dont 95 % développaient une atteinte systémique [17].

Les manifestations unguéales rapportées dans la littérature sont multiples : hyperkératose sous-unguéale, ponctuations, trachyonychie, paronychie avec fissures des bourrelets périunguéaux, onycholyse, stries longitudinales [14].

Conclusion

Les lésions cutanées spécifiques de la sarcoïdose sont d'un grand intérêt diagnostique car elles permettent d'obtenir facilement la signature histologique de la maladie, notamment en cas de lésions viscérales profondes d'accès difficile. Elles ont également un intérêt pronostique dans certains cas, comme pour le lupus pernio.

Lorsque les lésions cutanées sont au premier plan, le problème du diagnostic différentiel se pose différemment dans la mesure où l'histologie granulomateuse n'est pas spécifique de sarcoïdose. La recherche de lésions extracutanées est alors cruciale, aussi bien pour des raisons diagnostiques que thérapeutiques. Par ailleurs, Il est important de ne pas tomber dans le biais cognitif consistant à avoir tendance à rattacher toute lésion granulomateuse survenant chez un Antillais à une sarcoïdose.

Références

[1] Valeyre D, Prasse A, Nunes H, Uzunhan Y, Brillet PY, Müller-Quernheim J. Sarcoidosis. Lancet 2014;383:1155–67.

[2] Newman LS, Rose CS, Bresnitz EA, et al. A case control etiologic study of sarcoidosis: environmental and occupational risk factors. Am J Respir Crit Care Med 2004;170:1324–30.

[3] Lazarus A. Sarcoidosis: epidemiology, etiology, pathogenesis, and genetics. Dis Mon 2009;55:649–60.

[4] McNicol MW, Luce PJ. Sarcoidosis in a racially mixed community. J R Coll Physicians Lond 1985;19:179–83.

[5] Rybicki BA, Major M, Popovich Jr J, et al. Racial differences in sarcoidosis incidence: a 5-year study in a health maintenance organization. Am J Epidemiol 1997;145:234–41.

[6] Coquart N, Cadelis G, Tressières B, Cordel N. Epidemiology of sarcoidosis in Afro-Caribbean people: a 7-year retrospective study in Guadeloupe. Int J Dermatol 2015;54:188–92.

[7] Cadelis G, Cordel N, Coquart N, et al. Incidence of sarcoidosis in Guadeloupe. A 13-year retrospective study: 1997-2009. Rev Mal Respir 2012;29:13–20.

[8] Multigner L, Ndong JR, Giusti A, et al. Chlordecone exposure and risk of prostate cancer. J Clin Oncol 2010;28:3457–62.

[9] Turiaf J, Battesti JP, Menault. Sarcoidosis in natives of the French West Indies. Presse Med 1970;78:1003–8.

[10] Strobel M, Bourriot C, Touré M. Sarcoïdose chez l'Antillais : 37 cas observés en Guadeloupe. Rev Med Int 2000;21:495s.

[11] Edmondstone WM, Wilson AG. Sarcoidosis in Caucasians, Blacks and Asians in London. Br J Dis Chest 1985;79:27–36.

[12] Olive KE, Kataria YP. Cutaneous manifestations of sarcoidosis. Relationships to other organ system involvement, abnormal laboratory measurements, and disease course. Arch Intern Med 1985;145:1811–4.

[13] Burke RR, Stone CH, Havstad S, et al. Racial differences in sarcoidosis granuloma density. Lung 2009;187:1–7.

[14] Health CR, David J, Taylor SC. Sarcoidosis: are there differences in your skin of color patients? J Am Acad Dermatol 2012;66:121.

[15] Albertini JG, Tyler W, Miller OF. Ulcerative Sarcoidosis: Case Report and Review of the Literature. Arch Dermatol 1997;133:215–9.

[16] Guinard E, Cordel N, Musson P. Sarcoïdose cutanée ulcérée et diffuse survenant sur cicatrices. Ann Dermatol Vénéréol 2020;147:853–6.

[17] Cather JC, Cohen PR. Ichthyosiform sarcoidosis. J Am Acad Dermatol 1999;40:862–5.

Chapitre 32
Maladie de Behçet

C. Lenormand

La maladie de Behçet est une maladie inflammatoire systémique d'étiopathogénie complexe, dont la prévalence varie selon les régions du monde. Elle associe des aphtes buccaux récurrents et de nombreuses autres manifestations incluant des aphtes génitaux, des atteintes oculaires, digestives, neurologiques, articulaires, vasculaires et pulmonaires. La grande variabilité de son expression et l'hétérogénéité des anomalies génétiques impliquées conduisent certains auteurs à réfuter aujourd'hui le terme de « maladie » de Behçet, lui préférant l'appellation de « syndrome » reflétant mieux la difficulté à cerner de manière uniciste cette pathologie.

Étiopathogénie

La maladie de Behçet est supposée résulter d'une activité immunitaire dérégulée en réponse à l'interaction de stimuli environnementaux, notamment de nature microbiologique provenant des germes présents au contact des muqueuses, et d'un fond génétique prédisposant. Elle est classée au sein des vascularites touchant des vaisseaux de taille et type variables dans la classification de Chapel-Hill révisée en 2012.

Terrain génétique

Le fond génétique de prédisposition à la maladie est polygénique. Parmi les locus les plus fortement associés, on trouve les gènes du complexe majeur d'histocompatibilité de classe I (HLA-I) et en particulier l'allèle codant l'antigène HLA-B51, présent chez 10 à 20 % de la population générale mais avec des variations importantes selon les régions. On a pu estimer que le risque d'un individu porteur de l'allèle *HLA-B∗51/B5* de développer la maladie était augmenté d'un *odds ratio* de 5,78 en comparaison aux non-porteurs [1]. La positivité pour HLA-B51 ne contribue cependant que de manière partielle à la prédisposition à la maladie, et 40 à 70 % des malades n'en sont pas porteurs. Chez les individus porteurs d'HLA-B51 affectés par la maladie, on trouve plus fréquemment certains polymorphismes du gène *ERAP1*, impliqué dans la dégradation des protéines dans le réticulum endoplasmique et donc la production de peptides antigéniques présentés ensuite par les molécules HLA-I. Ceci renforce l'idée qu'un biais dans le répertoire d'antigènes présentés par la molécule HLA-B51 joue un rôle significatif dans la maladie [2].

Des polymorphismes de gènes de maladies auto-inflammatoires monogéniques tels que *MEFV* (fièvre méditerranéenne familiale, OMIM #134610) pourraient jouer un rôle de modificateur de l'expression de la maladie et contribuer à l'hétérogénéité clinique et géographique de ce syndrome [3].

Rôle des micro-organismes

Certaines mycobactéries et surtout des streptocoques qui colonisent plus fréquemment les muqueuses des malades contribuent à stimuler les poussées. Une étude a suggéré un impact favorable de l'ajout d'antibiotiques au traitement par colchicine, à la fois sur l'activité cutanéomuqueuse et l'activité articulaire de la maladie [4]. *Helicobacter pylori* pourrait aussi jouer un rôle aggravant [5].

Aspects immunologiques

Les anomalies immunologiques en jeu sont complexes [6]. De manière très schématique coexistent :

- des anomalies de l'immunité innée (déficit en lectines telles que la *mannose-binding lectin*, activité augmentée des récepteurs de type Toll TLR-2 et TLR-4, excès d'activation des polynucléaires neutrophiles et des monocytes) ;
- une activation de populations de lymphocytes T autoréactifs de phénotype varié (Th1, Th2, Th17) ;
- des anomalies de l'immunité humorale (augmentation du nombre de lymphocytes B spécifiques d'antigènes donnés, présence d'auto-anticorps dirigés contre des auto-antigènes muqueux buccaux ou endothéliaux…).

Une activation de l'endothélium par l'intermédiaire de l'oxyde nitreux (NO) contribue par ailleurs de manière significative à l'atteinte vasculaire de la maladie, en association à des phénomènes d'hypercoagulabilité secondaires aux lésions endothéliales.

Anatomie pathologique

Les lésions de la maladie de Behçet font le plus souvent intervenir une vascularite ou périvascularite thrombosante, avec infiltrat périvasculaire fait de polynucléaires neutrophiles et de lymphocytes T $CD4^+$ en proportion variable.

Épidémiologie

La maladie de Behçet se rencontre plus fréquemment dans les pays traversés par la « Route de la soie », réseau de routes commerciales empruntées par des caravanes qui reliaient la Chine à la Turquie, et cette distribution reflète vraisemblablement la contribution importante de facteurs génétiques qui auraient été propagés par les voyageurs empruntant

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

ces routes. La prévalence de la maladie dans le monde a récemment été estimée à 10,3 cas pour 100 000 habitants, avec des disparités géographiques importantes mais moins qu'attendues [7]. Le tableau 32.1 récapitule ces données de prévalence dans différentes régions. On remarque qu'aucune des études incluses dans cette méta-analyse ne concernait des populations du continent africain. La seule étude d'envergure concernant l'Afrique a été publiée de manière postérieure, estimant la prévalence de la maladie à 3,6/100 000 en Égypte [8].

La prévalence de la maladie est généralement identique entre hommes et femmes. L'âge au diagnostic se situe entre 20 et 40 ans. Les formes à début pédiatrique ne sont cependant pas rares, concernant 2 à 17 % des cas recensés [9].

Tableau 32.1. Prévalence de la maladie de Behçet dans différentes régions du monde.

Région	Prévalence [IC à 95 %]
Turquie*	119,8 [59,8–239,9]
Moyen-Orient	31,8 [12,9–78,4]
Europe du Sud	5,3 [3,4–8,2]
Asie	4,5 [2,2–9,4]
Amérique du Nord/Caraïbes	3,8 [2,2–6,8]
Europe du Nord	2,1 [1,1–4,0]

* La Turquie était considérée comme une « région » dans la méta-analyse en raison de la grande quantité d'études réalisées dans ce pays.
Source : d'après Maldini C. et al. Exploring the variability in Behçet's disease prevalence: a meta-analytical approach. Rheumatology (Oxford) 2018 ; 57 : 185-95 [7].

Manifestations cliniques

La grande majorité des patients ont comme premier symptôme l'aphtose buccale. Celle-ci n'est pas discernable de l'aphtose buccale récurrente idiopathique sur le plan sémiologique, et ce sont donc les autres signes de la maladie qui doivent faire évoquer le diagnostic. Des signes généraux (fièvre, asthénie, sensation de malaise) peuvent être présents lors des poussées.

Aphtose buccale

Les aphtes sont des ulcérations aiguës douloureuses souvent précédées de prodromes mineurs (picotements), de forme arrondie ou ovalaire, bien limitées « à l'emporte-pièce », à fond jaune fibrineux et entourées d'un liseré érythémateux, sans induration (fig. 32.1). Ils correspondent à un infarctus muqueux résultant de la thrombose inflammatoire de petits vaisseaux du chorion. On distingue les aphtes dits « mineurs » (1 à 10 mm) des aphtes « majeurs » (> 10 mm), qui peuvent laisser des cicatrices. Ils sont le plus souvent multiples et peuvent siéger sur toute la muqueuse. Ils cicatrisent de manière spontanée en 1 à 3 semaines, parfois plus.



Fig. 32.1. Aphte mineur sur la muqueuse labiale.

Aphtes génitaux

C'est une des manifestations les plus évocatrices de la maladie de Behçet, qui concerne environ 3 patients sur 4. Ces aphtes siègent sur le scrotum chez l'homme, la vulve chez les femmes. Ils laissent fréquemment des cicatrices (fig. 32.2), qui ont une valeur précieuse pour le diagnostic rétrospectif. Leur fréquence est bien moindre que celle des localisations buccales et ils ont moins tendance à récidiver.

Autres manifestations cutanées

De nombreuses lésions peuvent s'intégrer dans le cadre de la maladie de Behçet, et plus de 75 % des patients en développeront au cours de leur vie.

Il s'agit très souvent de papules et papulopustules, parfois dites acnéiformes lorsqu'elles sont folliculaires et de distribution séborrhéique (mais sans comédons), appelées pseudofolliculites lorsqu'elles ne sont pas folliculaires (fig. 32.3). Des lésions nodulaires érythémateuses sensibles, siégeant sur les membres inférieurs, cliniquement typiques de lésions d'érythème noueux et évoluant par les teintes de la biligénie, peuvent se voir, mais plus souvent elles correspondent histologiquement à une vascularite des veinules profondes et n'auront pas cette évolution typique [10], réalisant parfois un tableau de thrombophlébite nodulaire ou superficielle (fig. 32.4).

L'hyperréactivité cutanée est réputée assez spécifique de la maladie de Behçet. Elle correspond à l'apparition d'une lésion cutanée inflammatoire, papule ou papulopustule, 24 à 72 heures après un traumatisme cutané (éraflure, ponction…). Ceci peut faire l'objet d'un test de provocation (test de pathergie cutanée). Ce test est plus fréquemment positif parmi les populations du Moyen-Orient et d'Asie qu'en Europe du Nord et aux États-Unis. Différentes techniques ont été proposées pour augmenter sa sensibilité (injection de sérum physiologique, absence de désinfection du site de ponction, prick-test avec la propre salive du patient…) [11].

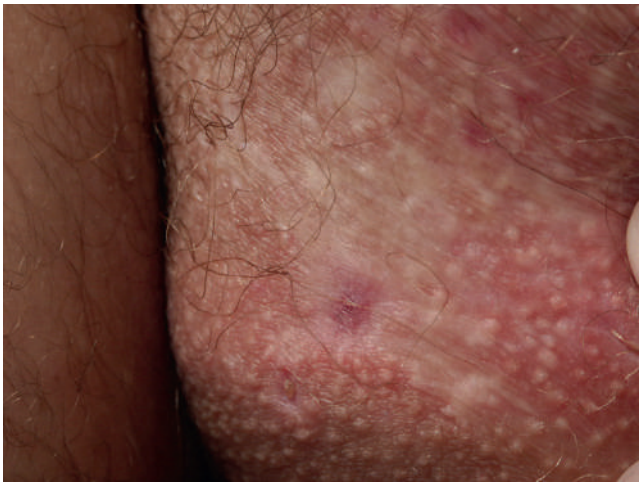


Fig. 32.2. Cicatrice d'aphte sur le scrotum.



Fig. 32.3. Papulopustules folliculaires (centrées par un poil) et non folliculaires.

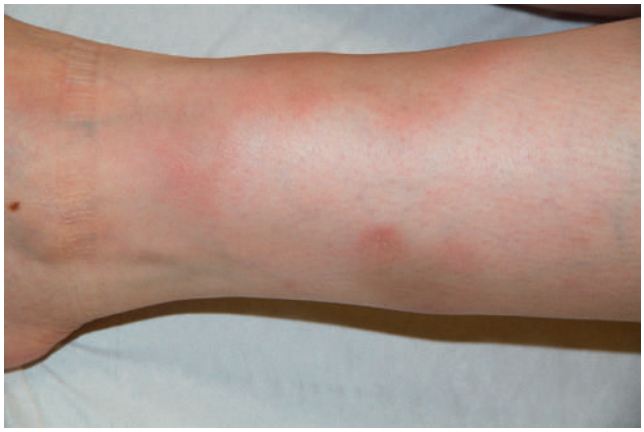


Fig. 32.4. Lésions « EN-like » (thrombophlébites nodulaires).
Plaques érythémateuses profondes de configuration parfois un peu oblongue ou arciforme n'évoluant pas par les teintes de la biligénie, correspondant histologiquement à une thrombophlébite d'une veinule cutanée dermique profonde ou hypodermique.

Manifestations musculo-articulaires

Environ la moitié des patients développe une arthrite typiquement asymétrique, non destructrice, intermittente, touchant les moyennes et grandes articulations (genou, cheville, poignet) lors de poussées de la maladie.

Manifestations oculaires

L'atteinte oculaire de la maladie de Behçet est potentiellement grave, pouvant conduire à la cécité en l'absence de traitement. Elle est inaugurale dans 20 % des cas ou se manifeste dans les 2 à 3 ans suivant les premiers signes extra-oculaires. Elle touche de manière préférentielle les hommes jeunes, chez qui elle est plus agressive. Il s'agit typiquement d'une uvéite qui peut toucher toutes les tuniques (panuvéite), évoluant par poussées, parfois accompagnée d'un hypopyon. Une vascularite rétinienne peut être présente, généralement veineuse et occlusive, s'accompagnant d'œdème maculaire et parfois de foyers de nécrose rétinienne, nécessitant un traitement en urgence.

Manifestations neurologiques

Les manifestations neurologiques (ou neuro-Behçet) sont relativement peu fréquentes (< 10 %). Elles sont plus fréquentes chez les hommes jeunes et apparaissent généralement après quelques années d'évolution [12]. Il s'agit d'atteintes parenchymateuses multifocales qui peuvent toucher toutes les structures (encéphale et moelle épinière), ou de conséquences de thrombophlébites cérébrales ou plus rarement d'anévrismes artériels [13]. Elles doivent être évoquées devant des céphalées accompagnées des déficits focaux ou d'autres signes d'hypertension intracrânienne, ou en cas de changements du comportement, de tableaux psychiatriques voire démentiels. Un syndrome pyramidal est souvent présent. Une méningite aseptique est présente dans 70 % des cas, avec présence évocatrice de polynucléaires neutrophiles.

Manifestations vasculaires

L'atteinte vasculitique de la maladie de Behçet peut toucher les vaisseaux de toutes tailles, veineux comme artériels (« vasculo-Behçet »).

Les thromboses veineuses profondes et superficielles sont fréquentes. Des atteintes des veines caves supérieure et inférieure, sus-hépatiques (syndrome de Budd-Chiari) ou des sinus veineux duraux du cerveau sont possibles.

L'atteinte d'artères de moyen et grand calibre, touchant les carotides, les artères pulmonaires, l'aorte et les artères iliaques, fémorales et poplitées, peut conduire à l'apparition d'anévrismes pouvant se thromboser et donner lieu à une ischémie aiguë, ou se rompre et se traduire par un saignement. Les ponctions artérielles peuvent se compliquer d'anévrismes au point de ponction par pathergie. L'atteinte des vaisseaux artériels pulmonaires peut se traduire par une hémoptysie, une toux, une dyspnée ou des douleurs pleurales, simulant une embolie pulmonaire; ceci ne doit pas

conduire à l'introduction d'une anticoagulation probabiliste sans imagerie vasculaire de bonne qualité au risque de majorer le saignement d'un anévrisme méconnu.

Manifestations digestives

Relativement fréquentes au Japon (30 %) mais rares en Europe (moins de 5 %), ces manifestations peuvent être confondues avec celles de la maladie de Crohn ou de la rectocolite hémorragique.

Diagnostic

Diagnostic positif

Le diagnostic est avant tout clinique, et repose sur un faisceau d'arguments. Les critères diagnostiques ISG (*International Study Group*) de 1990 [14], longtemps les plus utilisés, tendent à être supplantés actuellement par les critères ICBD (*International Criteria for Behçet's Disease*) de 2006 (tableau 32.2) [15]. Il s'agit de critères de classification à but de recherche, et leur négativité ne permet pas d'exclure le diagnostic.

Les examens paracliniques ne sont utiles que pour appuyer la suspicion clinique en permettant de mieux caractériser la nature des atteintes, et au titre du diagnostic différentiel. La présence d'un syndrome inflammatoire est inconstante. Le typage HLA de classe I à la recherche de l'allèle HLA-B51 n'est pas recommandé en pratique. Un examen ophtalmologique systématique complet doit être pratiqué dès la suspicion diagnostique, même en l'absence de symptôme oculaire. En cas de suspicion d'atteinte vasculaire, des Doppler veineux et/ou artériels doivent être demandés. L'IRM cérébrale et/ou la ponction lombaire doivent être réalisées en cas de céphalées persistantes et/ou d'atteinte neurologique. La biopsie cutanée peut avoir un intérêt, notamment en cas de lésions nodulaires profondes des membres inférieurs non typiques d'érythème noueux, la mise en évidence d'une thrombophlébite d'une veinule du derme profond ou d'un septum hypodermique est évocatrice, surtout si une vasculite leucocytoclasique des petits vaisseaux du derme y est associée.

Diagnostic différentiel

Ils varient selon la présentation de la maladie et le symptôme prépondérant. Citons les aphtoses buccales et/ou génitales idiopathiques, les maladies auto-inflammatoires comportant une aphtose (PFAPA, MAGIC), etc.

Traitement

La prise en charge de la maladie de Behçet a fait l'objet en France d'un protocole national de diagnostic et de soins en 2019 [16]. Nous n'en donnerons que quelques éléments principaux.

L'aphtose et les autres lésions cutanées se traitent en première intention par colchicine (0,5 à 2 mg/j). Il est essentiel d'informer les patients du risque d'interaction médicamenteuse d'évolution potentiellement fatale avec les macrolides et la pristinamycine. Une hygiène buccodentaire méticuleuse est indiquée. Les poussées d'aphtes résiduelles peuvent être traitées par l'application de dermocorticoïdes d'activité très forte en préparation magistrale sur l'aphte débutant deux fois par jour. En cas de résistance avérée, l'aprémilast peut être utilisé.

L'atteinte oculaire doit être traitée par corticostéroïdes et immunosuppresseurs/immunomodulateurs dès qu'une atteinte inflammatoire du segment postérieur est présente. Les anti-TNFα (infliximab ou adalimumab) ou l'interféron-α sont indispensables en cas d'atteinte menaçant la vision.

Tableau 32.2. Critères diagnostiques ISG et ICBD de la maladie de Behçet.

Critères ISG (1990)	Critères ICBD (2006)
Aphtes buccaux récidivants (> 3 poussées en 1 an) ET deux signes parmi : – aphtes génitaux récidivants (cicatrices ou ulcérations actives) – lésions oculaires (uvéite antérieure ou postérieure, présence de cellules dans le vitré à l'examen par la lampe à fente, vascularite rétinienne) – lésions cutanées (lésions « EN-like », lésions papulopustuleuses ou nodules acnéiformes) – test de pathergie positif*	**≥ 4 points parmi :** – aphtose buccale (2 points) – aphtose génitale (2 points) – atteinte ophtalmologique (2 points) – lésions cutanées (1 point) – manifestations neurologiques (1 point) – manifestations vasculaires (1 point) – test de pathergie positif* (1 point)

* Apparition d'une papule ≥ 2 mm dans les 24 à 48 h après l'insertion à 45° d'une aiguille de calibre 20G à 5 mm de profondeur dans la peau de la face antérieure de l'avant-bras.

Impact de l'ethnicité sur la maladie, ses phénotypes et son pronostic

La pertinence de l'intégration dans la démarche diagnostique de données concernant l'origine ethnique/géographique du malade est loin d'être évidente. Le risque d'altération du jugement se situe à plusieurs niveaux :

- risque de porter à tort le diagnostic en raison d'une origine jugée prédisposante, pouvant conduire à négliger d'autres pistes ;
- risque de ne pas évoquer assez rapidement le diagnostic chez un individu ne correspondant pas au « cliché » du patient habituellement atteint.

Ceci dit, plusieurs études se sont intéressées à la manière dont la maladie s'exprime en fonction de l'origine géographique et/ou ethnicité des patients. Ces études suggéraient :

- une prévalence plus élevée d'atteintes oculaires chez les patients allemands d'origine turque (66 %) en comparaison aux Allemands « de souche » (48 %) [17] ;

- une fréquence accrue d'uvéite postérieure chez les Arabes (20,6 %) en comparaison aux Juifs (4,6 %), et d'uvéite antérieure chez les Juifs originaires d'Afrique du Nord en comparaison aux Juifs d'autres origines en Israël [18] ;
- un pronostic particulièrement péjoratif parmi les patients originaires d'Afrique subsaharienne par rapport à ceux originaires d'Europe ou d'Afrique du Nord en France [19], avec un taux de mortalité à 15 ans multiplié par trois dans cette population ;
- une fréquence accrue d'atteintes gastro-intestinales et neurologiques chez 112 patients suivis aux États-Unis (dont 30 % avaient une origine ethnique jugée « typique » de la maladie de Behçet) en comparaison à 107 patients suivis en Turquie [20] ;
- une fréquence accrue d'atteintes articulaires chez les patients d'origine turque ou marocaine en comparaison aux patients néerlandais « de souche » aux Pays-Bas [21].

Le genre des patients est susceptible de jouer un rôle [22]. Les hommes semblent plus susceptibles de souffrir d'atteinte cardiaque ou oculaire, de lésions cutanées papulopustuleuses/folliculites ou encore de thromboses veineuses profondes et superficielles, et les femmes d'avoir des ulcérations génitales, une atteinte articulaire ou des lésions nodulaires des membres inférieurs (érythème noueux vrai ou « EN-like »).

Références

[1] de Menthon M, Lavalley MP, Maldini C, Guillevin L, Mahr A. HLA-B51/B5 and the risk of Behçet's disease: a systematic review and meta-analysis of case-control genetic association studies. Arthritis Rheum 2009;61:1287–96.

[2] Leccese P, Alpsoy E. Behçet's Disease: An Overview of Etiopathogenesis. Front Immunol 2019;10:1067.

[3] Burillo-Sanz S, Montes-Cano MA, García-Lozano JR, Olivas-Martínez I, Ortego-Centeno N, García-Hernández FJ, et al. Behçet's disease and genetic interactions between HLA-B*51 and variants in genes of autoinflammatory syndromes. Sci Rep 2019;9:2777.

[4] Calgüneri M, Kiraz S, Ertenli I, Benekli M, Karaarslan Y, Celik I. The effect of prophylactic penicillin treatment on the course of arthritis episodes in patients with Behçet's disease. A randomized clinical trial Arthritis Rheum 1996;39:2062–5.

[5] Yu Y, Yao X, Liang J, Lu C, Yan T, Lin J. Is Helicobacter pylori associated with Behçet's syndrome? A meta-analysis Helicobacter 2019;24, e12663.

[6] Yazici H, Seyahi E, Hatemi G, Yazici Y. Behçet syndrome: a contemporary view. Nat Rev Rheumatol 2018;14:107–19.

[7] Maldini C, Druce K, Basu N, LaValley MP, Mahr A. Exploring the variability in Behçet's disease prevalence: a meta-analytical approach. Rheumatology (Oxford) 2018;57:185–95.

[8] Gheita TA, El-Latif EA, El II G, Samy N, Hammam N, Abdel Noor RA, et al. Behçet's disease in Egypt: a multicenter nationwide study on 1526 adult patients and review of the literature. Clin Rheumatol 2019;38:2565–75.

[9] Pain CE. Juvenile-onset Behçet's syndrome and mimics. Clin Immunol 2020;214, 108381.

[10] Misago N, Tada Y, Koarada S, Narisawa Y. Erythema nodosum-like lesions in Behçet's disease: a clinicopathological study of 26 cases. Acta Derm Venereol 2012;92:681–6.

[11] Sequeira FF, Daryani D. The oral and skin pathergy test. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2011;77:526–30.

[12] Akman-Demir G, Serdaroglu P, Tasçi B. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients. The Neuro-Behçet Study Group Brain 1999;122(Pt 11):2171–82.

[13] Noel N, Drier A, Wechsler B, Piette JC, De Paz R, Dormont D, et al. Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. Rev Med Interne 2014;35:112–20.

[14] Disease ISGfBs. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. Lancet 1990;335:1078–80.

[15] (ITR-ICBD) ITftRotICfBsD. The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. J Eur Acad Dermatol Venereol 2014;28:338–47.

[16] HAS. Protocole national de diagnostic et de soin. Maladie de Behçet; 2019 [https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-01/pnds_behcet_vf_171219.pdf].

[17] Zouboulis CC, Kötter I, Djawari D, Kirch W, Kohl PK, Ochsendorf FR, et al. Epidemiological features of Adamantiades-Behçet's disease in Germany and in Europe. Yonsei Med J 1997;38:411–22.

[18] Krause I, Mader R, Sulkes J, Paul M, Uziel Y, Adawi M, et al. Behçet's disease in Israel: the influence of ethnic origin on disease expression and severity. J Rheumatol 2001;28:1033–6.

[19] Savey L, Resche-Rigon M, Wechsler B, Comarmond C, Piette JC, Cacoub P, et al. Ethnicity and association with disease manifestations and mortality in Behçet's disease. Orphanet J Rare Dis 2014;9:42.

[20] Sibley C, Yazici Y, Tascilar K, Khan N, Bata Y, Yazici H, et al. Behçet syndrome manifestations and activity in the United States versus Turkey - - a cross-sectional cohort comparison. J Rheumatol 2014;41:1379–84.

[21] Kappen JH, van Dijk EH, Baak-Dijkstra M, van Daele PL, Lam-Tse WK, van Hagen PM, et al. Behçet's disease, hospital-based prevalence and manifestations in the Rotterdam area. Neth J Med 2015;73:471–7.

[22] Bonitsis NG, Luong Nguyen LB, LaValley MP, Papoutsis N, Altenburg A, Kötter I, et al. Gender-specific differences in Adamantiades-Behçet's disease manifestations: an analysis of the German registry and meta-analysis of data from the literature. Rheumatology (Oxford) 2015;54:121–33.

Chapitre 33
Manifestations cutanées de la drépanocytose

P. Senet

La drépanocytose est une maladie génétique déterminée par des combinaisons de deux allèles anormaux du gène bêta globine dont au moins un porte la mutation bêta 6 glu-val (Hb S). Les formes homozygotes SS ou double hétérozygote aboutissent à une conformation rigide des hématies en forme de faux qui occluent la lumière vasculaire dans les capillaires périphériques et provoquent une hémolyse. La drépanocytose affecte un nouveau-né sur 1 800 en France et y constitue la maladie génétique dépistée la plus répandue. La drépanocytose homozygote SS est le plus sévère et le plus fréquent des syndromes drépanocytaires majeurs (SDM), qui incluent d'autres formes génotypiques comme le double hétérozygote thalassémie HbSβ^0 de phénotype également sévère, ou d'autres doubles hétérozygotes SC ou Sβ^+ de gravité atténuée. La drépanocytose hétérozygote isolée (« trait drépanocytaire ») n'est pas une maladie et n'est symptomatique qu'exceptionnellement dans des circonstances d'hypo-oxygénation. La prévalence de la maladie est plus élevée en Île-de-France et dans les départements d'outre-mer. Plusieurs modalités thérapeutiques comme les échanges transfusionnels, les transfusions, la prescription d'hydroxyurée, l'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques, associées à la prise en charge précoce des enfants atteints, ont permis durant ces dernières années d'allonger l'espérance de vie médiane des sujets drépanocytaires jusqu'à plus de 50 ans dans les pays développés [1].

Les complications cutanées des SDM sont dans la très grande majorité des cas dues à la drépanocytose homozygote SS.

Ulcères de jambe drépanocytaires (UJD)

Épidémiologie

Le risque de survenue d'un UJD varie considérablement selon l'origine géographique des patients, probablement en raison de facteurs génétiques et/ou environnementaux. L'incidence des UJD varie entre 2,5 et 40 % des malades homozygotes, 18 % dans une étude prospective récente française chez 445 patients [2]. Ils sont quasi inexistants chez les enfants et leur incidence augmente avec l'âge : 3 par 100 personnes/année entre 10 et 19 ans, puis 14,5 à 19 par 100 personnes/année après 20 ans [3]. On note également une prédominance masculine (risque multiplié par 2 à 3). Les génotypes des patients atteints d'UJD sont le plus souvent, par ordre de fréquence homozygotes SS, puis hétérozygotes composites Sβ^0, et enfin SC. Il existe également une variation d'incidence d'ulcères en fonction du taux total d'hémoglobine (< 6 g/dl *versus* > 12 g/dl), ainsi que du taux d'hémoglobine fœtale (< 5 % *versus* > 10 %) [3]. Plus récemment, il a été montré, dans une cohorte de 213 patients avec hypertension pulmonaire, que le pourcentage de patients avec des antécédents d'ulcères était d'autant plus important que le taux de LDH était élevé (> 155 UI/l) [4], traduisant l'importance de l'hémolyse [2].

Physiopathologie

La physiopathologie des UJD reste mal comprise. La polymérisation de l'hémoglobine conduisant à la rigidité érythrocytaire et à la vaso-occlusion est centrale dans la physiopathologie, bien que l'importance de l'anémie chronique, de l'hémolyse et de la vasculopathie associée ait été récemment établie. Des ulcères de jambe sont observés dans d'autres anémies hémolytiques, confirmant un probable mécanisme commun. L'hypoxie, secondaire à l'anémie et au ralentissement du débit sanguin au niveau cutané, ainsi que des phénomènes thrombotiques liés au défaut de déformabilité et à l'adhérence accrue des érythrocytes, favorisent l'ischémie cutanée. Plus récemment, il a été montré que l'hémolyse chronique est probablement un élément physiopathologique majeur dans la survenue des UJD. En effet, plus les patients drépanocytaires vieillissent et plus ils sont à risque de vasculopathie liée à l'hémolyse chronique, complexe pathogène caractérisé par une hypertension artérielle, une dysfonction endothéliale responsable d'une carence en monoxyde d'azote fonctionnel et une prolifération intimale et des cellules musculaires lisses des vaisseaux. Les études épidémiologiques suggèrent que plusieurs complications sont associées à un taux élevé d'hémolyse chronique chez l'adulte : UJD, hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), et surrisque de décès [4-6].

Aspects cliniques et évolutifs

Les UJD se situent le plus souvent au tiers inférieur des jambes, en périmalléolaire, sur le pied et en regard du ten-

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

don d'Achille. Ces ulcères peuvent survenir spontanément ou après un traumatisme mineur, et sont annoncés par une phase prodromique à type de douleur ou de dysesthésie. Dans une étude récente, la taille médiane des ulcères était de 6,9 cm^2 et la durée médiane d'évolution avant la consultation de 9 semaines. Les ulcères étaient multiples dans 31 % des cas, périmalléolaires dans 76 % des cas, fibrineux dans 75 % des cas, douloureux dans tous les cas et nécessitant des antalgiques de niveau 3 dans un tiers des cas (fig. 33.1). La peau périulcéreuse est souvent pigmentée et hyperkératosique, avec des zones cicatricielles hypopigmentées. Il existe fréquemment une réaction périostée sur les radiographies, à différencier d'une ostéite.

Comme les récidives sont fréquentes, il se développe au minimum une impotence fonctionnelle et dans 50 % des cas une ankylose tibiotarsienne [7]. Une insuffisance veineuse superficielle ou profonde associée est à rechercher car sa prévalence est plus élevée chez les patients drépanocytaires porteurs d'un UJD, atteignant ainsi 30 % des patients dans une étude récente où un Doppler était systématiquement réalisé [7, 8]. Enfin, une insuffisance veineuse « fonctionnelle » due à la réduction de la pompe musculaire (douleur, ankylose, affaissement de la voûte plantaire) est quasi constante, se manifestant par un œdème de la cheville atteinte. L'œdème est ainsi quasi constant, par insuffisance veineuse superficielle ou profonde anatomique ou fonctionnelle.

Les ulcères sont responsables d'un handicap fonctionnel particulièrement mal ressenti dans une population jeune, aboutissant à une importante consommation de soins médicaux et parfois à une dépression réactionnelle [9].

Une fois constitués, les UJD ont un pronostic de cicatrisation qui semble lié aux caractéristiques de la plaie que sont la surface et la durée d'évolution tout comme dans les ulcères veineux, plutôt qu'aux caractéristiques de la drépanocytose. Le taux de cicatrisation complète dans une cohorte prospective récente était de 38 % à 3 mois et de 47 % à 6 mois. L'évolution était marquée par la longueur des épisodes (temps médian de cicatrisation complète 15 semaines), mais aussi par la récidive dans 1 cas sur 2, dans un délai médian de 12 semaines [7].

Enfin, les UJD sont un marqueur de sévérité de la maladie puisque statistiquement associés à une rétinopathie, un priapisme, une HTAP et un risque de mort prématurée [3, 4, 6, 10].

Traitements

La prophylaxie est essentielle et repose sur une compression veineuse précoce, la prévention des traumatismes par le port de chaussures adaptées, et l'usage de topiques émollients afin d'éviter la xérose qui favorise la survenue d'excoriations.

Aucune stratégie thérapeutique n'est actuellement validée dans la prise en charge thérapeutique des UJD constitués [11, 12].

Soins locaux

Le schéma des soins locaux est le même qu'au cours des ulcères d'autres causes. La détersion autolytique et mécanique est nécessaire compte tenu du caractère fibrineux. Les alginates au moment de la détersion, puis les pansements hydrocellulaires lors du bourgeonnement et de l'épidermisation, sont très utilisés. L'utilisation d'antibiotiques locaux (néomycine, bacitracine, polymyxine B) est déconseillée.

Greffes de peau

Les greffes autologues en pastille ou en résille sont souvent proposées, au moins à titre antalgique. La greffe en pastille a l'avantage de ne pas nécessiter de matériel chirurgical lourd, de pouvoir se faire au lit du malade et de ne nécessiter qu'une anesthésie locale. Dans une étude de cohorte récente sur plus de 100 malades, cet acte effectué précocement (dans les 6 semaines après l'institution d'une prise en charge correcte) était associé à une meilleure cicatrisation des UJD et à une diminution de la récidive (fig. 33.2) [13].

Butyrate d'arginine

L'hémolyse chronique caractérisant les patients avec UJD aboutit au relargage d'arginase 1 dans le plasma et à une



Fig. 33.1. Ulcère drépanocytaire typique, fibrineux et périmalléolaire, et cicatrices dépigmentées d'ulcères précédents.



Fig. 33.2. Ulcère drépanocytaire greffé.

déplétion en arginine plasmatique, substrat obligatoire pour la synthèse du NO. Un essai randomisé contrôlé a évalué l'administration par voie IV de butyrate d'arginine chez des patients drépanocytaires porteurs d'UDJ; une réduction significative de la surface a été observée dans le groupe traité *versus* le groupe placebo; la cicatrisation complète a été observée chez 11/37 patients dans le groupe traité *versus* 2/25 dans le groupe placebo à 12 semaines. La différence n'était cependant pas significative, probablement par manque de puissance. Le traitement est lourd, en intraveineux sur 12 semaines, nécessitant la pose d'une chambre implantable [14].

Contrôle de l'œdème et supplémentation des carences

La compression veineuse élastique par bandes ou chaussettes permet de lutter contre l'œdème et la douleur. L'absence d'artériopathie chez ces sujets jeunes permet d'utiliser des compressions élastiques de haut niveau. Quand une insuffisance veineuse superficielle est retrouvée à l'échodoppler sans anomalie du système veineux profond, un traitement radical endoveineux (laser, sclérose mousse, radio fréquence, etc.) des segments incontinents peut être proposé.

Transfusions, échanges transfusionnels, hydroxyurée

Les transfusions répétées sont utilisées en pratique courante pour le traitement des ulcères résistants, bien que n'ayant jamais fait l'objet d'études contrôlées. Il en est de même pour les échanges transfusionnels. Les transfusions ont pour but d'augmenter le taux d'hémoglobine à plus de 10 g/dl et de réduire le taux d'HbS à moins de 30 %. Les arguments indirects pour justifier cette attitude sont le lien entre la prévalence des UJD chez les patients drépanocytaires et le taux d'Hb totale ou la saturation basse en oxygène [3, 6]. Le problème de cette modalité est le risque d'allo-immunisation multiple et de surcharge en fer.

L'imputabilité de l'hydroxyurée dans la survenue de nouveaux UDJ au cours de la drépanocytose reste controversée. Dans une étude récente, il n'y avait pas de différence en termes de traitement ou de prévention de l'apparition des UJD entre 131 patients traités par hydroxyurée et 199 patients n'en recevant pas, avec un suivi médian de 8 ans. Cependant, dans cette étude observationnelle, la prévalence totale des UJD était faible, inférieure à 3 % [15]. Dans une revue récente de la littérature, le traitement par hydroxyurée n'était pas significativement associé à un surrisque d'UJD chez les patients drépanocytaires [16].

Autres complications cutanées

Complications aiguës

Exceptionnellement a été rapportée dans la littérature la survenue, lors d'une crise vaso-occlusive, de lésions purpuriques sur les membres, peu spécifiques à l'histologie, ainsi que de placards infiltrés contemporains d'embolies graisseuses lors d'une nécrose médullaire [17].



Fig. 33.3. Éruption bulleuse lors d'une crise vaso-occlusive.

Plus fréquemment, il peut être observé lors de crises vaso-occlusives une éruption constituée de bulles du tronc et des membres supérieurs ou inférieurs, caractérisée à l'histologie par des occlusions capillaires par les hématies falciformées sans thrombus (fig. 33.3). La régression est habituellement rapide en quelques jours avec des soins locaux simples, sauf au niveau distal des membres inférieurs où l'évolution peut se faire vers un UJD [18].

Complications des traitements

Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) sont fréquemment prescrits lors des syndromes drépanocytaires majeurs à visée de néphroprotection. Les angio-œdèmes bradykiniques sans déficit du C1 inhibiteur sont une complication classique de la prise d'IEC (incidence 0,5 %) dont les facteurs de risque de survenue sont une origine africaine, des antécédents de toux sous IEC, la prise de gliptines ou d'immunosuppresseurs. Les crises sont sévères, pouvant toucher la sphère laryngée avec un risque d'asphyxie (atteinte asymétrique de la langue) et digestive (douleurs abdominales), durent environ 72 heures à 5 jours, et ne répondent pas aux antihistaminiques, ni à l'adrénaline ou aux corticoïdes. Le traitement repose sur l'administration en urgence d'icatibant ou à défaut de concentré de C1 inhibiteur.

Enfin, la prise d'hydroxyurée au long cours est responsable d'hyperpigmentations muqueuses et cutanées (fig. 33.4), de mélanonychies, de xérose cutanée (dans deux tiers des cas), ou d'une alopécie modérée [19].

Dans une cohorte anglaise sur registre par rapport à des patients contrôles de même âge et de même origine ethnique, il existait un risque plus élevé de carcinomes cutanés chez les patients drépanocytaires, mais le rôle de l'hydroxyurée dans cette étude de cohorte n'a pas été étudié [20].

Enfin, des dermites des chaufferettes sont retrouvées chez les patients drépanocytaires utilisant des bouillottes pour traiter les douleurs liées aux crises vaso-occlusives, en particulier dans la région lombaire [21].



Fig. 33.4. Hyperpigmentations linguales induites par l'hydroxyurée.

Références

[1] Piel FB, Steinberg MH, Rees DC. Sickle Cell Disease. N Engl J Med 2017;376:1561–73.

[2] Parent F, Bachir D, Inamo J, Lionnet F, Driss F, Loko G, et al. A hemodynamic study of pulmonary hypertension in sickle cell disease. N Engl J Med 2011;365:44–53.

[3] Minniti CP, Eckman J, Sebastiani P, Steinberg MH, Ballas SK. Leg ulcers in sickle cell disease. Am J Hematol 2010;85:831–3.

[4] Kato GJ, McGowan V, Machado RF, Little JA, Taylor J, Morris CR, et al. Lactate dehydrogenase as a biomarker of hemolysis-associated nitric oxide resistance, priapism, leg ulceration, pulmonary hypertension, and death in patients with sickle cell disease. Blood 2006;107:2279–85.

[5] Rees DC, Williams TN, Gladwin MT. Sickle cell disease. Lancet 2010;376:2018–31.

[6] Nouraie M, Lee JS, Yingze Zhang Y, et al. The relationship between the severity of hemolysis, clinical manifestations and risk of death in 415 patients with sickle cell anemia in the US and Europe. Haematologica 2013;98:464–72.

[7] Senet P, Blas-Chatelain C, Levy P, Manea EM, Peschanski M, Mirault T, et al. Factors predictive of leg-ulcer healing in sickle cell disease: a multicentre, prospective cohort study. Br J Dermatol 2017;177:206–11.

[8] Halabi-Tawil M, Lionnet F, Girot R, Bachmeyer C, Levy PP, Aractingi S. Sickle cell leg ulcers: A frequently disabling complication and a marker of severity. Br J Dermatol 2008;158:339–44.

[9] Dampier C, LeBeau P, Rhee S, Lieff S, Kesler K, Ballas S, et al. Health-related quality of life in adults with sickle cell disease (SCD): A report from the comprehensive sickle cell centers clinical trial consortium. Am J Hematol 2011;86:203–5.

[10] Powars DR, Chan LS, Hiti A, Ramicone E, Johnson C. Outcome of sickle cell anemia: a 4-decade observational study of 1056 patients. Medicine (Baltimore) 2005;84:363–76.

[11] Martí-Carvajal AJ, Knight-Madden JM, Martinez-Zapata MJ. Interventions for treating leg ulcers in people with sickle cell disease. Cochrane Database Syst Rev 2021;1, CD008394.

[12] Hamann P, Shourick J, Bureau JM, Habibi A, Santin A, Mattioni S, et al. Greffe cutanée dans les ulcères de jambe chez les patients drépanocytaires : une étude de cohorte multicentrique. Ann Dermatol Venereol 2021;1:A139.

[13] Monfort JB, Senet P. Leg ulcers in Sickle-cell disease: treatment update. Adv Wound Care (New Rochelle) 2020;9:348–56.

[14] McMahon L, Tamary H, Askin M, Adams-Graves P, Eberhardt RT, Sutton M, et al. A randomized phase II trial of arginine butyrate with standard local therapy in refractory sickle cell leg ulcers. Br J Haematol 2010;151:516–24.

[15] Voskaridou E, Christoulas D, Bilalis A, Plata E, Varvagiannis K, Stamatopoulos G, et al. The effect of prolonged administration of hydroxyurea on morbidity and mortality in adult patients with sickle cell syndromes: Results of a 17-year, single-center trial (LaSHS). Blood 2010;115:2354–63.

[16] Lanzkron S, Strouse JJ, Wilson R, et al. Systematic review: Hydroxyurea for the treatment of adults with sickle cell disease. Ann Intern Med 2008;148:939–55.

[17] Samaan CB, Valentin MN, Jamison MO, et al. Erythema ab igne in patients with sickle cell disease. Pediatr Hematol Oncol 2018;35:225–30.

[18] Jones Wu S, Pellegrini AE. Purpura as a cutaneous association of sickle cell disease. Am J Dermatopathol 1999;21:384–6.

[19] Bachmeyer C, Moguelet P, Mattioni S, Senet P, Lionnet F. Cover Image: Blisters owing to dermal capillary occlusion by sickle cells. Br J Dermatol 2018;178:305–6.

[20] Salmon-Ehr V, Leborgne G, Vilque JP, Potron G, Bernard P. Effets secondaires cutanés de l'hydroxyurée : étude prospective de 26 patients consultant dans un service de dermatologie [Secondary cutaneous effects of hydroxyurea: prospective study of 26 patients from a dermatologic consultation]. Rev Med Int 2000;21:30–4.

[21] Seminog OO, Ogunlaja OI, Yeates D, Goldacre MJ. Risk of individual malignant neoplasms in patients with sickle cell disease: English national record linkage study. J R Soc Med 2016;109:303–9.

Chapitre 34
Parasitoses tropicales

O. Faye, A.C. Akakpo

Les populations vivant dans les pays tropicaux et les voyageurs y séjournant sont exposés à des maladies parasitaires dont la transmission est favorisée par le climat, l'environnement, et les occupations. Trois groupes de parasites sont concernés [1] : les arthropodes, les helminthes et les protozoaires. Des programmes organisés menés dans les pays tropicaux ont eu un impact positif sur la morbidité liée à de nombreuses affections parasitaires, aujourd'hui souvent classées parmi les maladies tropicales négligées. Ce chapitre sera consacré aux principales manifestations cutanées des parasitoses observées en milieu tropical.

Arthropodes

Il s'agit des parasitoses les plus fréquentes.

Prurigo strophulus de l'enfant

Il est secondaire à des piqûres d'insectes, le plus souvent des moustiques qui pullulent pendant les saisons pluvieuses et dans les environnements avec eaux stagnantes. La lésion élémentaire est une papule prurigineuse surmontée d'une vésicule dont la rupture, sous l'effet du grattage, laisse place à une excoriation. Les lésions siègent préférentiellement sur les parties découvertes (membres, visage), parfois le tronc. Les enfants sont les plus touchés (fig. 34.1). La surinfection est fréquente. La maladie évolue par poussées en fonction de l'exposition aux piqûres, la persistance des lésions au-delà de 7 ans étant l'apanage des atopiques. Le prurigo chronique associe les lésions d'âges différents : taches pigmentées, lichénifications et surinfection. Le traitement comporte, outre une corticothérapie locale de courte durée, des mesures de protection vestimentaire. L'usage des répulsifs est réservé aux grands enfants.



Fig. 34.1. Prurigo surinfecté chez un enfant.

Dermites de contact dues à des insectes

Certains insectes de l'ordre des coléoptères (scarabées) provoquent une dermite irritative causée par l'hémolymphe. Il s'agit des cantharides (*Lytta vesicatoria*) et des staphylins (*Paederus*), présents dans la plupart des pays tropicaux. Les insectes étant attirés par la lumière, le contact a lieu la nuit et les lésions sont visibles le lendemain matin. Une douleur à type de brûlure précède érythème et phlyctènes, à disposition volontiers linéaire (fig. 34.2), localisés aux parties découvertes ou en miroir dans les plis. Les lésions guérissent en quelques jours. Le lavage à l'eau et au savon de la zone atteinte et l'usage d'un antiseptique sont indiqués.



Fig. 34.2. Dermite caustique à cantharide.

Gale

C'est une dermatose parasitaire cosmopolite très fréquente due au sarcopte. Des épidémies villageoises ou de plus grande ampleur sont possibles. Le prurit diffus à exacerbation nocturne représente le maître symptôme. Il est à l'origine de

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

lésions de grattage et d'une impétiginisation pouvant égarer le diagnostic. L'examen clinique se focalisera sur les espaces interdigitaux, les poignets, les coudes, les genoux, les organes génitaux externes (scrotum, verge), les seins, la face interne des cuisses et les fesses, à la recherche de lésions caractéristiques : vésicules, papules, lésions excoriées, stries de grattage, papules, sillons (souvent difficiles à identifier) et nodules (fig. 34.3A), et recherchera un caractère collectif (familial ou communautaire) [2]. Chez les femmes qui se dépigmentent, des lésions nodulaires sont souvent localisées en périaxillaire. La gale croûteuse, très contagieuse et non prurigineuse, d'aspect parfois psoriasiforme, se voit en cas d'immunodépression (fig. 34.3B).

Pédiculoses

Les pédiculoses sont des ectoparasitoses exclusivement humaines dues à des insectes hématophages, les poux. Trois types de poux existent : *Pediculus humanus corporis* (poux de corps), *Pediculus humanis capitis* (poux de tête) et *Pthirus pubis* (poux du pubis). Leurs symptômes ne diffèrent en rien de ceux décrits dans les pays tempérés.

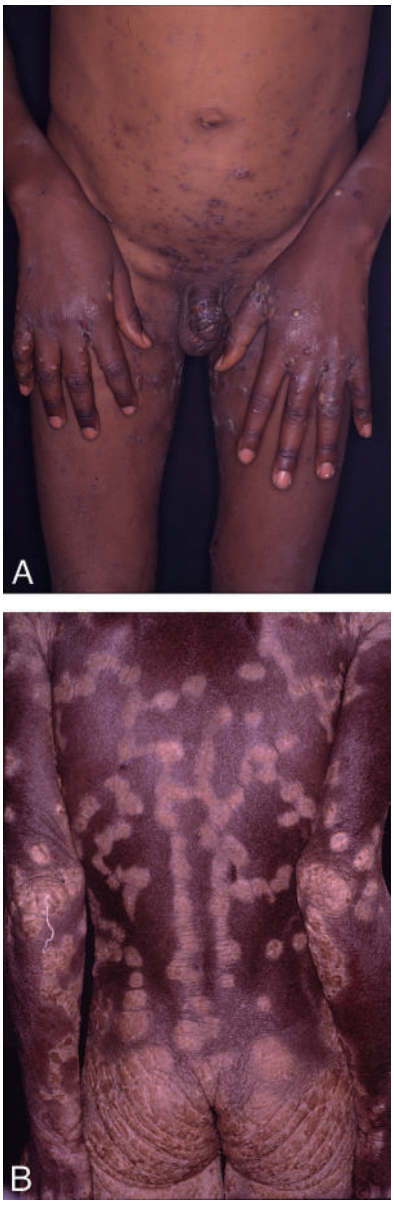


Fig. 34.3. Gale.
A. Commune. B. Croûteuse chez un immunodéprimé.



Fig. 34.4. Tungose (« puce chique ») du pied chez une expatriée.

Tungose

C'est une ectoparasitose due à la « puce chique » (*Tunga penetrans*), endémique dans de nombreux pays tropicaux humides. Lors d'un contact avec le sable, la puce pénètre la peau. Les plis interdigitaux et les zones péri- et sous-unguéales des pieds sont les sites de prédilection [1]. On observe une phlyctène ou un nodule prurigineux ou douloureux, centrés par une petite ouverture noire. Le traitement consiste en l'extraction manuelle du parasite (fig. 34.4). La vaccination antitétanique doit être contrôlée.

Myiases

La *myiase furonculoïde* est liée à la pénétration dans la peau de larves de mouches. En Afrique, *Cordylobia anthropophaga* est souvent en cause, tandis qu'en Amérique, il s'agit surtout de *Dermatobia hominis*. Il s'agit d'un nodule douloureux de consistance ferme et d'aspect furonculoïde, centré par un orifice (fig. 34.5A). L'irrigation laisse percevoir deux petits points noirs correspondant aux orifices respiratoires de l'asticot. Le traitement consiste en une extraction de la larve par pression ou incision, facilitée par son asphyxie à l'aide d'un corps gras et associée à des soins antiseptiques. La prévention consiste à ne pas sécher les vêtements à même le sol, à les repasser au fer chaud et à créer un environnement salubre.

La *myiase des plaies* survient en cas de plaies négligées, souvent chez des sujets débilités (fig. 34.5B).

Helminthes

Bilharzioses

Lors de la phase d'invasion, l'atteinte cutanée se traduit par une dermatite urticarienne aiguë pouvant s'accompagner de fièvre et d'hyperéosinophilie. Au stade de maladie constituée, les lésions prennent un aspect papuleux régional « en éclaboussure » au niveau périombilical, thoracique ou scapulaire (fig. 34.6A). Sur la vulve, les lésions sont d'allure tumorale [3] (fig. 34.6B). Il s'agit d'une réaction granulomateuse à une migration ectopique dans la peau d'œufs parasi-

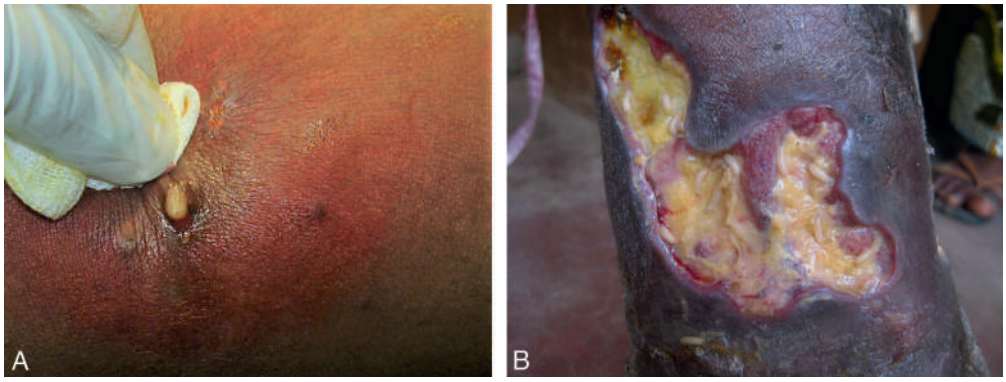


Fig. 34.5. Myiases.
A. Furonculoïde. B. Myiase d'une plaie.



Fig. 34.6. Bilharziose cutanée.
A. Atteinte caractéristique du tronc. B. Atteinte vulvaire pseudo-tumorale. C. Histologie d'une lésion cutanée (HE, × 40).
Sources : B : © Pr Pauline Dioussé.

taires à partir du système porte, via des veinules du système cave (mammaires internes, sous-cutanées abdominales) du fait d'anastomoses porto-caves accessoires. Outre l'examen parasitologique des urines ou des selles, la biopsie de peau met en évidence des œufs bilharziens (fig. 34.6C). Le traitement est celui de la bilharziose.

Filarioses

Elles sont dues à des vers nématodes. Leur morbidité a considérablement baissé dans le monde grâce à des programmes dédiés.

Les **filarioses lymphatiques** sont dues à des nématodes (*Wuchereria bancrofti*, *Brugia malayi*, *Brugia timori*) transmis à l'homme par des moustiques. En zone d'endémie, la majorité des personnes infectées sont asymptomatiques. Les manifestations classiques que sont l'éléphantiasis ou l'hydrocèle apparaissent après plusieurs années d'évolution [4], et sont précédées d'épisodes répétés de lymphangite accompagnée d'adénite (fig. 34.7A). Un tableau voisin est observé dans l'érysipèle récidivant, qui constitue à la fois une complication et un diagnostic différentiel. La podoconiose est éliminée sur le contexte épidémiologique. D'autres diagnostics différentiels sont la maladie de Kaposi, le syndrome de Klippel-Trenaunay ou d'autres malformations vasculaires profondes.

L'**onchocercose** est due à *Onchocerca volvulus*, transmis par des simulies. La symptomatologie est liée au tropisme oculocutané des microfilaires. Le tableau dermatologique est celui d'un prurigo chronique où coexistent des lésions jeunes et des lésions cicatricielles anciennes, siégeant principalement aux lombes, fesses, ou cuisses, avec des nodules sous-cutanés de la crête iliaque, du trochanter ou du gril costal. À la longue, la peau s'épaissit et prend un aspect pachydermique en « lézard », ou au contraire s'atrophie. La classique achromie « en peau de léopard » des jambes n'est pas spécifique (fig. 34.7B). En présence d'une telle symptomatologie, il faut éliminer une gale, un prurigo chronique,



Fig. 34.7. Filarioses.
A. Éléphantiasis. B. Dyschromie prétibiale lors d'une onchocercose (« peau de léopard »). C. Loase : œdème de Calabar du dos d'une main. D. Loase : filaire oculaire calcifiée.
Sources : D : © Dr Pierre Bobin.

voire un lymphome. Le diagnostic repose sur la mise en évidence de vers adulte ou de microfilaires.

La **loase**, surtout présente en Afrique centrale, est causée par *Loa loa* transmis à l'homme par la piqûre de chrysops. Les manifestations cliniques associent un prurit, une dermite rampante (1 cm/min) des œdèmes fugaces dits « de Calabar » (fig. 34.7C), et des filaires conjonctives oculaires (fig. 34.7D). Le diagnostic repose sur la mise en évidence sanguine diurne de microfilaires, dont la concentration, parfois très élevée, conditionne la prise en charge.

La **dracunculose** est en voie d'éradication.

Atteintes cutanées dues à des larves égarées de nématodes [5]

La **larva migrans** est due à la pénétration transcutanée de larves d'ankylostomes de canidés (fig. 34.8A). Le diagnostic en est facile, sauf en cas de folliculite ankylostomienne (fig. 34.8B) où les sillons caractéristiques sont peu visibles au sein des folliculites prurigineuses qui dominent le tableau.

La **larva currens** est secondaire à l'auto-infestation de larves de *Strongyloides* issus de vers adultes présents dans l'intestin et migrant par voie transcutanée à partir de la région anopérinéale, parfois provoquée par une immunodépression notamment médicamenteuse (corticothérapie générale). Elle réalise un tableau de lésions serpigineuses souvent multiples, à migration plus rapide que la larva migrans.

La **cysticercose** est due au développement de larves de tænia (*Taenia solium*) suite à la consommation de viande de porc (ou de phacochère) insuffisamment cuite. Les

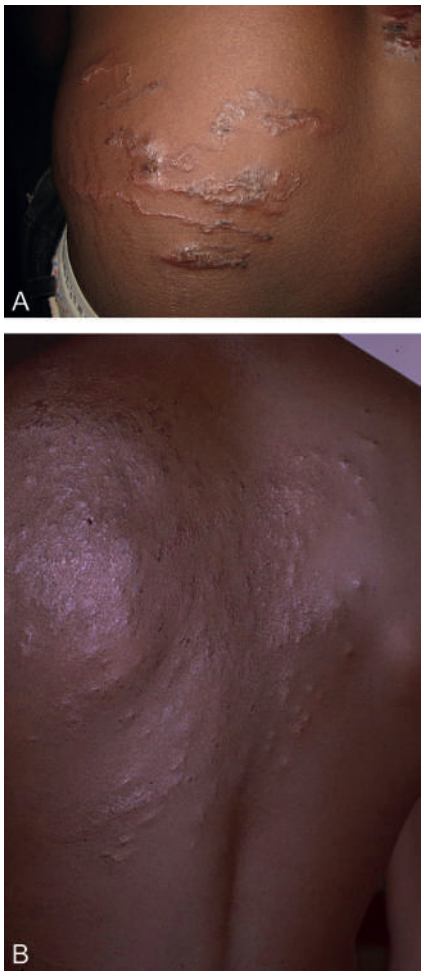


Fig. 34.8. Larva migrans cutanée.
A. Forme habituelle. B. Folliculite ankylostomienne dans une de ses localisations fréquentes, le dos.

embryons se transforment en larves qui se localisent au niveau des muscles, de l'œil, du tissu sous-cutané ou surtout du système nerveux central. Les nodules apparaissent tardivement (fig. 34.9A) et ne sont présents que dans la moitié des cas. L'atteinte neurologique (fig. 34.9B) fait toute la gravité de la maladie.

Protozoaires

Leishmanioses cutanées

Les leishmanioses sont dues à des parasites du genre *Leishmania*, transmis par la piqûre du phlébotome. La maladie sévit en Afrique, en Amérique, Latine dans le bassin méditerranéen et au Moyen-Orient. Les manifestations cliniques sont fonction de l'espèce parasitaire et de l'état immunitaire du sujet. La leishmaniose cutanée (LC) isolée est l'atteinte la plus fréquente. Elle se présente sous la forme de lésions ulcérocroûteuses à bordure papuleuse, entourées d'un halo hypochromique ou érythémateux, uniques ou multiples, siégeant sur les zones découvertes (fig. 34.10A). Une adénopathie satellite, voire une lymphangite nodulaire « sporotrichoïde » (fig. 34.10B), peuvent accompagner les lésions, lesquelles sont indolores et non prurigineuses. Le diagnostic sera évoqué devant une lésion plus ou moins ulcérée et indolore des parties découvertes insensible aux antibiotiques. L'examen direct du frottis cutané ou une PCR confirmeront le diagnostic. La leishmaniose cutanéomuqueuse (fig. 34.10C), la leishmaniose cutanée diffuse (fig. 34.10D) et les nodules post-*kala azar* (complication de la leishmaniose viscérale) sont limités à certaines zones géographiques ou à un terrain immunodéprimé.

En fonction du parasite en cause, la LC peut guérir spontanément (par exemple *L. major*) (fig. 34.11A et B), ou pas (formes du Nouveau Monde). Le traitement varie selon l'origine et est aujourd'hui bien standardisé [6].

Trypanosomoses

Après avoir longtemps régressé, cette maladie a connu une résurgence dans les années quatre-vingt-dix. Les zones forestières sont les plus exposées. L'atteinte cutanée se manifeste sous forme de chancres (lésions croûteuses), parfois multiples, ou de plaques annulaires (trypanides) accompagnées de prurit, de fièvre et de signes neurologiques. La présence d'une adénopathie occipitale mobile en zone d'endémie



Fig. 34.9. Cysticercose.
A. Kystes cutanés. B. Kystes cérébraux.
Sources : A : © Pr Pascal Niamba ;

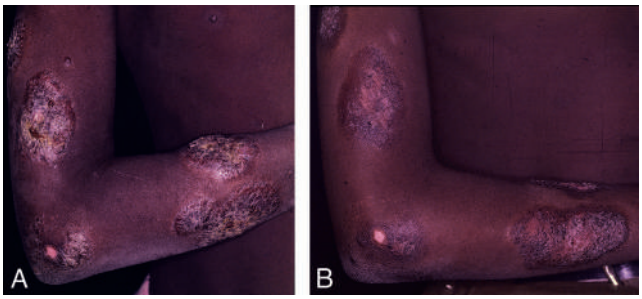


Fig. 34.11. Évolution sans traitement d'un cas de leishmaniose cutanée à *L. major*.
A. Aspect initial. B. Évolution spontanée 4 mois plus tard.

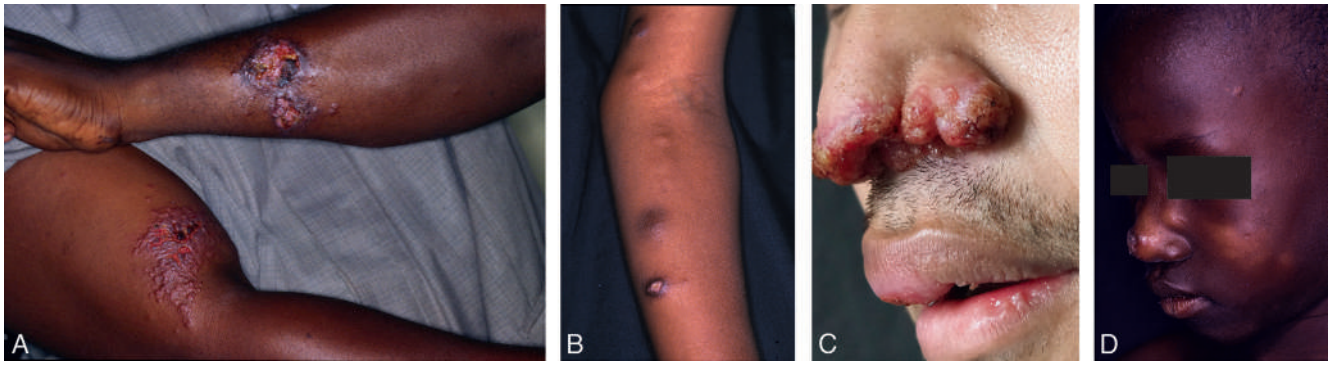


Fig. 34.10. Leishmanioses.
A. Forme ulcérative commune (*L. major*). B. Nodules sporotrichoïdes. C. Leishmaniose cutanéomuqueuse (*L. braziliensis*). D. Leishmaniose cutanée diffuse.

oriente le diagnostic, qui sera confirmé par la mise en évidence du parasite dans les tissus (peau, ganglions) et sur un frottis sanguin [7].

Références

[1] Steen CJ, Carbonaro PA, Schwartz RA. Arthropods in dermatology. J Am Acad Dermatol 2004;50:819–42.
[2] Mahé A, Faye O, Thiam N'diaye H, et al. Definition of an algorithm for the management of skin diseases at primary health care level in sub-Saharan Africa. Trans R Soc Trop Med Hyg 2005;99:39–47.
[3] Faye O, Darie H, Kéita S, N'Diaye HT, Traoré AK, Mahé A. Complications vulvaires de la schistosomose uro-génitale : étude de 8 cas à Ségou. Mali Bull Soc Pathol Exot 2006;99:96–8.
[4] Lourens GB, Ferrell DK. Lymphatic Filariasis. Nurs Clin North Am 2019;54:181–92.
[5] Belizario Jr V, Delos Trinos JP, Garcia NB, Reyes M. Cutaneous manifestations of selected parasitic infections in Western Pacific and Southeast Asian regions. Curr Infect Dis Rep 2016;18:30.
[6] Blum J, Buffet P, Visser L, et al. LeishMan recommendations for treatment of cutaenous and mucosal leishmaniasis in travelers, 2014. J Travel Med 2014;21:116–29.
[7] Cattand P. L'épidémiologie de la trypanosomiase humaine africaine : une histoire mulifactorielle complexe. Med Trop 2001;61:313–22.

Chapitre 35
Mycoses profondes tropicales

P. Pitché

Si les mycoses superficielles sont fréquentes et pour la plupart ubiquitaires, les mycoses spécifiquement tropicales sont dominées par les mycoses profondes, affections dont nous souhaitons d'emblée souligner qu'elles sont toutes statistiquement rares, voire pour certaines exceptionnelles – y compris en milieu tropical. Ce chapitre sera limité aux mycoses profondes tropicales ayant des manifestations cutanées prépondérantes.

Mycétomes

Les mycétomes sont des pseudo-tumeurs inflammatoires des parties molles pouvant intéresser l'os, à point de départ cutané, polyfistulisées et produisant des grains fongiques ou actinomycosiques. Ce sont des affections chroniques, invalidantes, de traitement difficile et parfois décevant.

Épidémiologie

Ils sont rencontrés dans les pays tropicaux à climat chaud et généralement sec, dans une zone qui va de part et d'autre du quinzième parallèle nord concernant l'Afrique, l'Asie, et l'Amérique Latine [1]. Les mycétomes sont rencontrés essentiellement chez l'adulte jeune (maximum de cas entre 20 et 40 ans), plus souvent de sexe masculin. La contamination résulte de la pénétration des agents sous la peau à la faveur d'une excoriation ou d'une piqûre d'épines.

Les agents des mycétomes appartiennent au groupe des champignons, ou à celui des actinomycoses [1, 2]. Ces agents sont classés selon la couleur de leurs grains : mycétomes fongiques à grains noirs, de grande taille et souvent visibles à l'œil nu (taille 2 à 3 µm de diamètre) (*Madurella mycetomi*, *Madurella grisea*, *Leptosphaeria senegalensis*, *Leptosphaeria tompkinsii*, *Pyrenochaeta romeroi*, *Phialophora jeanselmi*); mycosiques à grains blancs, souvent de petite taille (0,06 à 1 µm) (*Pseudallescheria boydii*, *Acremonium* sp., *Fusarium* sp., *Neatestudina rosatii*, plus rarement dermatophytes); actinomycosiques (moins de 1 µm) à grains blanc-jaunâtre ou jaunâtres (*Streptomyces somaliensis*, *Actinomadura madurae*, *Nocardia* sp.); actinomycosiques à grains rouges (*Actinomadura pelletieri*).

Clinique

Mycétomes fongiques

L'atteinte du pied est la plus fréquente (plus de 70 % des cas). L'incubation est de quelques mois ou années. Les signes cliniques se caractérisent par la présence des nodules ou nodosités [2, 3] de taille et nombre variables et de fistules. L'aspect réalise le classique « pied de Madura » caractérisé par un pied augmenté de volume, déformé et devenant biconvexe (fig. 35.1A à D). Les complications sont dominées par l'envahissement osseux (avec lyse et larges géodes) et les surinfections locales (érysipèle, tétanos, gangrène). D'autres topographies sont possibles : genou, tronc, fesses, mains, cuir chevelu et nuque [2].

Mycétomes actinomycosiques

La tuméfaction est ici plus inflammatoire, plus extensive, avec un envahissement osseux plus précoce [1-3]. Les fistules sont plus nombreuses donnant un aspect en « pomme

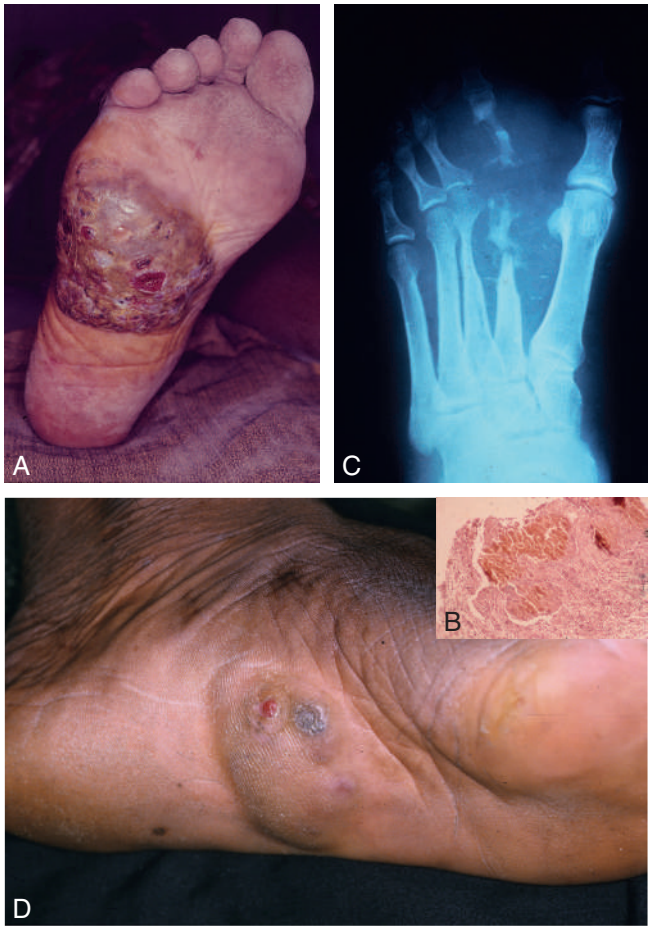


Fig. 35.1. Mycétome fongique à grains noirs.
A. Aspect clinique avec grains bien visibles. B. Aspect histologique (*M. mycetomatis*). (HE, x 20) C. Atteinte osseuse de l'avant-pied. D. Forme débutante nodulaire.

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

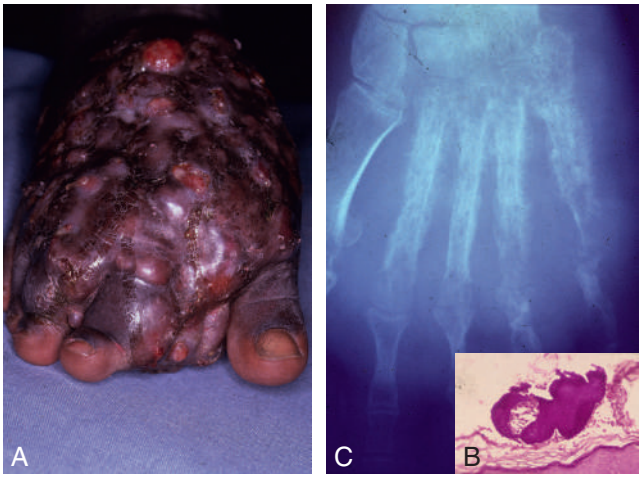


Fig. 35.2. Mycétome actinomycosique à grains rouges.
A. Aspect clinique polyfistulisé. B. Aspect histologique (*A. pelletieri*). (HE, x 20) C. Atteinte osseuse extensive.

d'arrosoir» (fig. 35.2A et B). Surinfection bactérienne et atteinte osseuse sont fréquentes, cette dernière parfois impressionnante en «mie de pain» (fig. 35.2C). Des métastases ganglionnaires voire viscérales sont possibles.

Diagnostic

L'examen mycologique permet de préciser la nature fongique ou actinomycosique de l'agent pathogène. Cette distinction est importante en raison des conséquences thérapeutiques [4]. La culture des mycétomes fongiques se fait sur milieu de Sabouraud dans lequel on ajoute du chloramphénicol. Le résultat s'obtient entre 3 et 8 jours. Celle des mycétomes actinomycosiques se fait sur gélose ou milieu de Löwenstein. On obtient le résultat à partir du 15e jour. La PCR permet d'identifier certains agents [4].

L'histologie retrouve une inflammation polymorphe (polynucléaires neutrophiles, granulome) dont le centre est occupé par le parasite. Surtout, la taille et la couleur des grains peuvent permettre de faire le diagnostic d'espèce (fig. 35.1B et 35.2B).

Traitement

Le traitement des mycétomes fongiques repose sur des médicaments antifongiques (kétoconazole, terbinafine, itraconazole) pendant au moins 12 mois, associés selon les cas à la chirurgie [5].

Le traitement des mycétomes actinomycosiques est surtout médical : dapsone ou cotrimoxazole pendant 4 à 6 mois, associés à l'amikacine dans les formes sévères [5, 6].

Basidiobolomycose

La basidiobolomycose est une mycose profonde rare qui forme avec la conidiobolomycose le groupe des entomophthoromycoses.

Épidémiologie

Elle est rencontrée en zone tropicale et subtropicale en Asie, en Afrique et en Amérique du Sud. Elle survient préférentiellement chez l'enfant ou l'adolescent, avec une prédominance masculine [7, 8]. L'agent étiologique est *Basidiobolus ranarum*, saprophyte du sol et des plantes des pays tropicaux pouvant devenir pathogène chez l'homme. Ce champignon se multiplie dans le tube digestif des insectes et des reptiles. La transmission se fait par voie transcutanée par l'intermédiaire de microtraumatismes.

Clinique

Elle se caractérise par l'existence d'un placard avec une consistance cartonnée, ligneuse, créant un blindage de la région atteinte (fig. 35.3) et pouvant atteindre des dimensions importantes; les bordures sont nettes et abruptes [8, 9]. La tuméfaction n'adhère pas aux plans profonds. Des poussées inflammatoires sont possibles. Il n'y a pas d'adénopathies, et l'état général est habituellement conservé. Les localisations habituelles sont les racines des membres (cuisses, fesses, épaules) et le tronc [7].

Diagnostic

La culture, difficile, permet d'isoler l'espèce. L'histologie met en évidence un granulome inflammatoire avec cellules géantes contenant quelques filaments mycéliens non ou rarement septés, épais [8]. La PCR, de faible sensibilité, est un outil de diagnostic possible.

Traitement

Les dérivés azolés sont le traitement de choix (kétoconazole, itraconazole, fluconazole) [8]. La durée de traitement varie entre 2 et 8 mois [7-9].



Fig. 35.3. Basidiobolomycose du dos et de la partie supérieure du membre inférieur gauche.

Sporotrichose

Épidémiologie

Six sous-espèces de *Sporothrix schenckii* sont connues. Il s'agit d'une infection cosmopolite mais plus fréquente dans certaines zones rurales tropicales et subtropicales. La contamination survient en général au cours d'un traumatisme par des végétaux infectés ou d'origine animale (chat, arthropodes) [10].

Clinique

Après une incubation variant entre 3 et 21 jours, la sporotrichose se manifeste sous trois formes cliniques [11, 12]. La sporotrichose cutanée isolée se présente sous forme de chancre unique, avec parfois un aspect verruqueux ou pyogénique chronique ; cette forme clinique peut simuler un botriomycome ou une chromomycose. La deuxième forme est la sporotrichose cutanéolymphatique, avec nodules se développant le long d'un trajet lymphatique ; cet aspect en chapelet peut se voir également lors de la leishmaniose. La troisième forme clinique est celles des atteintes extracutanées notamment osseuses, oculaires et viscérales, rares et surtout décrites sur terrain immunodéprimé (VIH) [10–12].

Diagnostic

L'examen direct recherche une levure en « corps en cigare », Gram positif, d'environ 5 µm sur 3 µm ou plus arrondie. La culture sur milieu de Sabouraud fait le diagnostic. L'identification précise fera souvent appel aux laboratoires spécialisés. L'histologie objective un granulome épithélioïde gigantocellulaire volontiers suppuré avec phénomène de Splendore-Hoeppli autour de l'élément fungique [12]. La PCR permet d'identifier certaines espèces [11, 12].

Traitement

Le traitement de choix de la sporotrichose repose sur l'itraconazole ou sur la terbinafine [11, 12]. L'iodure de potassium reste une alternative dans certaines formes cutanées. Les formes viscérales nécessitent un traitement par amphotéricine B [12].

Chromomycose

Épidémiologie

La chromomycose ou chromoblastomycose est une dermatose verruqueuse chronique, observée essentiellement dans les régions tropicales et subtropicales. Elle est due à des champignons noirs du groupe des dématiés : *Fonsecaea pedrosoi*, *Phialophora verrucosa* et *Cladophialophora carrionii* sont les plus rencontrées [13, 14]. La contamination se fait suite à une blessure avec souillure tellurique ou végétale.

Clinique

Apparaissent progressivement des nodules ou des placards squameux, psoriasiformes ou d'aspect cicatriciel [13–15]. Les lésions se localisent préférentiellement aux membres. Au cours de l'évolution qui est chronique, les lésions deviennent végétantes et verruqueuses (fig. 35.4A et B), s'étendant en vastes placards pouvant aboutir à un éléphantiasis par dissémination lymphatique ou par contiguïté musculaire [13, 16].

Diagnostic

L'examen direct peut identifier les corps dématiés : corpuscules bruns, sphériques à paroi épaisse de 5 à 12 µm de diamètre et pouvant être septés (« corps fumagoïdes »). La culture objective des colonies de filaments et permet d'identifier les espèces. À l'histologie, outre le champignon qui prend une forme « en grain de café » (fig. 35.4C), on observe une hyperplasie épidermique parfois pseudo-carcinomateuse associée à une réaction épithélioïde gigantocellulaire et suppurée [15]. Une PCR est disponible [13].

Traitement

Les lésions verruqueuses peuvent être traitées par des méthodes physiques (cryothérapie, photothérapie dynamique, chirurgie, laser). La sensibilité varie selon les

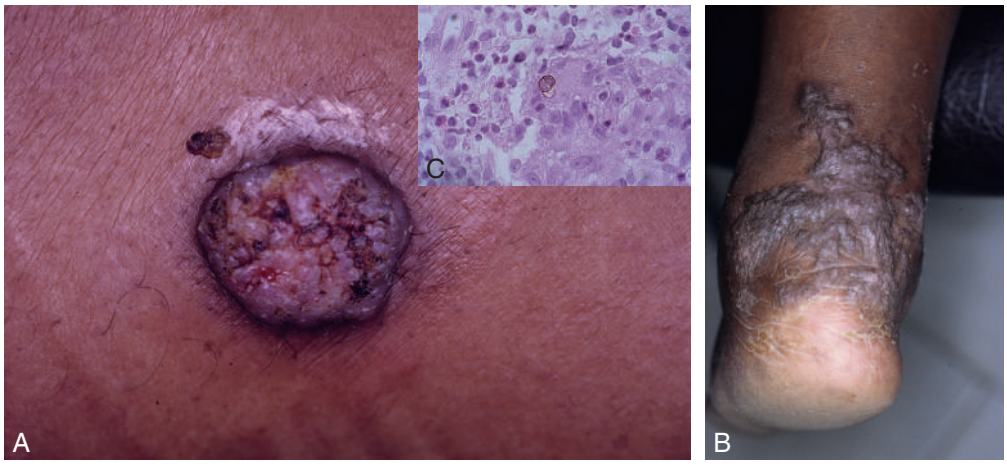


Fig. 35.4. Chromomycose.
A. Aspect végétant. B. Aspect verruqueux. C. Corps fumagoïdes (HE, × 100).

espèces. Les triazolés les plus efficaces sont l'itraconazole et la terbinafine [13], seuls ou en association dans les formes réfractaires. D'autres composés comme le kécotonazole, le voriconazole et l'isavuconazole peuvent être proposés.

Histoplasmose africaine

Épidémiologie

L'histoplasmose est une infection fongique due à deux types d'agents dont la répartition géographique et les manifestations cliniques sont sensiblement différentes. Ainsi, on distingue l'histoplasmose américaine due à *Histoplasma capsulatum var capsulaum*, présente en Amérique et dont le tableau clinique est largement dominé par l'atteinte pulmonaire [17], ou plus rarement cutanée qui se voit essentiellement chez l'immunodéprimé (VIH). L'histoplasmose africaine (HA) est due à *Histoplasma capsulatum var duboisii*, majoritairement retrouvé en Afrique tropicale et humide [18] ; la forme africaine se particularise par une fréquence plus élevée de l'atteinte cutanée (30 à 62 % des cas) et une faible probabilité d'atteinte viscérale (2 à 5 %). Le réservoir naturel n'est pas bien connu, certains auteurs évoquant le rôle des chauves-souris.

Clinique

Les lésions cutanées de l'HA sont polymorphes et se présentent sous la forme de papules, de nodules parfois ombiliqués, d'abcès sous-cutanés, de gommes ou d'ulcérations chroniques. Elles siègent au niveau du tronc et de la face (fig. 35.5A). On peut également observer des atteintes ganglionnaires, ou une atteinte osseuse sous-jacente. Un diagnostic différentiel à évoquer prioritairement est la tuberculose. Les lésions ombiliquées peuvent simuler un *molluscum contagiosum*. Les formes cutanées disséminées s'observent sur terrain VIH ou chez les enfants [18].



Fig. 35.5. Histoplasmose africaine.
A. Multiples lésions papuleuses disséminées. B. Levures de grande taille au sein d'histiocytes (HE, × 60).

Diagnostic

L'histologie met en évidence un granulome inflammatoire avec des cellules géantes contenant *H. capsulatum var duboisii*, agent de grande taille avec bourgeonnement latéral (taille nettement plus grande que *H. capsulatum var capsulatum*) (fig. 35.5B). La culture isole les agents. La PCR a une assez faible sensibilité.

Traitement

Le traitement varie selon le degré de dissémination : itraconazole, kétoconazole, amphotéricine B [18, 19].

Références

[1] Van de Sande WWJ. Global burden of human mycetoma: a systematic review and meta-analysis. Plos Negl Trop Dis 2003;7, e2550.
[2] Fahal AH, Suliman SH, Hay R. Mycetoma: the spectrum of clinical presentation. Trop Med Infect Dis 2018;3:97.
[3] Darre T, Saka B, Mouhari-Toure, et al. Mycetoma in togolese. Mycopathologica 2018;183:961–5.
[4] Ahmed AA, Van de Sande W, Fahal AH. Mycetoma laboratory diagnosis: review article. Plos Negl Trop Dis 2017;11, e0005638.
[5] Welsh O, Al-Abdel HM, Salinas-Carmona MC, et al. Mycetoma medical therapy. Plos Negl Trop Dis 2014;8, e3218.
[6] Develoux M. Mycetoma and their treatment. J Mycol Med 2016;26:77–85.
[7] Kombate K, Saka B, Mouhari-Toure A, et al. Basidiobolomycoses : revue générale. Med Sante Trop 2012;22:145–52.
[8] Atatokpédé F, Gnossike J, Adégbidi H, et al. Cutaneous basidiobolomycosis: seven cases in southern Benin. Ann Dermatol Venereol 2017;144:250–4.
[9] Darre T, Saka B, Mouhari-Toure A, et al. Basidiobolomycosis in Togo: clinico-pathological study of a series of 12 cases presumed cases. BMC Res Notes 2018;11:667.
[10] Mahajan VK. Sporotrichosis: an overview and therapeutics options. Dermatol Res Pract 2014;2014, 272376.
[11] Emery R, Marques de Macedo P, Emery A. Sporotrichoses: an update on epidemiology etiopathogenesis Laboratory clinical and therapeutics. An Bras Dermatol 2017;92:606–20.
[12] Rasamolina T, Mauron D, Raharolahy O, et al. Sporotrichosis in the highland of Madagascar, 2013-2017. Emery Infect Dis 2019;25:1883–902.
[13] Quierzy-Telles F, de Hoogh S, Wagner D, et al. Chromoblastomycosis. Clinic. Microbiol Rev 2017;30:233–76.
[14] Malsin J, Moran JJ, Civatte M. Les chromomycoses. Med Trop 2001;61:459–61.
[15] Develoux M, Dieng MT, Ndiaye B, et al. Chromomycose dûe à *Exophile spinifera* en Afrique sahélienne. Ann Dermatol Venereol 2006;133:68–9.
[16] Levant J, Muller P, Marree A, et al. Chromomycoses en Guadeloupe. Ann Dermatol Venereol 2008;135:111–5.
[17] Adenis AA, Aznar C, Coupie P. Histoplasmosis in HIV patients: a review of new developments and remaining gaps. Curr Trop Med Rep 2014;1:119–28.
[18] Oladele RO, Ayanlowa OO, Richardson M, et al. Histoplasmosis in Africa: an emergent or neglected disease? Plos Negl Trop Dis 2018;12, e0006046.
[19] Valero C, Gago S, Monteiro MC, et al. African histoplasmosis: a new clinical and microbiological insights 2017. Med Mycol 2018;56:51–9.

Chapitre 36
Scytalidioses

É. Baubion

Les champignons du genre *Scytalidium* spp. sont des moisissures ascomycètes largement répandues dans le monde. Il existe plus de 15 espèces et parmi elles, deux présentent une affinité particulière pour la kératine dont elles se nourrissent. Ces deux espèces retrouvées chez l'homme, surnommées « pseudo-dermatophytes », sont *Scytalidium dimidiatum* et *Scytalidium hyalinum* récemment renommées *Neoscytalidium dimidiatum* et *N. dimidiatum var. hyalinum* [1, 2]. Elles sont endémiques dans les zones tropicales et subtropicales (Afrique, Amérique du Sud, Antilles, Inde et Asie) où elles représentent de l'ordre de 40 % des dermatomycoses [3].

S. hyalinum est principalement isolé aux Antilles, en Amérique du Sud et en Afrique de l'Ouest, tandis que *S. dimidiatum* est principalement présent chez les patients d'Asie, de l'Océan Indien et d'Afrique centrale [4, 5]. Ce sont des phytopathogènes qui parasitent les arbres fruitiers comme les bananiers, les citronniers ou les figuiers. Ils survivent sur le sol [6]. La transmission se fait directement ou indirectement, via le sol ou des plantes contaminées.

Clinique

Le champignon envahit d'abord les ongles de pied par un processus latérodistal. Il s'agit le plus souvent de mélanonychies touchant un ou plusieurs ongles (fig. 36.1). Des onychodystrophies totales ou des paronychies chroniques peuvent également se voir [5] (fig. 36.2).

L'atteinte plantaire est très fréquente, bilatérale et peut aller de la fine desquamation farineuse (fig. 36.3) à la kératodermie épaisse et fissuraire étendue à toute la plante ou plus localisée. Les lésions des paumes, plus rares, peuvent être associées à l'atteinte plantaire et sont surtout unilatérales (syndrome « deux pieds-une main ») (fig. 36.4). L'aspect peut être farineux avec prédominance dans les plis de flexion interphalangiens et palmaires [5].

On peut aussi observer des intertrigos interorteils fissuraires [5] (fig. 36.5).

Les infections profondes sont rares et graves (environ 50 % de décès), survenant principalement chez des



Fig. 36.1. Onychomycose à *S. dimidiatum* avec onycholyses distolatérales, mélanonychies et desquamation farineuse des hallux.



Fig. 36.2. Onychomycose à *S. hyalinum* des 2e et 4e doigts gauches avec paronychie.



Fig. 36.3. Desquamation plantaire superficielle liée à *S. dimidiatum* (la pigmentation maculeuse plantaire est physiologique).

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés



Fig. 36.4. Atteinte palmaire unilatérale à *S. dimidiatum* (syndrome « deux pieds-une main »).



Fig. 36.5. Intertrigo à *S. dimidiatum*.

immunodéprimés (greffés rénaux ou pulmonaires, diabétiques) : abcès du système nerveux central, endophtalmite, sinusite, ostéomyélite, mycétome, lésions sous-cutanées et infections disséminées [7-10]. Seules une endophtalmie survenue après une implantation traumatique, ainsi qu'une atteinte cérébrale, ont été signalées chez des patients immunocompétents [11].

Diagnostic

Le diagnostic nécessite un biologiste expérimenté et des prélèvements de bonne qualité. On retrouve un taux élevé de faux négatifs (jusqu'à 30 %) lors des examens directs et cultures, même dans des laboratoires expérimentés [12].

La fenêtre thérapeutique doit être de 3 mois en cas de traitement par solution filmogène, vernis ou traitement systémique. Le prélèvement se fera sur chaque site séparément après nettoyage au savon neutre, en particulier dans les zones endémiques où les moisissures sont un contaminant fréquent. Les squames sont échantillonnées par grattage avec une curette, et les ongles infectés sont coupés jusqu'à une zone saine avec raclage du dessous de l'ongle. En cas de macération, des écouvillons doivent être utilisés.

Les échantillons sont examinés au microscope dans une goutte de solution de noir chlorazole. On observe des hyphes de largeur inégale et un aspect en double contour [13, 14]. Seule la culture permet l'identification précise du champignon. Les *Scytalidium* spp. sont des moisissures à croissance rapide (entre 2 et 4 jours). Après 48 heures, *S. dimidiatum* apparaît sous la forme de colonies de couleur gris clair qui foncent avec le temps, prenant un aspect gris foncé avec des teintes brun-verdâtre. Le revers du tube est noir. Les cultures de *S. hyalinum* restent blanchâtres, et le revers des tubes est beige-orangé. L'aspect des colonies est chevelu ou floconneux, devenant envahissant. Les tubes ensemencés seront gardés 3 semaines, permettant ainsi le développement de tous les champignons pathogènes.

L'observation de la morphologie microscopique nécessite une préparation avec du bleu de lactophénol. Les hyphes septés et ramifiés sont caractéristiques de *Scytalidium* spp. avec des arthroconidies parfois uni- ou bicellulaires d'une taille de 4 à 8 mm. Ils prennent une teinte marron chez *S. dimidiatum*, et sont incolores chez *S. hyalinum*. La présence de nombreuses arthoconidies en chaîne ne doit pas être confondue avec le *Geotrichum candidum* qui n'a jamais d'arthroconidies bicellulaires [13, 14]. L'identification précise fera souvent appel aux laboratoires spécialisés. Une amplification panfongique ciblant la région ITS suivie d'un séquençage peut également être utilisée [13].

Traitement

Ces moisissures sont résistantes aux traitements antifongiques usuels, aussi bien locaux que systémiques [14]. La prévention repose sur le port de chaussures en zone d'endémie. Les difficultés thérapeutiques sont liées à la compliance au traitement (nécessité d'un traitement d'au moins 6 mois), et à l'épaisseur de la tablette unguéale, véritable barrière physique.

Traitements locaux

L'ongle parasité devra être éliminé en périphérie, mécaniquement ou chimiquement, jusqu'à la repousse d'un ongle sain. Les produits à base d'urée sont recommandés [13]. En présence d'une onychodystrophie totale, une avulsion unguéale chirurgicale pourra être proposée.

L'amphotéricine B est l'antifongique qui aurait la meilleure efficacité locale [15]. Aspiroz et al. ont proposé un traitement par photothérapie dynamique avec des résultats probants [16]. Plusieurs séances sont nécessaires pour éliminer la kératine parasitée. Certaines huiles essentielles (fenouil, sarriette et origan) ont montré une efficacité in vitro sur *S. dimidiatum* [17, 18].

Traitements généraux

La terbinafine et la griséofulvine sont peu ou pas actives [13, 19, 20]. Certains auteurs auraient eu des résultats satisfai-

sants avec un traitement combinant terbinafine orale, ciclopiroxolamine locale et avulsion unguéale [21].

L'utilisation du kétoconazole n'étant plus possible en Europe, on s'oriente actuellement vers l'itraconazole, à raison de 200 mg/j pendant 3-4 mois ou en pulse-thérapie pendant 6 mois (400 mg/j pendant une semaine à répéter une semaine par mois), cependant hors AMM en France [22, 23].

Le voriconazole et le posaconazole présentent une efficacité in vitro sur la majorité des moisissures, mais en l'absence de données cliniques suffisantes, des recommandations ne peuvent être émises [24, 25].

Conclusion

Les scytalidioses sont fréquentes en milieu tropical et particulièrement résistantes aux antifongiques. Les difficultés diagnostiques sont une réalité avec des résultats qui peuvent être faussement négatifs. Des traitements alternatifs doivent encore être étudiés pour une affection qui reste encore pour beaucoup un défi thérapeutique.

Références

[1] Crous PW, Slippers B, Wingfield MJ, et al. Phylogenetic lineages in the Botryosphaeriaceae. Stud Mycol 2006;55:235–53.
[2] Phillips AJ, Alves A, Abdollahzadeh J, et al. The Botryosphaeriaceae: genera and species known from culture. Stud Mycol 2013;76:51–167.
[3] Hay RJ. Scytalidium infections. Curr Op. Infect Dis 2002;15:99.
[4] Lacroix C, Kac G, Dubertret L, Morel P, Derouin F, de Chauvin MF. Scytalidiosis in Paris. J Am Acad Dermatol 2002;48:852.
[5] Belloeuf L, Boisseau-Garsaud AM, Saint-Cyr I, et al. Onychomycoses à Scytalidium en Martinique. Ann Dermatol Venereol 2004;131:245.
[6] Downs AM, Lear JT, Archer CB. Scytalidium hyalinum onychomycosis successfully treated with 5 % amorolfine nail lacquer. Br J Dermatol 1999;140:555.
[7] Dunn JJ, Wolfe MJ, Trachtenberg J, Kriesel JD, Orlandi RR, Carroll KC. Invasive fungal sinusitis caused by Scytalidium dimidiatum in a lung transplant recipient. J Clin Microbiol 2003;41:5817.
[8] Tan DHS, Sigler L, Gibas CF, Fong IW. Disseminated fungal infection in a renal transplant recipient involving Macrophomina phaseolina and Scytalidium dimidiatum: case report and review of taxonomic changes among medically important members of the Botryosphaeriaceae. Med Mycol 2008;46:285.
[9] Mani RS, Chickabasaviah YT, Nagarathna S, et al. Cerebral phaeohyphomycosis caused by Scytalidium dimidiatum: a case report from India. Med Mycol 2008;46:705.
[10] Elinav H, Izhar U, Benenson S, Admon D, Hidalgo-Grass C, Polacheck I, Korem M. Invasive Scytalidium dimidiatum infection in an immunocompetent adult. J Clin Microbiol 2009;47:1259.
[11] Sadeghi Tari A, Mardani M, Rahnavardi M, Asadi Amoli F, Abedinifar Z. Post-traumatic fatal Nattrassia mangiferae orbital infection. Int Ophtalmol 2005;26:247.
[12] Hay R. Literature review. Onychomycosis J Eur Acad Dermatol Venereol 2007;19:1.
[13] Machouart M, Menir P, Helenon R, Quist D, Desbois N. Scytalidium and scytalidiosis: what's new in 2012? J Mycol Med 2013;23:40–6.
[14] James JE, Santhanam J, Lee MC, et al. In Vitro Antifungal Susceptibility of Neoscytalidium dimidiatum Clinical Isolates from Malaysia. Mycopathologia 2017;182:305–13.
[15] Lurati M, Baudraz-Rosselet F, Vernez M, et al. Efficacious treatment of non-dermatophyte mould onychomycosis with topical amphotericin B. Dermatology 2011;223:289–92.
[16] Aspiroz C, Fortuno-Cebamanos B, Rezusta A, Gilaberte Y. Photodynamic therapy with methyl-aminolevulinate can be useful in the management of Scytalidium infections. Actas Dermosifiliogr 2013;104:725–7.
[17] Patra M, Shahi SK, Midgely G, Dikshit A. Utilization of essential oil as natural antifungal against nail-infective fungi. Flavour Fragr J 2002;17:91–4.
[18] Cuntzmann A. Neoscytalidium dimidiatum et huiles essentielles : vers une nouvelle piste thérapeutique ? Thèse pour le diplôme d'état de Docteur en Pharmacie. Sciences pharmaceutiques: Université de Lorraine ; 2017.
[19] Onychomycoses. Modalités de diagnostic et prise en charge. Recommandations SFD. Ann Dermatol Venereol 2007;134:5S7–16.
[20] Baudraz-Rosselet F, Ruffieux C, Lurati M, Bontems O, Monod M. Onychomycosis insensitive to systemic terbinafine and azole treatments reveals non-dermatophyte moulds as infectious agents. Dermatology 2010;220:164–8.
[21] Cursi ÍB, Silva RT, Succi IB, Bernardes-Engemann AR, Orofino-Costa R. Onychomycosis due to Neoscytalidium treated with oral terbinafine, ciclopirox nail lacquer and nail abrasion: a pilot study of 25 patients. Mycopathologia 2013;175:75–8.
[22] Gupta AK, Paquet M, Simpson FC. Therapies for the treatment of onychomycosis. Clin Dermatol 2013;31:544–54.
[23] De Doncker PR, Scher RK, Baran RL, et al. Itraconazole therapy is effective for pedal onychomycosis caused by some nondermatophyte molds and in mixed infection with dermatophytes and molds: a multicenter study with 36 patients. J Am Acad Dermatol 1997;36:173–7.
[24] Dunand J, Paugam A. In vitro efficacy of voriconazole against clinical isolates of Scytalidium spp. from clinical lesions. Int J Antimicrob Agents 2008;31:176–7.
[25] Dunand J, Paugam A. In vitro susceptibility of isolates of Scytalidium spp. from superficial lesions against posaconazole. Pathol Biol (Paris) 2008;56:268–71.

Chapitre 37

Fièvres éruptives tropicales d'origine infectieuse

P. Couppié, N. Cordel

Ce chapitre sur les fièvres éruptives tropicales consiste en une approche syndromique d'un tableau clinique plus ou moins stéréotypé associant, dans un tableau aigu (quelques heures ou quelques jours), une fièvre d'intensité variable, et une éruption cutanée plus ou moins diffuse, elle-même liée soit à une vasodilatation des petits vaisseaux dermiques habituellement décrite comme un rash érythémateux ou exanthème, soit à une extravasation des globules rouges provoquant a minima un purpura voire des ecchymoses, soit à la combinaison des deux. Aboutir au diagnostic étiologique passe par la prise en considération d'un certain nombre d'informations supplémentaires, sources de classifications multiples que l'on retrouve dans les ouvrages et articles consacrés à ce thème («arboviroses», «fièvres hémorragiques virales» par exemple, tableau 37.1) [1].

Le terme «tropical» utilisé ici décrit trois éléments principaux, qui expliquent en partie certaines spécificités : sur le plan *géographique*, il s'agit de régions situées à proximité de l'équateur où le rayonnement solaire notamment UV est plus intense, et la pigmentation cutanée des populations en moyenne plus sombre qu'ailleurs. Sur le plan des *écosystèmes* vivants, particulièrement dans les zones tropicales humides, la biodiversité est maximale et donc le nombre d'agents pathogènes d'origine zoonotique plus élevé qu'ailleurs. Sur le plan *économique*, les retards de développement sont plus fréquents qu'ailleurs, entraînant un moindre accès aux soins et une lutte contre les vecteurs plus compliquée.

Selon que la consultation se déroule dans la zone de vie du patient ou à distance, comme par exemple lors d'une consultation de retour d'une zone tropicale, la difficulté sera variable. Dans le premier cas, le médecin et souvent le patient connaissent l'épidémiologie actuelle de telle ou telle virose éruptive épidémique ; dans le second cas, il peut être plus ou moins compliqué d'avoir une information de ce type, ce qui peut rendre plus difficile d'établir la probabilité de telle ou telle autre infection. Ainsi, les informations se rapportant au lieu géographique de la contamination supposée, ainsi que la période d'exposition, sont fondamentales.

Un premier point est à aborder, celui de l'évaluation de l'urgence. Les points à prendre en compte immédiatement sont au nombre de quatre.

- Existe-t-il une gravité immédiate (choc, insuffisance d'organe nécessitant des soins intensifs, syndrome hémorragique) ?
- Existe-t-il un risque de gravité à court terme (risque de décompensation d'une fonction vitale) ?
- Faut-il isoler le patient (possibilité d'une étiologie par agent infectieux transmissible dangereux, risque de portage de bactéries BHRe) ?
- Préciser le lieu de résidence du patient les dernières semaines avant le début des symptômes. Les patients présentant des lésions cutanées compatibles avec une maladie infectieuse transmissible et potentiellement grave doivent immédiatement faire l'objet d'une surveillance continue, et éventuelle-

Tableau 37.1. Éruptions possibles selon le type de viroses tropicales (arboviroses et/ou fièvres hémorragiques).

Arboviroses	Arboviroses et fièvres hémorragiques virales	Fièvres hémorragiques virales
Chikungunya	Fièvre Jaune	Ebola
Zika	Dengue	Marburg
West Nile	Crimée-Congo	Hanta virus
Tonate	Vallée du Rift	Lassa
Oropouche		FH Argentine, Junin
Mayaro		FH Bolivie, Machupo
Groupe encéphalite équine vénézuélienne		FH Venezuela, Guanarito
		FH Brésil, Sabiá

Exanthème (dont la fréquence est variable selon l'agent infectieux)
Purpura et/ou signes hémorragiques fréquents

FH: fièvre hémorragique. Dengue, Ebola et Marburg peuvent aussi bien présenter un tableau d'exanthème qu'un tableau hémorragique (ou les deux en même temps).

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

ment d'un isolement approprié (isolement contact, isolement gouttelettes ou air selon l'agent microbien suspecté).

Une fièvre de retour ou en région tropicale implique de se poser également de principe la question d'un paludisme à *Plasmodium falciparum*, surtout en l'absence de prémunition du patient. Cela est également vrai pour la fièvre jaune, et dans une moindre mesure pour la leptospirose. L'existence d'une éruption cutanée en principe écarte ces diagnostics, sauf si les signes cutanés sont de type hémorragique et à l'exception d'Ebola qui peut s'accompagner d'un exanthème. Les infections bactériennes graves avec lésions cutanées comprennent les syndromes du choc toxique à *Staphylococcus aureus* ou à *Streptococcus pyogenes*, les infections à *Salmonella enterica* sérotype *Typhi*, *Neisseria meningitidis* et *Rickettsia rickettsii*. Les infections virales potentiellement graves à court terme avec lésions cutanées comprennent la rougeole et les fièvres hémorragiques virales (particulièrement concernant Ebola et Marburg).

À l'interrogatoire seront précisés les aspects épidémiologiques, les antécédents et l'anamnèse. Les informations importantes à recueillir porteront sur : la prise de médicaments durant les 30 derniers jours avec leur mode d'administration (per os, injections), les lieux de résidence et de voyages des dernières semaines, l'épidémiologie des zones récemment habitées (épidémies en cours, climat, saison en cours notamment sèche ou humide), d'éventuelles expositions professionnelles ou au cours de loisirs (bains en eau douce, chasse, pêche, randonnées, visites de grottes), les immunisations récentes (vaccinations fièvre jaune, typhoïde, rougeole, rubéole), les éventuelles prises de risque d'exposition aux IST dont le VIH, l'existence de facteurs d'immunodépression (médicamenteux ou autres), les allergies antérieures aux antibiotiques, des contacts récents avec des personnes fébriles ou malades (le patient est-il cas contact), des expositions à des activités rurales, aux insectes, aux arthropodes, aux animaux sauvages ou de compagnie.

Des réactions médicamenteuses graves mettant en jeu le pronostic vital, principalement le syndrome de Stevens-Johnson/nécrolyse épidermique toxique et le syndrome de réaction médicamenteuse avec éosinophilie et symptômes systémiques (DRESS), peuvent compliquer un traitement anti-infectieux. Elles peuvent aussi être confondues initialement avec un processus infectieux en cas de fièvre.

L'histoire détaillée des signes et symptômes est importante à préciser. Le temps d'incubation varie d'une infection à l'autre. Par exemple, il est possible d'éliminer une arbovirose si le délai entre le départ de la zone d'endémie et l'apparition des premiers signes cliniques est supérieur à 14 jours (pour la dengue, le chikungunya et le Zika, la moyenne est en effet 3 à 6 jours), et une fièvre hémorragique virale si ce délai est supérieur à 21 jours.

L'examen clinique du patient permet d'orienter vers un ou quelques diagnostics possibles ou probables.

Les aspects clés des lésions cutanées qui aident à établir un diagnostic présomptif comprennent :

- le *type de pigmentation du patient* ; si l'on prend la classification de Fitzpatrick, les phototypes vont de I à VI ; l'éruption cutanée aura ainsi un aspect érythémateux pour les phototypes de I à IV, intermédiaire pour le V, et hyperchromique pour le VI ;
- le ou les types des *lésions élémentaires primaires* cutanées (macule, papule, plaque, nodule, vésicule-bulle), leur couleur et comment elles s'agencent (exanthème rouge voire hyperchromique : morbilliforme, scarlatiniforme, roséoliforme ; hémorragique dont purpura pétéchial, ecchymotique, hématomes, saignements ; vésiculobulleux ; nodulaire) ;
- la *distribution des lésions* ;
- le *schéma de progression de l'éruption* ;
- le moment de l'apparition de l'éruption par rapport à l'apparition de la fièvre et des autres signes.

Schématiquement, certains tableaux permettent une orientation diagnostique. Les éruptions exanthématiques maculopapuleuses sont généralement observées dans les maladies virales, les éruptions médicamenteuses, et les maladies à médiation par complexe immun (vascularite). Un érythème diffus évoque la scarlatine, le syndrome du choc toxique, la maladie de Kawasaki ou une toxidermie. Des lésions vésiculobulleuses diffuses orientent vers la varicelle, la variole du singe (« *monkey pox* »), voire le syndrome de Stevens-Johnson/nécrolyse épidermique toxique. Les éruptions purpuriques suggèrent une septicémie à Gram négatif, une infection à *Neisseria meningitidis*, une endocardite, certaines infections à rickettsies, ainsi que des viroses à risque hémorragique comme les formes sévères de dengue, la fièvre jaune, les fièvres hémorragiques de Crimée-Congo ou de la Vallée du Rift, Ebola et Marburg.

Il peut exister des signes plus spécifiques de certaines étiologies. La présence d'une escarre noirâtre doit orienter vers une rickettsiose par morsure de tique. Il est important de rechercher par palpation un signe de Nikolsky (décollement bulleux provoqué) et un purpura (persistance de l'érythème malgré la pression). Les trois arboviroses responsables des pandémies de ces dernières années, à savoir la dengue, le Zika et le chikungunya, peuvent présenter quelques signes distinctifs. Le signe du tourniquet (apparition de pétéchies à l'avant-bras après compression au tensiomètre pendant 5 minutes) est dans la dengue assez spécifique mais peu sensible ; un tableau relativement fréquent est un érythème très sombre parsemé de petits îlots clairs de peau normale à la façon d'un damier. L'exanthème du chikungunya est souvent plus infiltré et œdémateux [2]. L'exanthème du Zika est plus fin, micropapuleux, et s'accompagne plus fréquemment que les deux autres d'un prurit voire de dysesthésies, ainsi que d'une rougeur de la conjonctive oculaire [3, 4]. Concernant les lésions muqueuses, il est fréquent d'observer dans la rougeole le signe de Koplik à la face interne des joues (présence de petites taches blanchâtres et bleuâtres de quelques millimètres, quelquefois légèrement surélevées, sur fond érythémateux), et dans la typhoïde l'angine de Duguet (ulcérations indolores situées au niveau d'un ou des deux piliers du voile du palais).

La présence de signes cliniques et symptômes associés à l'éruption fébrile affine l'orientation diagnostique. On peut ainsi décrire les tableaux suivants :

- absence d'autres signes que la fièvre et l'éruption (cas fréquent) ; cela peut être une forme de début qui va ensuite se compléter ;
- tableau ± algique (céphalées, musculaires) ± avec signes digestifs, fréquent pour de nombreuses arboviroses dont la dengue ;
- signes neurologiques (méningite/encéphalite) ;

- douleurs articulaires prédominantes, notamment pour les arboviroses (chikungunya et maladie de Mayaro notamment) ;
- signes hémorragiques, permettant de restreindre le nombre d'hypothèses diagnostiques mais en principe signe de gravité ; on peut citer les dengues sévères et Ebola ;
- signes de la sphère ORL ; il faut bien sûr chercher un énanthème ; un catarrhe oculonasal associé doit faire évoquer une rougeole en premier lieu (sans oublier la covid-19 bien que dans cette virose la présence d'un exanthème maculopapuleux soit assez rare) ;
- signes de la sphère lymphoïde : adénopathies, splénomégalie, hépatomégalie ;
- signes biologiques hépatorénaux.

Il existe des limites au « tout clinique ». Les exanthèmes sont de fréquences variables selon l'étiologie ; ils sont souvent absents dans les arboviroses épidémiques récentes (dengue, chikungunya, Zika). Concernant la sémiologie cutanée, lorsque l'on compare dengue et chikungunya, l'éruption cutanée si elle est présente n'est en général que peu discriminante pour le diagnostic étiologique (la présence des douleurs articulaires périphériques l'est beaucoup plus) (fig. 37.1 à 37.4).

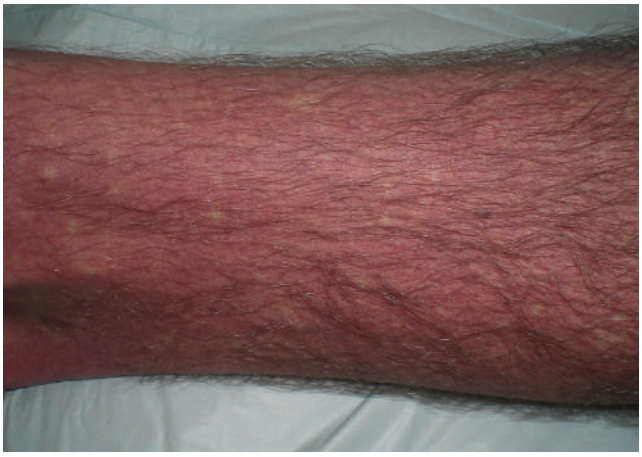


Fig. 37.1. Dengue : fièvre et exanthème maculopapuleux diffus rouge foncé avec quelques îlots clairs assez spécifiques de la dengue, tableau cependant moins fréquent que l'exanthème maculopapuleux morbilliforme classique (patient de phototype IV).



Fig. 37.2. Zika : exanthème maculeux morbilliforme (patient de phototype V).



Fig. 37.4. Rougeole (hémithorax antérieur droit) : exanthème maculopapuleux morbilliforme (patiente de phototype IV).

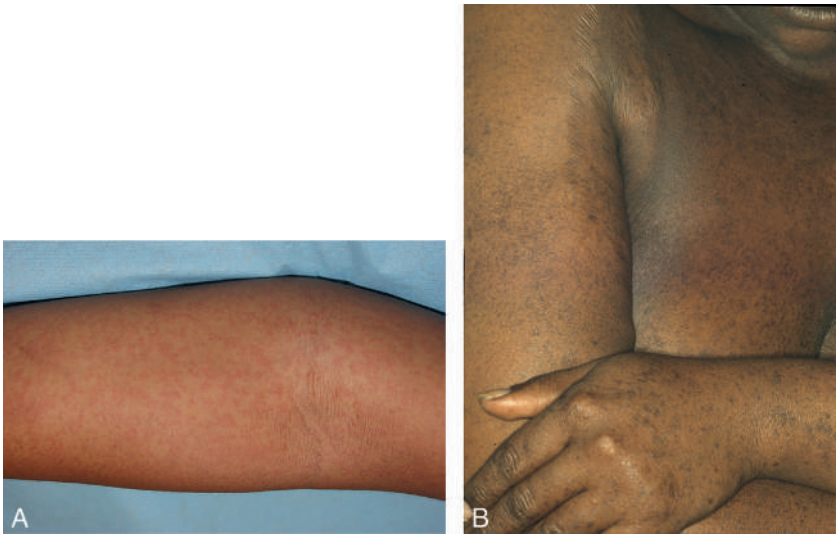


Fig. 37.3. Chikungunya.
A. Exanthème maculopapuleux morbilliforme (patiente de phototype V). B. Hyperchromie secondaire, une possibilité relativement fréquente avec ce virus sur peau fortement pigmentée (patiente de phototype VI).

Tableau 37.2. Comparaison des éléments épidémiologiques, cliniques et évolutifs associés à quatre arboviroses transmises par *Aedes aegypti* présentes en Guyane.

	Fièvre jaune	Dengue	Zika	Chikungunya
Épidémiologie				
Type épidémique*	Sporadique (rare car vaccination)	Épidémies périodiques	Épidémie de 2016	Épidémie de 2014
Nb cas symptomatiques*	1/10 ans	5 000 à 20 000/épidémie	10 000	16 000
Séroprévalence en 2017 en population générale*,**	95 % (par vaccination)	73 %	23 %	20 %
Séroprévalence en 2017 selon la géographie*	Est > Ouest	Villes > villages isolés	Ouest > Est	Ouest > Est
Incubation	3–6 j	4–7 j	4–7 j	4–7 j
Formes asymptomatiques		50 à 90 %	60 %***	5 à 30 %
Chez les symptomatiques				
Fièvre	+++	+++	++	+++
Céphalées	+++	+++	+	+
Conjonctivite	+++	–	+++	+
Arthralgies	+	+	++	+++
Myalgies	++	++	+	+
Prurit	–	+	+++*	++
Éruption cutanée/ exanthème	–	++	+++*	++
Œdèmes périphériques		–	++	–
Symptômes digestifs	++	++	+	+
Hémorragies****	+++	+	–	(+)
Choc circulatoire/ insuffisance d'organe****	+++	+	–	–
Complications spécifiques	Après le 3e jour : hépatite ictérique grave avec hémorragies	Syndrome de fuite capillaire	Fœtopathies, syndrome de Guillain-Barré	Rhumatisme inflammatoire chronique, dermatose bulleuse chez les nourrissons
Taux de létalité des symptomatiques	> 500/10 000	5/10 000	< 0,1/10 000	< 0,5/10 000

* En Guyane [5].

** Les résultats pour la dengue selon les quatre sérotypes sont : 69 % pour DENV-1, 39 % pour DENV-2, 42 % pour DENV-3, et 56 % pour DENV-4 [5].

*** Estimation chez les femmes enceintes en Guyane.

**** Phase des complications graves débutant en général entre le 4e et 6e jour d'apparition des symptômes : 1) *pour la fièvre jaune* survenue chez environ 20 % des patients symptomatiques, avec reprise de fièvre, vomissements, douleurs épigastriques, jaunisse, insuffisance rénale et diathèse hémorragique, entraînant le décès dans 50 % des cas ; 2) *pour la dengue* survenue chez environ 5 % des patients symptomatiques, avec tableaux de dengue sévère type hémorragique et/ou avec choc par syndrome de fuite capillaire, avec risque de décès de 1 % des formes sévères (tout au moins si une unité de réanimation est disponible).

Par contre, l'éruption est souvent plus intense au tout début de la fièvre dans le chikungunya que dans la dengue. Devant une éruption fébrile, il existe de nombreux diagnostics différentiels d'une virose tropicale, infectieux (scarlatine, syndrome du choc toxique, primo-infection VIH, etc.), allergiques (DRESS, etc.) ou inflammatoires (maladie de Kawasaki, connectivites, etc.). Le tableau 37.2 présente les différences principales concernant quatre arboviroses transmises par le moustique *Aedes aegypti* en Guyane.

La biologie standard permet le plus souvent sur les taux de polynucléaires (neutrophiles, éosinophiles), de plaquettes et de CRP, d'orienter vers une cause virale, bactérienne ou parasitaire. Si le contexte est viral, on s'attend généralement à des anomalies biologiques peu inflammatoires, alors que leucopénie et thrombopénie sont fréquentes. Si le contexte est bactérien, les polynucléaires neutrophiles et la CRP seront le plus souvent augmentés. À noter parmi les diagnostics différentiels la fréquence élevée d'une thrombopénie dans le paludisme et à un degré moindre dans la leptospirose.

La synthèse des informations recueillies amène à formuler des hypothèses diagnostiques, classées du plus au moins probable bien sûr, mais aussi à ne pas

passer à côté d'une étiologie à risque de complications graves et/ou de transmissibilité élevée. Si nous sommes en pleine épidémie de dengue dans la zone géographique du patient et que la clinique est compatible avec ce diagnostic, les examens complémentaires s'orienteront vers des éléments pouvant confirmer ce diagnostic. Si le patient est dans une zone où Ebola est en poussée épidémique ou qu'il en revient, même un tableau clinique atypique doit entraîner une recherche d'éléments biologiques afin d'éliminer ce diagnostic.

La classification étiologique au final se fait sur la confirmation formelle, soit sur des données microbiologiques (surtout PCR ou quelquefois tests antigéniques comme celui de l'antigène NS1 qui est positif les cinq premiers jours de fièvre dans la dengue), soit sur des données sérologiques mais qui ont l'inconvénient d'être tardives avec de plus la nécessité de répéter les prélèvements à distance. Tout dépend au final des moyens disponibles sur le terrain.

Références

[1] Caumes E. Éruption fébrile. In: Piérard GE, Caumes E, Franchimont C, Estrada JA, editors. Dermatologie tropicale. Éditions de l'Université de Bruxelles/AUPELF; 1993. p. 571–3.
[2] Bailly S, Rousset D, Fritzell C, et al. Spatial Distribution and burden of emerging arboviruses in French Guiana. Viruses 2021;13:1299.
[3] Cordel N, Birembaux X, Chaumont H, Delion F, Chosidow O, Tressières B, Herrmann Storck C. Main characteristics of Zika Virus exanthema in Guadeloupe. JAMA Dermatol 2017;153:326–8.
[4] Paniz-Mondolfi AE, Blohm GM, Hernandez-Perez M, et al. Cutaneous features of Zika virus infection: a clinicopathological overview. Clin Exp Dermatol 2019;44:13–9.
[5] Gavotto A, Muanza B, Delion F, Dusacre JA, Amedro P. Chikungunya disease among infants in French West Indies during the 2014 outbreak. Arch Pediatr 2019;26:259–62.

Chapitre 38
Lèpre

O. Faye

La lèpre est causée par une mycobactérie à tropisme cutané et neurologique, *Mycobacterium leprae*. Sa gravité résulte de l'atteinte neurologique qui conduit à la longue aux infirmités, sources de rejet et de stigmatisation. Cependant, ainsi que le rappelle un aphorisme : « la lèpre est une maladie à pronostic neurologique dont le diagnostic précoce est dermatologique ». L'adoption de la polychimiothérapie (PCT) a permis la guérison de millions de malades et de susciter l'espoir d'éliminer cette maladie, c'est-à-dire, selon les vœux exprimés par l'OMS, de parvenir à « zéro cas de lèpre à l'horizon 2030 » [1]. Cet espoir se heurte aujourd'hui au problème du dépistage, qui est le défi majeur auquel sont confrontés la plupart des programmes nationaux de lutte.

Épidémiologie

Situation dans le monde

Depuis 2010, le nombre de nouveaux cas de lèpre dépistés annuellement dans le monde n'a pas baissé (fig. 38.1). Le taux de dépistage mondial était 25,9 par million d'habitants en 2019 [2]. Parmi les environ 200 000 nouveaux cas que déclare annuellement l'OMS, 95 % sont notifiés par 23 pays, trois pays en déclarant plus de 10 000 cas (Inde, Brésil, Indonésie). En 2019, 3 cas sur 4 étaient multibacillaires et le taux d'infirmités de degré 2 était de 5,3 %, (7,4 % chez les enfants). En Europe, la maladie est surtout présente chez des migrants, notamment originaires d'Afrique subsaharienne. En France, on dénombrerait chaque année environ une vingtaine de nouveaux cas de lèpre en métropole, et une quarantaine dans les DROM-COM (anciennement DOM-TOM) (surtout en Guyane française et à Mayotte).

Agent pathogène

M. leprae est un bacille acido-alcoolo-résistant (BAAR). Après coloration de Ziehl-Neelsen, la bactérie apparaît sous forme de bâtonnets rouges rectilignes mesurant 1 à 8 µm de long, isolés ou groupés en amas appelés globi (fig. 38.2).

Le génome de *M. leprae* est très proche de celui du bacille de la tuberculose avec lequel il partage le tiers de son génome [3]. Une bonne partie de son génome n'est pas fonctionnelle. Cela explique notamment pourquoi la bactérie ne pousse pas sur milieu artificiel, ainsi que son temps de multiplication particulièrement long (12 à 13 jours).

Réservoir de germes et transmission

Bien que des cas d'infection naturelle par *M. leprae* aient été découverts chez certains animaux comme le tatou [4], l'homme est le principal réservoir de germes. Le malade lépromateux héberge une quantité importante de bacilles dans la peau, les muqueuses, les voies respiratoires, les nerfs et de nombreux organes. Lors de la parole ou de la toux, le patient émet des bacilles qui infectent le sujet indemne via les voies aériennes supérieures. La contamination par contact mucocutané ou lors d'une scarification est rare.

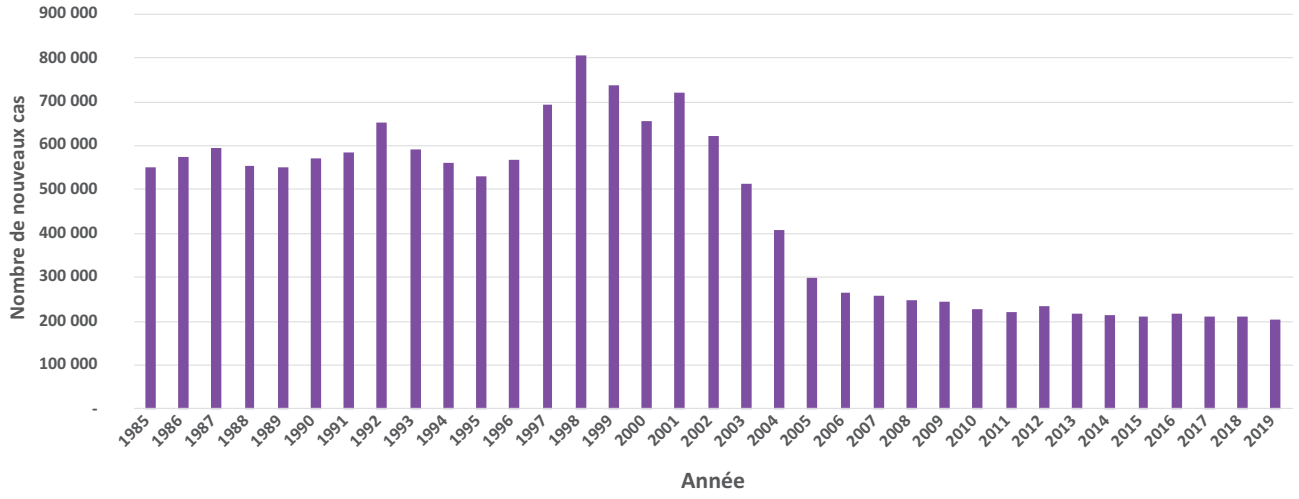


Fig. 38.1. Incidence mondiale de la lèpre de 1985 à 2019.
Source : d'après données de l'OMS (Weekly Epidemiological Report, 1985-2020).

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

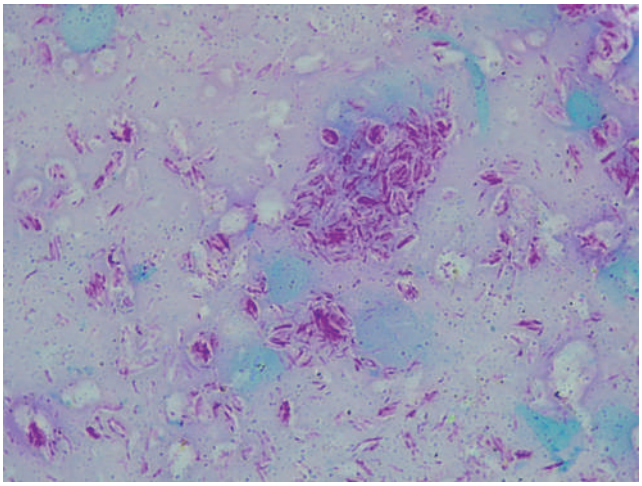


Fig. 38.2. Nombreux bacilles isolés ou groupés en globi sur un frottis cutané de lèpre lépromateuse (coloration Ziehl-Neelsen, immersion).

Physiopathologie

Après un contact infectant, l'interaction entre le bacille de Hansen et les mécanismes de défense de l'hôte détermine la symptomatologie (fig. 38.3). On estime que, du fait d'une réponse immunitaire à prépondérance monocytaire efficace, 75 % des personnes infectées guérissent spontanément sans aucune manifestation clinique, tandis que les autres présenteront une lèpre indéterminée, laquelle guérira elle-même spontanément 3 fois sur 4, ou évoluera selon les modalités suivantes :

- l'immunité lymphocytaire T du sujet est bonne et stable, la multiplication du bacille est très limitée, les lésions cutanées sont peu nombreuses et la recherche de bacille est négative : c'est la forme « tuberculoïde-tuberculoïde » ou tuberculoïde polaire (TT) ;
- l'immunité T du sujet est déficiente et incapable de contrôler la multiplication du bacille : c'est la forme lépromateuse (LL). Le malade peut héberger jusqu'à 10^{12} bacilles [5], et les lésions cutanées sont innombrables.

Les formes tuberculoïde et lépromateuse constituent des formes polaires de la maladie. Entre ces deux formes à immunité stable se trouvent des formes interpolaires « borderline », avec immunité instable. Ces déplacements de l'immunité s'accompagnent de phénomènes inflammatoires appelés « réactions ». Lorsque la progression de la maladie se fait vers le pôle lépromateux, on parle de réaction de dégradation, dans le cas contraire on parle de réaction reverse.

L'atteinte du nerf par le bacille et les phénomènes inflammatoires qui en découlent conduisent à la névrite lépreuse.

Au total, cinq formes cliniques de la lèpre ont été décrites par Ridley et Jopling [6] : lèpre tuberculoïde polaire (TT), lèpre boderline-tuberculoïde (BT), lèpre borderline-borderline (BB), lèpre borderline-lépromateuse (BL) et enfin lèpre lépromateuse polaire (LL).

L'OMS quant à elle définit la lèpre paucibacillaire sur une bacilloscopie négative (qui regroupe les formes TT et BT), et la lèpre multibacillaire à bacilloscopie positive (comportant les formes BB, BL et LL).

Signes cliniques

La durée d'incubation de la lèpre varie en moyenne de 2 à 5 ans, elle dépasse parfois 10 ans.

Signes d'appel

Ils sont au nombre de trois :

- les *signes cutanés*, mode de présentation le plus fréquent. Il s'agit généralement d'une « tache claire » (macule hypochromique) (fig. 38.4), bien connue des populations en zone d'endémie, plus rarement de lésions infiltrées (plaques, nodules) (fig. 38.5) ;

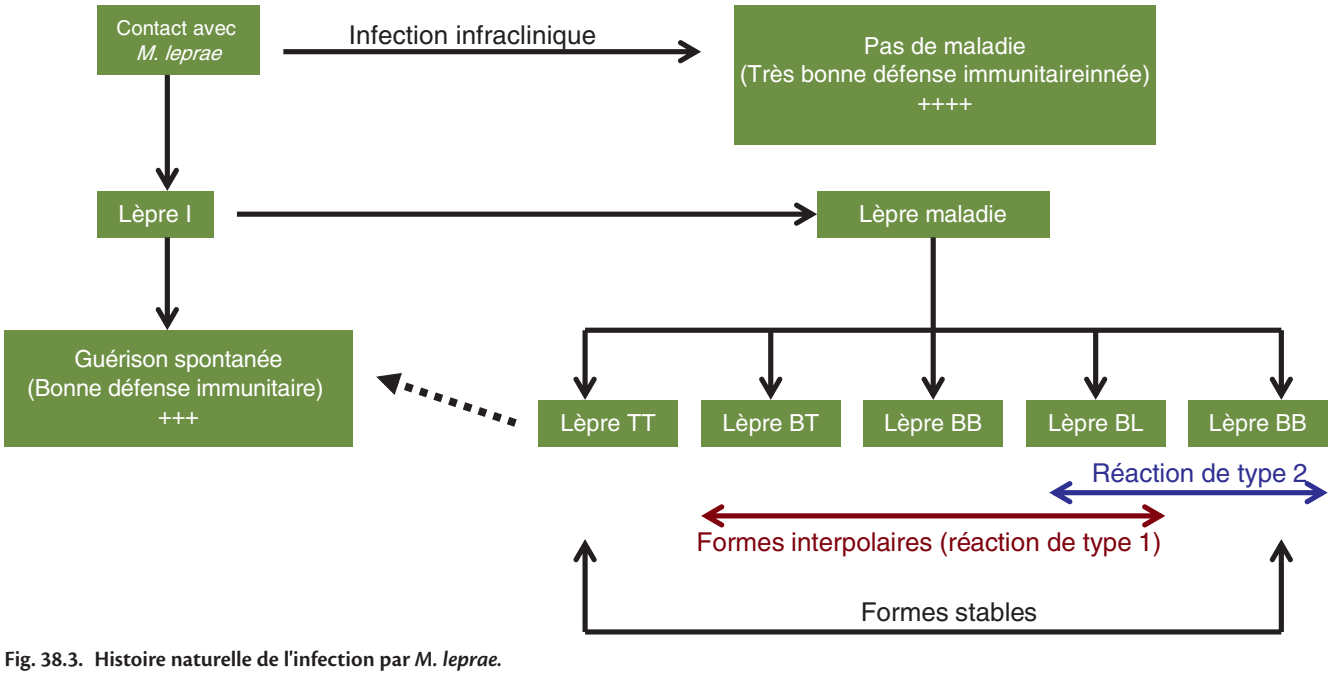


Fig. 38.3. Histoire naturelle de l'infection par *M. leprae*.



Fig. 38.4. Macule hypochromique d'une lèpre indéterminée.



Fig. 38.6. Pseudo-kyste synovial du poignet au cours d'une lèpre réactionnelle.



Fig. 38.5. Plaques (lèpre borderline-lépromateuse).

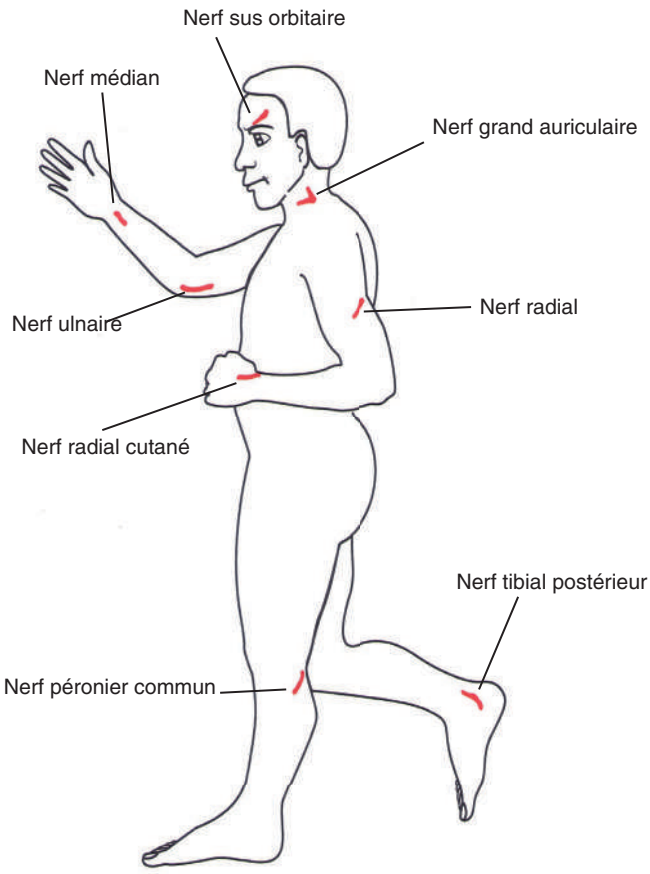


Fig. 38.7. Sites de palpation des principaux nerfs susceptibles d'être hypertrophiés.

- les *signes neurologiques* : isolés ou associés aux signes cutanés, ils sont souvent méconnus des patients. Il s'agit de troubles sensitifs (anesthésie ou hypoesthésie de la lésion ou des paumes et plantes révélée par des brûlures) et/ou moteurs (amyotrophie ou paralysie d'un groupe musculaire) ;
- les *signes articulaires* : d'ordre réactionnel, ces manifestations, à type d'arthralgies avec œdème ou de pseudo-kyste synovial intéressant les poignets (fig. 38.6) ou plus rarement les genoux, risquent d'être interprétés à tort comme relevant d'une polyarthrite rhumatoïde.

La rhinite traînante est un autre mode de révélation possible de la lèpre lépromateuse.

Examen clinique

L'examen a pour but d'identifier les lésions dermatologiques, de rechercher une hypertrophie des troncs nerveux périphériques ainsi que des troubles neurologiques.

Après avoir identifié les lésions cutanées suspectes, l'on s'efforcera de mettre en évidence des troubles de la sensibilité à leur niveau, par exemple en utilisant un tampon de coton. Pour les lésions du visage, on utilisera de préférence le test de sensibilité au chaud et froid. La présence d'un trouble de la sensibilité franc signe le diagnostic de lèpre [7].

La palpation des nerfs périphériques permet de déceler une hypertrophie nerveuse dont la présence chez un sujet vivant en zone d'endémie sera considérée, jusqu'à preuve du contraire, comme témoignant d'une lèpre (fig. 38.7). Parfois, l'hypertrophie est non seulement palpable, mais visible (fig. 38.8). Pour reconnaître cette hypertrophie, on peut s'aider d'une échographie. Amyotrophie ou paralysie sont plus rarement isolées.

Examens paracliniques

Les examens disponibles sont essentiellement la bacilloscopie (examen direct de frottis cutané) et l'histopathologie. Ils nécessitent la réalisation d'une coloration de Ziehl-Neelsen et permettent de quantifier la charge bacillaire (indice bacillaire, IB) sur une échelle logarithmique allant de 0 à 6+.

L'inoculation de bacilles dans le coussinet plantaire de la souris, autrefois utilisée pour déterminer la viabilité des bacilles ou la résistance aux antibiotiques, est laborieuse et réservée à certains centres de recherche. Les techniques d'amplification génique (PCR), réservées à certains centres, permettent de détecter le bacille s'il est présent en quantité suffisante (donc essentiellement lors des formes multibacillaires), mais surtout en fait de rechercher une éventuelle résistance à certains antibiotiques (rifampicine, dapsone, ofloxacine).

La sérologie n'est pas contributive au diagnostic.

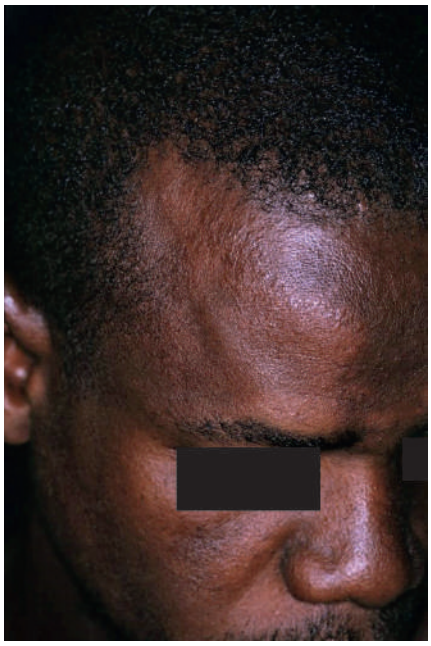


Fig. 38.8. Hypertrophie visible du nerf sus-orbitaire (satellite d'une lésion hypochromique du front).

Formes cliniques de la lèpre

En fonction des caractéristiques cliniques, bactériologiques et histologiques, plusieurs formes de lèpre ont été individualisées (tableau 38.1) [8].

Lèpre indéterminée

Elle se présente sous forme d'une macule hypochromique de taille variable, pâle sur peau noire et cuivrée sur peau claire, unique; elle concerne surtout enfants et adolescents (fig. 38.4). Les troubles de la sensibilité sont plus ou moins présents, il n'y pas d'hypertrophie nerveuse ni présence de BAAR. En l'absence de diagnostic, il est recommandé de revoir le malade à six mois ou d'effectuer une biopsie recherchant un infiltrat mononucléé périsudoral et/ou périnerveux.

Lèpre TT

Les lésions sont plutôt de petite taille et peu nombreuses, de forme arrondie, hypochromiques ou cuivrées sur peau noire, avec une bordure papuleuse bien limitée et une surface sèche (fig. 38.9). Les troubles de la sensibilité sont nets et souvent associés à une hypertrophie nerveuse. La bacilloscopie est négative. L'histologie montre un granulome épithélioïde gigantocellulaire au contact de l'épiderme et détruisant en profondeur les annexes sudorales et nerveuses.

Lèpre BT

Elle se distingue de la forme TT par un nombre plus élevé de lésions, leur grande taille (20 à 30 cm voire plus), et la

Tableau 38.1. Caractéristiques des différentes formes de lèpre.

Forme	TT	BT	BB	BL	LL
Lésions	Plaque infiltrée	Plaques infiltrées + lésions satellites	Macules, plaques annulaires	Macules, papules, plaques	Macules, papules, nodules, infiltration
Nombre	1 à 5	10 à 20	Assez nombreuses	Nombreuses	Innombrables
Distribution	Asymétrie		Plus ou moins symétriques	Tendance à la symétrie	Symétrie
Taille lésions	Variables				Petites
Surface	Sèche		Luisante		
Limites	Nettes (en relief)		Bord extérieur flou, net à l'intérieur	Mal définies	
Sensibilité	Anesthésie		Normale ou hypoesthésie		Normale
Atteintes des nerfs périphériques	Peu fréquente, asymétrie	Fréquente, symétrie	Oui, si réaction		Oui, si ENL
Bacilloscopie	–	±	++	+++	+++++ (globi)
Réaction type 1	Non	Oui			Non
Réaction Type 2	Non			Oui	

Source : modifié d'après Jopling WH, McDougall AC. Handbok of leprosy. 4e ed. Londres : William Heinemann Medical Books ; 1988 [8].



Fig. 38.9. Plaque cuivrée de lèpre tuberculoïde polaire (TT) sur peau pigmentée.



Fig. 38.11. Lésions annuaires de lèpre BB.

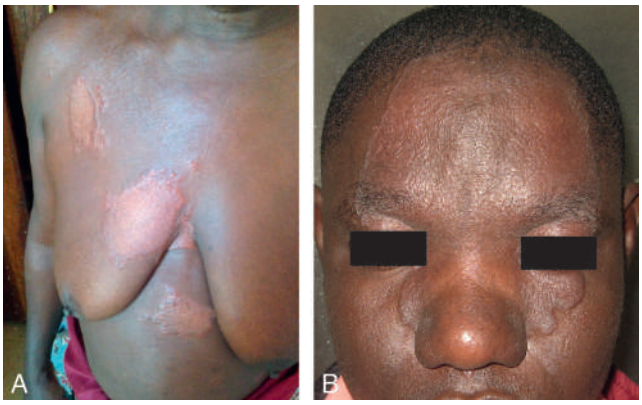


Fig. 38.10. Lèpre BT.
A. Plaques bien limitées mais avec lésions satellites. B. Aspect évocateur « en as de trèfle ».



Fig. 38.12. Lèpre BL : lépromes du bord libre des oreilles (examiner le patient en se plaçant derrière lui) ; un tel aspect est aussi présent dans les formes LL.

présence de lésions satellites plus petites (fig. 38.10A). Une atteinte du visage « en as de trèfle » est évocatrice (fig. 38.10B). Les troubles de la sensibilité sont présents et souvent associés à une hypertrophie nerveuse. La recherche du bacille est négative ou faiblement positive. L'histologie montre un granulome du derme superficiel et moyen organisé autour des annexes.

Lèpre BB

Les lésions sont en nombre variable et se présentent sous forme d'anneaux de couleur rougeâtre ou violacée. Certaines lésions présentent une zone centrale saine et déprimée à l'emporte-pièce en forme de « soucoupe renversée » (fig. 38.11). La bacilloscopie est positive à 2 ou 3+. L'histologie montre un granulome épithélioïde sans cellules géantes.

Lèpre BL

Les lésions sont polymorphes, nombreuses (10 à 50) et bilatérales, sans troubles de la sensibilité. L'aspect se rapproche des formes LL avec présence de macules hypochromiques ou cuivrées luisantes, d'aspect nuageux à limites floues, occupant le tronc. Puis s'installent une infiltration des lésions (fig. 38.5), des papules et nodules du visage notamment des lobules des oreilles (fig. 38.12). La recherche de bacilles est positive à 4+ ou 5+. L'histologie montre un infiltrat histiocytaire entouré de lymphocytes, et des nerfs prenant un aspect en « pelure d'oignon ».

Lèpre LL

On observe des macules profuses et à limites floues (fig. 38.13A), des papules et nodules appelés « lépromes » (fig. 38.13B), une alopécie des sourcils. Ces lésions peuvent siéger partout sur le corps, mais le visage, notamment les oreilles et le tronc, sont le plus touchés. À un stade avancé,

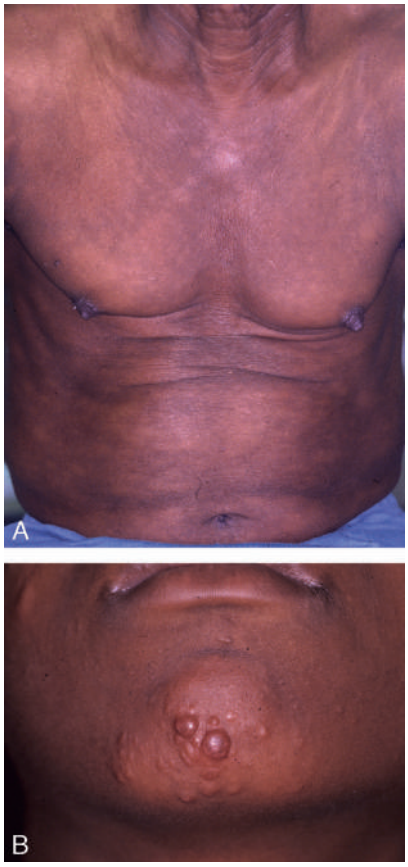


Fig. 38.13. Lèpre LL.
A. Macules hypochromiques diffuses du tronc, parfois difficilement visibles (s'aider d'un examen à jour frisant). B. Lépromes du menton.
Source : © O. Faye.

l'infiltration diffuse du visage associée à la coalescence des lépromes conduit au faciès léonin (fig. 38.14). La recherche de bacilles est positive (5 à 6+) sur toute la surface de la peau, y compris sur les zones apparemment saines.

L'histologie retrouve un infiltrat histiocytaire occupant le derme moyen et profond, séparé de l'épiderme par une bande acellulaire (« bande de Unna »). Ces histiocytes spumeux sont dits « cellules de Virchow ». La coloration de Fite-Faraco met en évidence de nombreux BAAR groupés en globi.

Des formes particulières de lèpre lépromateuse ont été décrites : lèpre histoïde de Wade, caractérisée par des lésions nodulaires fibreuses, une histologie d'allure tumorale bénigne (histiocytes fusiformes) [9] et la présence fréquente de bacilles résistants à la dapsone ; lèpre de Lucio-Latapi (dite *lepra bonita*), surtout décrite en Amérique du Sud, particulière par une infiltration cutanée diffuse sans lésion cutanée extériorisée.

Lèpre nerveuse pure

Souvent paucibacillaire mais pouvant être également multibacillaire, la lèpre nerveuse pure correspond à une névrite isolée sans lésion cutanée antérieure ou concomitante. Les signes d'appel sont neurologiques (fig. 38.15) [10], sensitifs et/ou moteurs. L'hypertrophie nerveuse, couplée à la biopsie d'un rameau sensitif du nerf, permet de porter le diagnostic.



Fig. 38.14. Lèpre LL : faciès léonin débutant ; noter la madarose.



Fig. 38.15. Lèpre nerveuse pure : amyotrophie effaçant la tabatière anatomique par lésion du nerf cubital gauche.

Formes associées

L'association lèpre et VIH n'a habituellement pas d'impact sur la forme clinique ou histologique de lèpre. Cependant, on a observé des résurgences réactionnelles de lèpre sous antirétroviraux à type de syndrome inflammatoire de reconstitution immunitaire (SIRI) [11, 12].

La grossesse peut se dérouler normalement chez le malade lépreux, mais la survenue d'états réactionnels sévères et rapprochés, y compris dans le post-partum, constitue une menace pour la mère ainsi que le fœtus.

Complications

Les principales complications sont les états réactionnels et les rechutes. Les paralysies (faciale et distales), les maux perforants plantaires et les ostéites sont la conséquence des névrites.

Réactions lépreuses

Ce sont des accidents immunitaires aigus liés à une réaction de l'hôte à l'égard du bacille. Ils peuvent survenir à n'importe quel moment de l'évolution de la maladie, mais on les observe couramment au décours du traitement. Parfois, ils constituent le mode de révélation de la maladie. On distingue deux types de réactions : de type 1, et de type 2.

Cliniquement, la réaction reverse (RR, type 1) se traduit par une exacerbation des lésions cutanées qui deviennent plus érythémateuses sur peau claire, violacées ou brunes sur peau foncée. De nouvelles lésions et une névrite peuvent apparaître, ou d'anciennes lésions ayant précédemment guéri réapparaître, pouvant donner une fausse impression d'échec thérapeutique (fig. 38.16). Lors des réactions violentes, certaines lésions s'ulcèrent. Les RR traduisent un regain immunitaire et surviennent surtout dans les formes borderline (BT, BB et BL), ainsi que dans certaines formes lépromateuses dites pour cette raison subpolaires (LLs). Le pronostic est dominé par le risque d'atteinte nerveuse aiguë qui peut compromettre rapidement et définitivement la fonction du nerf. Le traitement, urgent, repose sur la corticothérapie orale à bonne dose (prednisone 1 mg/kg/j en dose d'attaque, avec décroissance sur environ 20 semaines). Un examen neurologique systématique lors du suivi permet de dépister les cas de névrites silencieuses qui sont non exceptionnels [13].

L'érythème noueux lépreux (ENL, réaction de type 2) est l'apanage des lépromateux. Il s'agit classiquement d'une hypersensibilité en rapport avec la présence de complexes immuns circulants (anticorps – bacilles et complément) entraînant un phénomène d'Arthus. Les lésions sont des nodules inflammatoires dermohypodermiques de taille plus ou moins importante. Par opposition à l'érythème noueux classique, généralement limité aux parties déclives, l'ENL est souvent diffus (tronc, membres supérieurs, visage), les lésions sont de plus petite taille et elles s'accompagnent de fièvre (fig. 38.17). Elles ont tendance à récidiver au même endroit. En guérissant, elles s'affaissent et laissent une « collerette desquamative » évocatrice. Dans les formes sévères, elles peuvent s'ulcérer. Les signes neurologiques sont identiques à ceux observés dans la RR ; parfois, une névrite isolée peut être la seule manifestation clinique (équivalent réactionnel). D'autres équivalents réactionnels peuvent être rencontrés : iridocyclite, arthrite, orchiépididymite, glomérulonéphrite.

L'examen bacilloscopique est positif, mais les bacilles sont fragmentés, granuleux ou en poussière. La présence histologique de polynucléaires neutrophiles est fréquente, parfois associée à une authentique image de vascularite.

Le traitement dépend de la sévérité. Les antalgiques et les anti-inflammatoires non stéroïdiens sont utilisés dans les formes modérées. Le thalidomide, hautement efficace, n'est disponible que dans certains centres. Les corticoïdes oraux constituent le traitement de première ligne. Les immunosuppresseurs (méthotrexate, azathioprine, ciclosporine), les anti-TNF-alpha (infliximab, etanercept) ou la pentoxyphiline sont des alternatives envisageables.

Rechutes

Autrefois fréquentes après monothérapie, elles sont rares après PCT (0,77 % chez les paucibacillaires [PB] et 1,07 % chez les multibacillaires [MB]) [14]. Le risque est plus élevé chez les malades ayant un IB ≥ 4 et augmente après la cinquième année de suivi [15]. Les signes annonciateurs sont l'apparition de nouvelles lésions ou d'une névrite, ou une réaugmentation de l'IB. Le diagnostic est donc facile à condition d'un suivi régulier. Chez les PB, la distinction avec une réaction reverse tardive repose sur un faisceau d'arguments (tableau 38.2) [16].



Fig. 38.16. Réaction reverse.



Fig. 38.17. Nodules (dont certains nécrotiques) au cours d'un ENL.

Tableau 38.2. Diagnostic différentiel entre rechute et réaction reverse.

	Réaction reverse	Rechute	
		PB	MB
Forme de lèpre	Borderline	Toutes formes	
Fréquence	Fréquente	Rare après PCT	
Délai d'apparition	En cours de traitement ou après	1 à 10 ans	
Apparition	Brutale	Progressive	
Signes généraux	Présents	Absents	
Signes cliniques	Exacerbation d'anciennes lésions, nouvelles lésions, déficit, nerf douloureux	Extension lésions anciennes, nouvelles lésions, signes neurologiques rares et d'installation lente	
IB	Inchangé ou réduit	IB = 0	Augmentation de 2 +
Histologie	Image de réaction reverse	Image histologique de la forme de lèpre	
Corticothérapie	Amélioration rapide	Pas d'amélioration	

Source : d'après Pannikar V, Jesudasan K, Vijayakumaran P, Christian M. Relapse or late reversal reaction? Int J Lepr 1989 ; 57(2) : 526-8 [16].



Fig. 38.18. Infirmités séquellaires liées à la lèpre.
A. Mal perforant plantaire. B. Mutilations et déformations des mains.

Complications trophiques de la neuropathie

Le *mal perforant plantaire* représente la principale complication. Il s'agit d'une ulcération plantaire se localisant le plus souvent sur le tarse antérieur [17] (fig. 38.18A). Le rôle de la compression mécanique sur une plante du pied anesthésique lié à la station débout est indiscutable. En l'absence de décharge, la cicatrisation est impossible et les récidives sont la règle. À la longue, les surinfections conduisent à des ostéites par contiguïté, à des amputations et parfois à la survenue d'un carcinome épidermoïde. La vaccination antitétanique doit être systématique.

D'autres complications sont possibles : amputations digitales (fig. 38.18B), kératite par lagophtalmie secondaire à une paralysie faciale, effondrement de la pyramide nasale, etc.

Diagnostic

Diagnostic positif

L'examen clinique représente la base du diagnostic car la bacilloscopie peut être négative et certains examens sont soit sans intérêt (réaction de Mitsuda qui n'est plus pratiquée, sérologie), soit peu accessibles ; les techniques d'amplification génique sont surtout positives au cours des formes MB ce qui limite grandement leur intérêt. En pratique, le diagnostic repose donc sur les signes cardinaux suivants : lésions cutanées anesthésiques, hypertrophie nerveuse, et présence de BAAR [18].

La recherche de troubles de la sensibilité devant toute lésion cutanée suspecte, en particulier lorsqu'il s'agit d'une « tache claire », permet de dépister une lèpre, surtout en cas de notion d'évolution supérieure à 6 mois [7, 19]. En zone d'endémie lépreuse, la probabilité qu'une hypertrophie nerveuse soit due à la lèpre est très élevée.

Lorsqu'il est possible, le recours à une biopsie cutanée est de grand intérêt. Cet examen retrouve un granulome d'aspect variable selon la forme clinique. La coloration des bacilles, qui n'est positive que dans les formes MB, se fait au mieux à l'aide d'une coloration de Ziehl modifiée dite « à l'huile » (coloration de Fite-Faraco). La topographie des infiltrats est très évocatrice s'ils sont périsudoraux ou surtout périnerveux (fig. 38.19).

Diagnostic différentiel

La lèpre est une maladie extraordinairement polymorphe qui connaît de multiples diagnostics différentiels, variables selon la présentation et qui ne sauraient être ici tous détaillés. Les principales affections dermatologiques à ne pas confondre avec une lèpre sont mentionnées dans le tableau 38.3.

La confusion diagnostique est plus importante dans les formes de lèpre débutantes car la bacilloscopie est généralement négative, et le test de sensibilité fait défaut, surtout chez

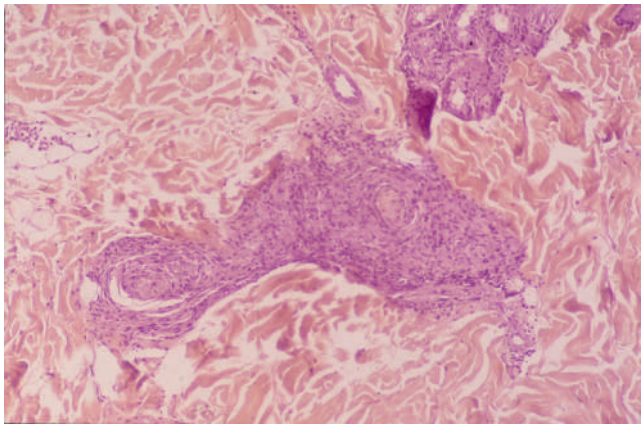


Fig. 38.19. Granulome plus ou moins épithélioïde mais surtout périnerveux destructeur, signant le diagnostic de lèpre (ici BL, avec aspect « en bulbe d'oignon ») (HES, × 20).
Source : © O. Faye.

Tableau 38.3. Principaux diagnostics différentiels de la lèpre.

Lésion dermatologique	Diagnostic différentiel	Éléments distinctifs utiles
Macule hypochromique	Eczématides	Localisation fréquente au visage, traitement d'épreuve de la dermatose
	Pityriasis versicolor	Fine desquamation au grattage, traitement d'épreuve
	Vitiligo minor	Une à plusieurs taches du visage et des zones séborrhéiques
	Dermite séborrhéique	Squames, atteinte du visage et du cuir chevelu, traitement d'épreuve
Plaque hypochromique	Psoriasis	Squames, atteinte des « zones bastions », traitement d'épreuve
	Sarcoïdose	Plaques, nodules, atteinte viscérale
	Neurofibromatose	Nodules mollasses, taches café-au-lait
Nodules	Acné du visage	Comédons, pustules
	Leishmaniose cutanée diffuse	Nodules et infiltration du tégument, mise en évidence du parasite

les enfants. Il s'agit alors le plus souvent de macules hypochromiques faisant discuter les autres affections hypochromiantes [20] dont la prévalence globale a pu être estimée à 4 % chez les enfants, soit nettement supérieure à celle de la lèpre [21].

Les formes rhumatologiques de mécanisme réactionnel peuvent être sources d'errances diagnostiques prolongées lorsqu'elles révèlent la maladie (fig. 38.20).

Certaines situations font parfois craindre une lèpre en zone d'endémie : aïnhum, lésions accidentelles de troncs nerveux périphériques (comme après une injection intramusculaire de produits potentiellement agressifs pour le nerf sciatique telle la quinine).



Fig. 38.20. Œdèmes articulaires réactionnels au cours d'une lèpre BL.



Fig. 38.21. Lèpre sur peau claire « blanche » (forme BB).
Source : Dr P. Bobin.

Les aspects pris par la lèpre sur peau claire sont également extrêmement polymorphes (fig. 38.21).

Traitement curatif

Le traitement de la lèpre repose depuis 1981 sur la polychimiothérapie (PCT) recommandée par l'OMS, qui associe rifampicine, clofazimine et dapsone. Il a pour but de rompre la chaîne de transmission, de guérir le malade, et d'éviter les complications. Pour faciliter l'accès au traitement, l'OMS a proposé une classification uniquement clinique, avec deux catégories : lèpre paucibacillaire (PB) pour tout malade ayant au maximum cinq lésions cutanées et pas plus d'un nerf atteint (ce qui inclut aussi la lèpre PB monolésionnelle qui ne comporte qu'une seule lésion) ; et lèpre multibacillaire

Tableau 38.4. Polychimothérapie recommandée par l'OMS pour le traitement de la lèpre.

Âge	Médicaments	Posologie et fréquence	Durée	
			MB	PB
Adulte	Rifampicine	600 mg une fois par mois	12 mois	6 mois
	Clofazimine	300 mg une fois par mois et 50 mg par jour		
	Dapsone	100 mg par jour		
Enfant (10–14 ans)	Rifampicine	450 mg une fois par mois	12 mois	6 mois
	Clofazimine	150 mg une fois par mois, 50 mg les jours suivants		
	Dapsone	50 mg par jour		
Enfant < 10 ans ou < 40 kg	Rifampicine	10 mg/kg une fois par mois	12 mois	6 mois
	Clofazimine	100 mg une fois par mois, 50 mg 2 fois par semaine		
	Dapsone	2 mg/kg/j		

Source : OMS. Lignes directrices pour le diagnostic, le traitement et la prévention de la lèpre. 2018 (https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/274127/9789290226963-fre.pdf).

(MB) chez tout malade ayant plus de cinq lésions cutanées ou plus d'un nerf atteint. Cette classification clinique, dont le caractère imparfait a été établi [22], n'a de légitimité que dans un contexte d'accès impossible à des examens complémentaires (comme la bacilloscopie).

Les schémas thérapeutiques initialement recommandés étaient l'association rifampicine plus dapsone pendant six mois pour les PB, et les deux précédentes plus la clofazimine pendant 12 mois pour les MB. Depuis, 2019, l'OMS a proposé un nouveau schéma associant les trois molécules, pendant 6 mois pour les PB et 12 pour les MB (tableau 38.4) [23]. L'administration quotidienne de rifampicine, souvent prescrite dans les pays développés, n'a aucun avantage bactériologique sur l'administration mensuelle recommandée par l'OMS, elle majore de plus le risque d'interaction médicamenteuse (notamment avec une corticothérapie générale lors des réactions).

D'autres molécules sont actives sur *M. leprae*, elles sont utilisées en seconde ligne pour traiter les formes particulières (formes monolésionnelles, à bacilles résistants ou en cas d'effet secondaire) : ofloxacine, clarithromycine, minocycline.

La résistance à la dapsone, qu'elle soit secondaire ou primaire, n'est pas exceptionnelle, évaluée dans une étude récente à 5,3 % des formes MB [24]. Plus préoccupantes sont les résistances à la rifampicine (3,8 % des cas), dont quelques dizaines de cas ont été rapportés, notamment au Brésil et en Inde. Ces cas résultent parfois de traitements de la lèpre mal conduits, mais aussi d'un emploi large de cet antibiotique en dehors de la lèpre dans certaines zones d'endémie ; ceci souligne l'importance d'une surveillance de ce paramètre à l'échelon mondial.

La surveillance du traitement consiste à monitorer les effets secondaires : coloration brunâtre du tégument due à la clofazimine, « *flu syndrome* » et coloration rouge des urines en rapport avec la rifampicine. Les toxidermies (érythème pigmenté fixe, DRESS syndrome), dues généralement à la dapsone et qui imposent son arrêt, surviennent en général vers la fin de la première plaquette de PCT ou au début de la seconde.

En définitive, les états réactionnels sont nettement plus fréquents que les effets indésirables des médicaments de la PCT, avec lesquels ils sont cependant souvent confondus.

Le traitement et la prévention des troubles trophiques relèvent de la kinésithérapie, de l'ergothérapie (semelles adaptées), et parfois de mesures chirurgicales correctrices (programmes de prévention des invalidités et réadaptation physique, PIRP).

Prophylaxie

L'isolement du malade lépreux n'est nullement nécessaire. Après la première prise de PCT, le malade n'est plus contagieux, une dose unique de rifampicine tuant plus de 99 % des bacilles viables [25].

L'administration de la PCT chez tous les nouveaux cas de lèpre le plus précocement possible, complétée du dépistage des sujets contact, est la pierre angulaire de la prévention. D'autres mesures ont été proposées. Une étude au Bengladesh a montré une réduction de l'incidence de la lèpre de 57 % les deux premières années suivant l'administration d'une dose unique de rifampicine aux sujets vivant dans l'environnement large de nouveaux de cas de lèpre [26]. Cette chimioprophylaxie post-exposition se heurte en pratique souvent à d'importantes difficultés de mise en œuvre sur le terrain. De plus, elle semble relativement inefficace chez les contacts familiaux des cas de lèpre, qui sont les plus à risque. D'autres protocoles sont en cours d'étude. Cette mesure prophylactique n'a pas sa place lors de contacts accidentels (comme ceux auxquels peuvent être exposés les soignants).

Même si la vaccination par le BCG a montré une certaine efficacité préventive, l'OMS ne recommande pas son usage. Il n'y a en fait toujours pas de vaccin efficace opérationnel contre la lèpre.

Des stratégies de campagnes de dépistage avancé menées sur des poches hyperendémiques sont de plus en plus pratiquées, de même que, si on en a la possibilité et en zone de faible endémicité, un suivi médical régulier des contacts familiaux.

Conclusion

Aujourd'hui, la lèpre est classée parmi les maladies tropicales négligées, et le défi majeur de la lutte antilépreuse reste le dépistage précoce des cas. L'atteinte des objectifs de la stratégie mondiale contre la lèpre pour la période 2021-2030 [2] bénéficierait sans doute, à l'heure de l'approche intégrée, d'une recherche organisée de cas chez les contacts, d'une mobilisation communautaire des malades, et d'une formation des agents de santé de première ligne à une prise en charge des maladies de peau courantes incluant les signes précoces de la lèpre.

Références

[1] Global Partnership for Zero Leprosy, https://zeroleprosy.org.
[2] World Health Organization. Global leprosy (Hansen disease) update 2019: time to set up prevention initiatives. Weekly epidemiological record 2020;95:417–40.
[3] Cole ST, Eiglmeier K, Parkhill J, James KD, Thomson NR, Wheeler PR, et al. Massive gene decay in the leprosy bacillus. Nature 2001;409:1007–11.
[4] Truman RW, Singh P, Sharma R, et al. Probable zoonotic leprosy in the southern United States. N Engl J Med 2011;364:1626–33.
[5] Pattyn SR, Dockx P, Cap JA. La lèpre. Microbiologie. Diagnostic. Traitement et lutte. Paris: Masson; 1981.
[6] Ridley DS, Jopling WH. Classification of leprosy according to immunity: a five group system. Int J lepr 1966;34:255–73.
[7] Mahé A, Faye O, Thiam N'diaye H, et al. Definition of an algorithm for the management of skin diseases at primary health care level in sub-Saharan Africa. Trans R Soc Trop Med Hyg 2005;99:39–47.
[8] Jopling WH, McDougall AC. Handbok of leprosy. 4e ed. Londres: William Heinemann Medical Books; 1988.
[9] Mahé A, Jamet P, Kéita S, Bobin P. Cas pour diagnostic. Lèpre histoïde Ann Dermatol Venereol 1995;122:443–5.
[10] Haroon N, Agarwal V, Aggarwal A, Kumari N, Krishnani N, Misra R. Arthritis as presenting manifestation of pure neuritic leprosy - a rheumatologist's dilemma. Rheumatology 2007;46:653–6.
[11] Lawn SD, Wood C, Lockwood DN. Borderline tuberculoid leprosy: an immune reconstitution phenomenon in a human immunodeficiency virus-infected person. Clin Infect Dis 2003;36(Suppl):e5–6.
[12] Faye O, Fomba A, Dicko A, et al. Borderline leprosy presenting as immune reconstitution inflammatory syndrome: Two cases. Lepr Rev 2017;88:44167.
[13] WHO. Report of informal consultation on treatment of reactions and prevention of disabilities. 11-13 december 2018. Chennai, India (https:/apps.who.int/iris/handle/10665/325146).
[14] OMS. Polychimiothérapie contre la lèpre. Développement et mise en œuvre depuis 25 ans., 2006, https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/69318/WHO_CDS_CPE_CEE_2004.46_fre.pdf?sequence=1&isAllowed=y.
[15] Jamet P, Ji B. Relapse after long term follow-up of multibacillary patients treated by WHO multidrug regimen. Marchoux chemotherapy group Int J Lepr 1995;63:195–201.
[16] Pannikar V, Jesudasan K, Vijayakumaran P, Christian M. Relapse or late reversal reaction? Int J Lepr 1989;57(2):526–8.
[17] Diallo AM. Lésions du pied. In: Sansaricq H, editor. La lèpre. Ellipses/Aupelf/UREF; 1995. p. 113–8.
[18] Pfaltzgraff RE and Bryceson A. Clinical leprosy. In : Hastings RC (ed.). Leprosy. Coll. Medicine in the Tropics. Churchill Livingstone; 1985. p 134-76.
[19] Faye O, Hay RJ, Ryan TJ, Keita S, Traoré AK, Mahé A. A public health approach for leprosy detection based on a very short term-training of primary health care workers in basic dermatology. Lepr Rev 2007;78:11–6.
[20] Faye O. Diagnostic des hypochromies localisées sur peau noire. Ann Dermatol Venereol 2006;133:877–84.
[21] Faye O, Thiam N'Diaye HT, Keita S, Traoré AK, Hay R, Mahé A. High prevalence of non-leprotic hypochromic patches among children in a rural area of Mali, West Africa. Lepr Rev 2005;76:144–6.
[22] Kéita S, Faye O, Konaré HD, Sow SO, N'Diaye HT, Traoré I. Évaluation de la classification clinique des nouveaux cas de lèpre. Ann Dermatol Venereol 2003;130:184–6.
[23] WHO. Guidelines for the diagnosis, treatment and prevention of leprosy. World Health Organization 2018 (https:/apps.who.int/iris/handle/10665/274127).
[24] Cambau E, Saunderson P, Matsuoka M, et al. Antimicrobial resistance in leprosy: results of the first prospective survey conducted by a WHO surveillance network for the period 2009-2015. Clin Microbiol Infect 2018;24:1305–10.
[25] Levy L, Shepard CC, Fasal P. The bactericidal effect of rifampicin on M. leprae in man: a) single doses of 600, 900 and 1 200 mg; and b) daily doses of 300 mg. Int J Lepr 1976;44:183–7.
[26] Feenstra SG, Pahan D, Moet FJ, Oskam L, Richardus JH. Patient-related factors predicting the effectiveness of rifampicin chemoprophylaxis in contacts: 6 year follow up of the COLEP cohort in Bangladesh. Lepr Rev 2012;83:292–304.

Chapitre 39

Virus HTLV-1 : épidémiologie, virologie et manifestations cliniques associées

A. Gessain, A. Mahé

Le virus de la leucémie humaine à cellules T (HTLV-1) est le premier rétrovirus humain oncogène découvert chez l'homme. Il a été isolé en 1980 à partir d'une culture de lymphocytes T $CD4^+$ provenant de cellules d'un lymphome T cutané [1]. Il s'agissait en fait d'une leucémie/lymphome T de l'adulte (ATLL), entité clinique décrite au Japon en 1974 [2]. En 1985, ce virus a été associé à une neuromyélopathie chronique invalidante [3], la paraparésie spastique tropicale (PST) (ou *HTLV-1 associated myelopathy/tropical spastic paraparesis*).

Dans ce chapitre sont surtout développées les descriptions des affections ayant une expression cutanée importante.

Virologie

L'HTLV-1 est un rétrovirus du genre deltarétrovirus dont le génome est constitué de deux molécules d'ARN simple brin de polarité positive. Le diamètre du virus en microscopie électronique est de l'ordre de 80-110 nm (fig. 39.1). Le génome viral après rétrotranscription en ADN proviral par la *reverse transcriptase* est intégré dans le noyau de la cellule infectée. Il possède, outre les trois gènes des rétrovirus *gag*, *pol* et *env*, une autre région appelée *pX* qui code plusieurs protéines régulatrices. Les principales sont les protéines Tax et HBZ qui jouent un rôle fondamental dans la transformation cellulaire et le maintien de la latence virale. Le virus se réplique lors de l'expansion clonale (lors de la mitose) des cellules infectées plutôt que par transcription reverse [4]. Cela explique sa très faible variabilité génétique, propriété inhabituelle pour un rétrovirus. Malgré cette grande stabilité, il existe différents génotypes qui sont, avant tout, corrélés à l'origine géographique des personnes infectées [5]. Les plus fréquents sont le génotype A cosmopolite, le plus dispersé dans le monde (Japon, Antilles, Afrique de l'Ouest, Amérique du Sud, Iran...), et le génotype B, le plus répandu en Afrique centrale (fig. 39.2).

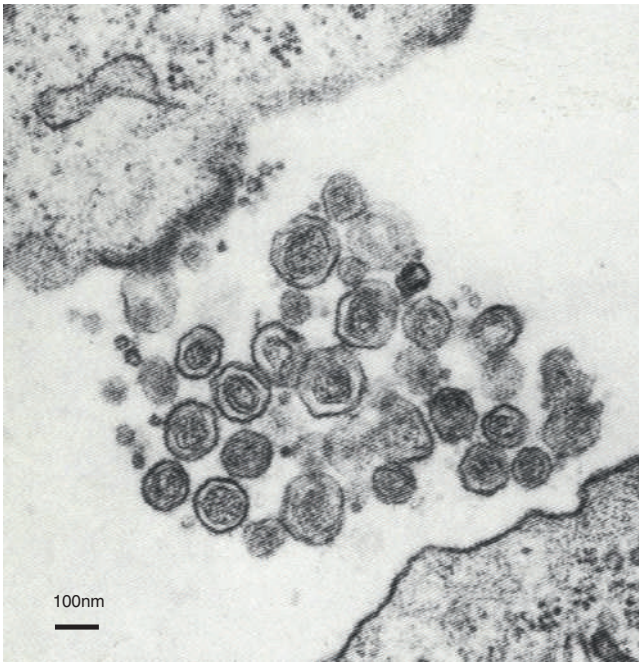


Fig. 39.1. Photographie en microscopie électronique de particules HTLV-1.
Des amas de particules rétrovirales de type C sont visibles dans les espaces extracellulaires d'une lignée productrice d'HTLV-1 (barre = 100 nm).

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

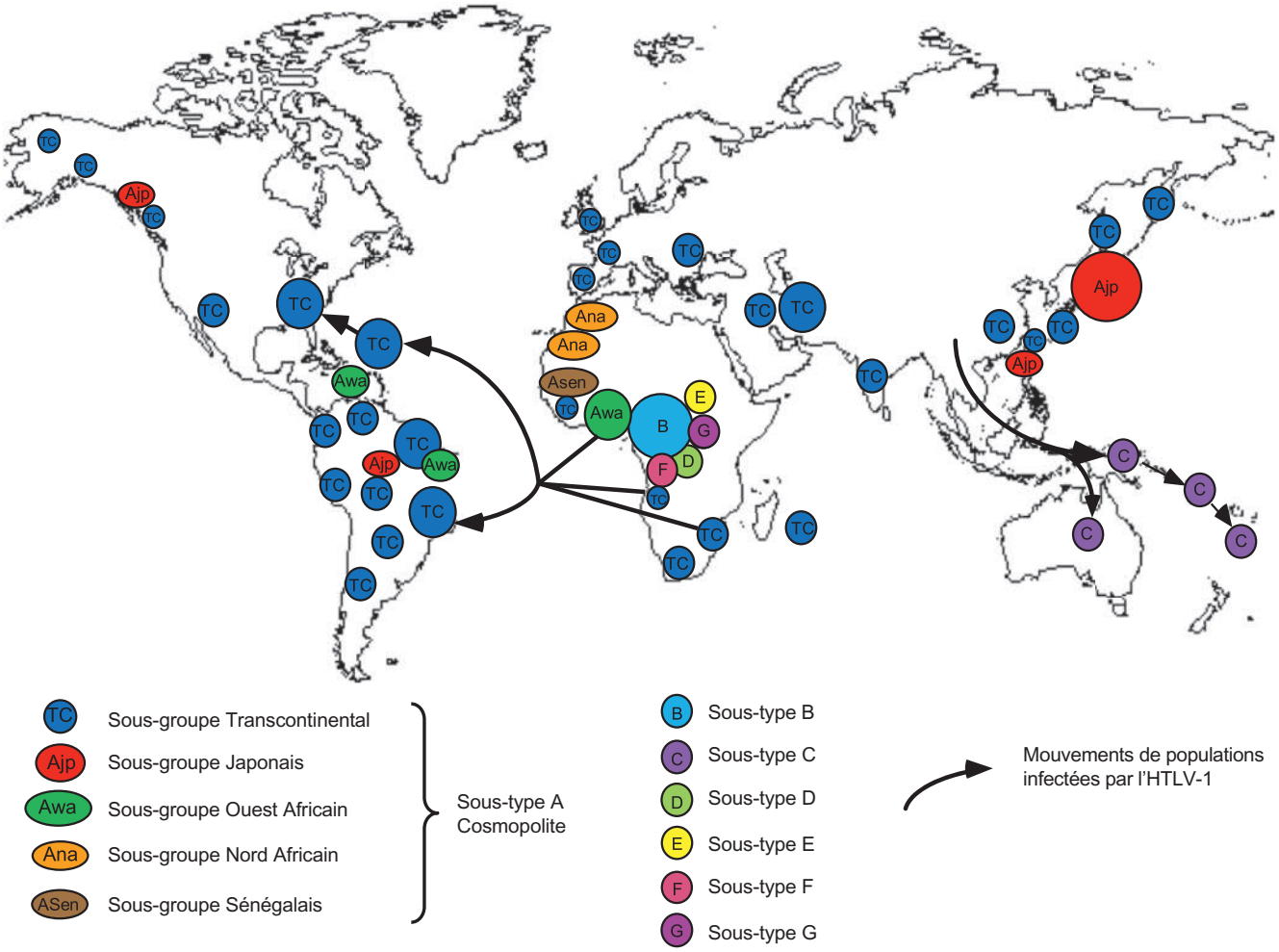


Fig. 39.2. Distribution géographique des différents sous-types moléculaires de l'HTLV-1 (A-G) et principales voies de dissémination par mouvements de populations.
Les principaux sous-types comprennent les génotypes A à D : A = cosmopolite avec ses différents variants : TC (transcontinental, le plus fréquent et le plus largement distribué), Awa (Afrique de l'Ouest), Ana (Afrique du Nord), Asen (Sénégal) et Ajp (Japonais) ; B = Afrique centrale, le plus fréquent dans cette région ; C = Australo-Mélanésien ; D = Afrique centrale, plus rare, présent en particulier dans certains groupes de Pygmées ; les sous-types E, F et G ne concernent que de rares souches mises en évidence chez des individus originaires du Cameroun et du Gabon.
Source : modifié d'après Afonso P, Cassar O, Gessain A. Molecular Epidemiology, genetic variability and evolution of HTLV-1 with special emphasis on african genotypes. Retrovirology 2019 ; 16 : 39 [5].

Modes de transmission

L'HTLV-1, qui infecte principalement in vivo les lymphocytes CD4 mais aussi CD8 et les cellules dendritiques, se transmet assez difficilement dans les populations humaines et nécessite des contacts répétés, principalement par contact sexuel avec une transmission préférentielle dans le sens homme/femme [6]. La transmission s'effectue aussi de la mère à l'enfant, avant tout lors d'un allaitement de plus de 6 mois. Le taux de transmission est cependant faible, de l'ordre de 10–25 % [7]. Ce virus se transmet aussi par voie sanguine, surtout lors de transfusion de composés sanguins contenant des lymphocytes T infectés et chez les utilisateurs de drogues intraveineuses. Des transmissions par greffes d'organes ont été rapportées. Le dépistage des anticorps anti-HTLV-1 est obligatoire avant dons de sang, de lait, de cellules, de tissu et d'organes dans de nombreux pays (Japon, États-Unis, France…). Dans de rares situations, l'HTLV-1 peut être acquis par voie zoonotique à partir de *Simian-T-lymphotropic virus 1*, rétrovirus homologue simien de l'HTLV-1 [8], lors d'accidents de chasse.

Épidémiologie

La quasi-totalité des données épidémiologiques est basée sur des études sérologiques. Toute sérologie de dépistage (ELISA) doit être confirmée par un test de type *western blot* et/ou Inno-Lia® [9]. En effet, les faux positifs sont fréquents. Une amplification par PCR sur l'ADN des cellules du sang périphérique peut aussi servir de confirmation. Les sérologies indéterminées en *western blot* sont fréquentes dans de nombreuses zones tropicales comme l'Afrique subsaharienne et ne sont que très rarement associées à une infection par l'HTLV-1.

L'HTLV-1 n'est pas un virus ubiquitaire distribué de façon homogène. Sa distribution géographique est avant tout caractérisée par la présence de zones de forte endémie virale, souvent situées à côté de régions où la prévalence est

beaucoup plus faible voire inexistante. Les principaux foyers de forte endémie sont le sud du Japon, de nombreux pays d'Afrique de l'Ouest, centrale et du Sud, la région Caraïbe, certaines zones d'Amérique du Sud comme le Brésil, le Pérou et le plateau des Guyanes, quelques régions du Moyen-Orient comme la région de Mashhad en Iran, et enfin une partie de l'Océanie (centre de l'Australie) (fig. 39.2) [4]. Certains isolats de populations tels les Bushinengue en Guyane et au Suriname, des groupes de Pygmées en Afrique centrale et des populations aborigènes en Australie font partie des groupes humains les plus infectés [10]. La présence de ces foyers très endémiques est probablement liée à un effet fondateur, suivi de la persistance d'une transmission virale in situ, en particulier intrafamiliale. Dans certains cas comme les populations des Noirs Marrons en Guyane, la prévalence peut atteindre près de 30–40 % chez les femmes de plus de 50 ans [11]. Sur la base des études épidémiologiques actuelles, on estime qu'au moins 5 à 10 millions de personnes sont infectées par ce virus.

Pathologies associées

Plusieurs pathologies sont associées à l'HTLV-1, de façon plus ou moins spécifique (tableau 39.1). Les pathologies les plus sévères (hématologiques et neurologiques) sont relativement rares puisqu'elles ne sont retrouvées que chez 2 à 5 % des sujets infectés. Le risque de développer durant sa vie un ATLL est ainsi de l'ordre de 3–8 % [12] (1 cas/an pour 1 000 personnes infectées), celui de développer une PST semblant encore plus faible (0,2–2 %) [13]. Ainsi, la très grande majorité des sujets infectés par ce virus – plus de 90 % – ne présentera-t-elle jamais de complications.

Tableau 39.1. Principales maladies associées à l'infection par le HTLV-1 chez les adultes et les enfants.

Maladies	Force de l'association
Adultes	
Leucémie/lymphome T de l'adulte (ATLL)	++++
Paraparésie spastique tropicale (PST)	++++
Uvéite intermédiaire (Japon/Caraïbe)	+++
Myosites (polymyosites et sIBM)	+++
Infective dermatitis (très rare)	+++
Bronchectasies (Australie centrale)	++
Arthrite associée à l'HTLV-1 (Japon)	++
Enfants	
Infective dermatitis (Caraïbe/Brésil/Afrique)	++++
PST (très rare)	++++
ATLL (très rare)	++++

La force de l'association est basée sur des études épidémiologiques, des données moléculaires, des modèles animaux et des études cliniques interventionnelles : ++++ association démontrée ; +++ association probable ; ++ association possible ; sIBM : myosite à inclusion sporadique.

Les facteurs de risque de développement d'une pathologie donnée, ainsi que les déterminants de la progression de la maladie, restent mal connus. Il pourrait d'agir de facteurs viraux, de l'hôte, et/ou environnementaux.

Leucémie/lymphome T de l'adulte (ATLL)

Formes cliniques

Il en existe quatre variétés : leucémique aiguë, leucémique chronique, smoldering, et lymphomateuse [14].

La leucémie aiguë est la forme la plus fréquente (50 % des cas). Le tableau s'installe en quelques semaines et associe des signes généraux, une polyadénopathie, une hépatosplénomégalie ainsi qu'une fois sur deux des signes cutanés. Des infections opportunistes peuvent être associées (herpès sévère, pneumocystose,...) alors que ce type de complication n'est pas observé chez les porteurs sains. Il existe une leucémie, parfois majeure, et dans environ la moitié des cas une hypercalcémie. La cytologie des lymphocytes circulants est pathognomonique lorsqu'elle retrouve des lymphocytes au noyau folié « en trèfle » (fig. 39.3).

Les lésions cutanées prennent volontiers des aspects comparables à ceux rencontrés lors des lymphomes cutanés à cellules T primitifs (LCCT) (infiltrations, papules, nodules, avec présence d'espaces réservés de peau saine,...), mais s'en distinguent par leur caractère aigu, se modifiant en quelques jours et, parfois par un extrême polymorphisme (fig. 39.4A et B) [15] ; il existe ainsi des formes pseudo-dysidrosique, hypochromique, purpurique, granulomateuse, angiocentrique, à type de pseudolymphome actinique [16] ou simulant une acné. L'histologie cutanée est souvent similaire à celle observée au cours des LCCT primitifs, avec un infiltrat en bande du derme moyen et superficiel envahissant focalement l'épiderme par des cellules isolées ou en thèques. Il n'est pas possible sur biopsie cutanée d'affirmer le caractère « en trèfle » de noyaux lymphocytaires. Les marqueurs immunologiques montrent qu'il s'agit de cellules lymphoïdes T matures activées ($CD4^+$, $CD8^-$, $CD25^+$, expression de HLA-DP, HLA-DQ, et HLA-DR).

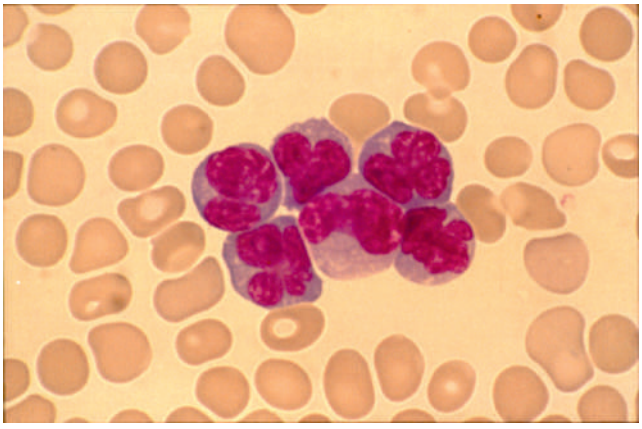


Fig. 39.3. Frottis de sang périphérique d'un patient atteint d'ATLL : cellules lymphoïdes avec noyaux multilobés en forme de trèfle.

La forme à type de leucémie chronique a une évolution plus lente, la forme smoldering encore davantage avec une absence de leucémie (fig. 39.4C). L'atteinte cutanée y est au premier plan, avec des aspects pouvant être très proches de ceux rencontrés au cours du mycosis fongoïde. La forme purement lymphomateuse se caractérise par une absence de cellules atypiques circulantes et la possibilité d'atteintes cutanées secondaires.

Diagnostic

En pratique, le diagnostic d'ATLL est affirmé sur la présence de signes évocateurs associés à une positivité de la sérologie HTLV-1 confirmée par *western blot*. Le seul critère absolu est constitué par la mise en évidence d'une intégration clonale d'un provirus HTLV-1 à l'intérieur des cellules tumorales, technique réservée à certains laboratoires spécialisés [17].

Pronostic et traitement [18]

Le pronostic varie selon la variété mais est sévère dans toutes les formes : la médiane de survie est de l'ordre de 6 mois pour les formes leucémiques aiguës, 24 mois pour les formes chroniques, et 10 mois pour les formes lymphomateuses [14]. Pour les formes smoldering, une survie de 63 % à quatre ans a été rapportée. Les formes chroniques et smoldering peuvent s'acutiser.

Les différentes variétés d'ATLL ont en commun leur faible sensibilité aux chimiothérapies conventionnelles ainsi qu'aux thérapeutiques proposées dans les LCCT primitifs. Au cours des ATLL leucémiques aigus, outre un traitement symptomatique souvent urgent (traitement d'une infection opportuniste, d'une hypercalcémie…), des protocoles associant AZT oral et interféron-α peuvent entraîner des rémissions prolongées. Une greffe de moelle allogénique est parfois possible.

Infective dermatitis (ID) (« dermatite infectante »)

Cette affection pédiatrique a été décrite en Jamaïque par Sweet en 1966 avant même que ne soit connu l'HTLV-1 [19]. Par la suite, une association hautement significative avec ce virus a été établie, toujours en Jamaïque où la fréquence de cette entité semble relativement élevée [20]. Depuis, des cas ont été décrits dans d'autres îles de la Caraïbe, au Japon [21], en Afrique subsaharienne [22] et en Amérique du Sud [23].

Manifestations cliniques et biologiques [20, 22, 24]

Le tableau associe, chez des enfants d'âge variable, des lésions de « dermatite », souvent comparées par les auteurs à celles de la dermatite atopique, en fait remarquablement suintantes et croûteuses et dont la topographie rappelle plutôt à notre avis celle de la dermite séborrhéique (cuir chevelu, sillon rétro-auriculaire et pavillon de l'oreille, zone périnarinaire, bord libre des paupières, grands plis) (fig. 39.5A) ; et une composante « infectieuse », d'allure impétigineuse parfois abcédée. Les prélèvements mettent en évidence *Staphylococcus aureus* ou *Streptococcus pyogenes*. Il existe très souvent une rhinite exsudative chronique (fig. 39.5B). Selon les cas, la composante infectieuse ou dermatitique peut dominer le tableau. Il existe souvent une anémie associée et des IgE circulantes élevées. Les lésions sont extrêmement récidivantes par poussées itératives. Ce tableau est très sensible aux antibiotiques actifs sur *S. aureus* et/ou *S. pyogenes*.

Diagnostic

Des critères ont été proposés pour établir avec certitude le diagnostic [24], mais il nous semble surtout important de

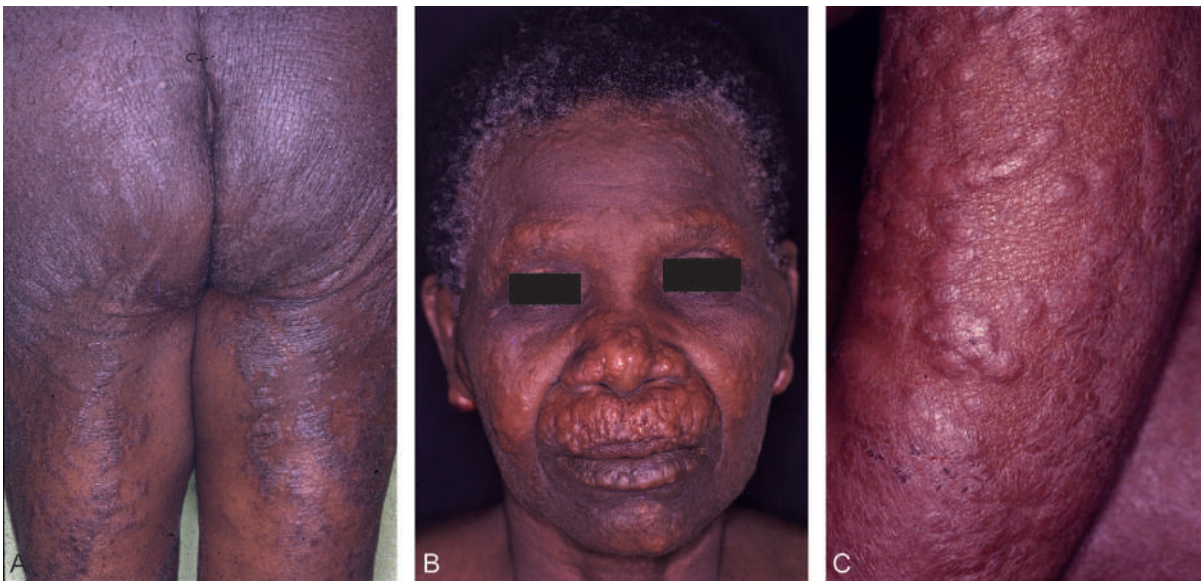


Fig. 39.4. Atteinte cutanée au cours de l'ATLL.
A, B. Formes leucémiques aiguës. C. Forme smoldering. Noter les espaces réservés de peau saine.

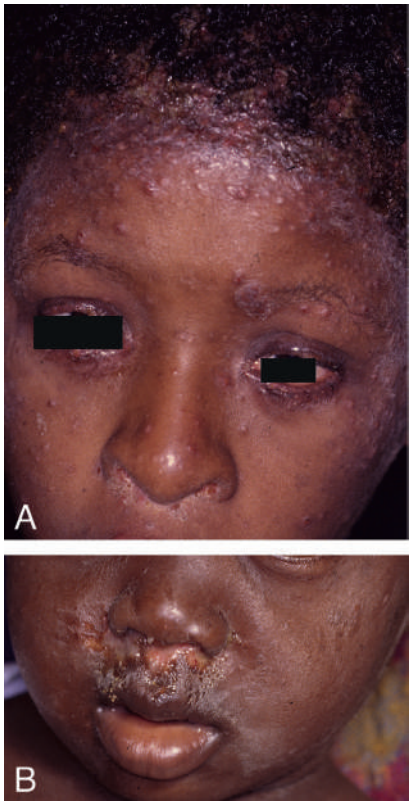


Fig. 39.5. ***Infective dermatitis.***
A. Atteinte caractéristique des zones séborrhéiques du visage, avec participation infectieuse. B. Rhinite chronique.

savoir l'évoquer devant un tableau compatible en demandant alors une sérologie HTLV-1. Le diagnostic différentiel est représenté classiquement par la dermatite atopique, mais aussi, sinon plus, par la dermite séborrhéique ou un psoriasis de l'enfant, voire un impétigo récidivant. Certains déficits immunitaires congénitaux comme la granulomatose septique sont à l'origine de tableaux dermatologiques pouvant être voisins.

Physiopathologie

L'affection s'observe chez des enfants ayant eu une infection précoce, de façon quasiment exclusive semble-t-il par l'intermédiaire de l'allaitement maternel [25]. Seule une petite minorité des enfants infectés est susceptible de présenter un tableau d'ID ; on suspecte l'intervention de facteurs génétiques. La nature du déficit immunitaire à l'origine de la sensibilité aux pyogènes n'est pas connue.

Pronostic et traitement

Plusieurs observations ont fait état d'une survenue anormalement fréquente et précoce des complications majeures de l'HTLV-1, PST et ATLL. Dans d'autres cas, l'affection semble disparaître progressivement avec l'âge, les cas décrits chez l'adulte étant exceptionnels. Il est possible qu'une prise en charge précoce limite le risque de survenue de complications plus graves. Aussi recommande-t-on le traitement des poussées par antibiotiques oraux adaptés, éventuellement en prophylaxie au long cours [22, 23].

Autres manifestations cutanées

Des cas de gales croûteuses [26], de folliculite décalvante [27], ou de xanthogranulome nécrobiotique [28] ont été rapportés en association avec l'HTLV-1 [26]. L'examen systématique de donneurs de sang séropositifs pour le HTLV-1 a mis en évidence une fréquence anormale d'infections dermatophytiques, de dermite séborrhéique et d'ichtyose acquise [29].

Manifestations extradermatologiques

Paraparésie spastique tropicale [13]

C'est une neuromyélopathie chronique se révélant entre 40 et 55 ans, plus fréquente chez les femmes. La PST se caractérise par la survenue progressive d'un syndrome pyramidal prédominant aux membres inférieurs, souvent accompagné de troubles mictionnels. Les signes sensitifs sont en général modérés. Après 10 ans d'évolution, 50 % des patients sont grabataires. L'examen du liquide cérébrospinal montre une protéinorachie normale ou discrètement augmentée et une pléiocytose inférieure à 50 cellules/mm^3 à prédominance lymphocytaire. Une sécrétion intrathécale d'anticorps anti-HTLV-1 peut être objectivée. L'électromyogramme retrouve une neuropathie sensitivomotrice axono-myélinique. L'IRM montre souvent une réduction médullaire dorsale. L'étude de cas autopsiques a montré l'atteinte préférentielle de la moelle thoracique basse, macroscopiquement atrophique avec destruction myélino-axonale des voies longues des cordons antérolatéraux. Des cas post-transfusionnels ont été rapportés, avec une incubation de quelques mois à 2 ans. Des signes cutanés ont par ailleurs été signalés comme pouvant être associés à une PST, notamment une ichtyose acquise et un érythème palmaire [30].

Le traitement est globalement décevant, peut-être du fait d'une institution tardive à un stade où les lésions sont fixées. Les traitements symptomatiques ont une large place. Récemment, l'acide valproïque seul ou associé à l'AZT semble prometteur à un stade précoce lorsque la charge provirale est élevée.

Autres maladies inflammatoires

Enfin, d'autres maladies inflammatoires ont été rapportées en association avec le HTLV-1 (voir tableau 39.1) : polymyosites [31] myosites à inclusions, uvéites [32], syndrome sec, bronchectasies. Une anguillulose digestive étant parfois associée, son dépistage doit être systématique.

Conclusion

Alors que les aspects épidémiologiques, cliniques et diagnostiques de l'infection par l'HTLV-1 sont désormais bien connus, les traitements des maladies induites par ce virus restent décevants. Sur un plan plus fondamental, le rétro-

virus humain HTLV-1 représente l'un des meilleurs modèles d'une part, de carcinogenèse à multiples étapes, et d'autre part, de maladie démyélinisante inflammatoire.

Références

[1] Poiesz BJ, Ruscetti FW, Gazdar AF, Bunn PA, Minna JD, Gallo RC. Detection and isolation of type C retrovirus particles from fresh and cultured lymphocytes of a patient with cutaneous T-cell lymphoma. Proc Natl Acad Sci U S A 1980;77:7415–9.
[2] Yodoi J, Takatsuki K, Masuda T. Two cases of T-cell chronic lymphocytic leukemia in Japan. N Engl J Med 1974;290:572–3.
[3] Gessain A, Barin F, Vernant JC, et al. Antibodies to human T-lymphotropic virus type-I in patients with tropical spastic paraparesis. Lancet 1985;2(8452):407–10.
[4] Gessain A, Cassar O. Epidemiological Aspects and World Distribution of HTLV-1 Infection. Front Microbiol 2012;3:388.
[5] Afonso P, Cassar O, Gessain A. Molecular Epidemiology, genetic variability and evolution of HTLV-1 with special emphasis on african genotypes. Retrovirology 2019;16:39.
[6] Kaplan JE, Khabbaz RF, Murphy EL, et al. Male-to-female transmission of human T-cell lymphotropic virus types I and II: association with viral load. The Retrovirus Epidemiology Donor Study Group. J Acquir Immune Defic Syndr Hum Retrovirol 1996;12:193–201.
[7] Percher F, Jeannin P, Martin-Latil S, et al. Mother-to-Child Transmission of HTLV-1 Epidemiological Aspects, Mechanisms and Determinants of Mother-to-Child Transmission. Viruses 2016;8:40.
[8] Filippone C, Betsem a Betsem E, Tortevoye P, et al. A severe bite from a non-human primate is a major risk factor for HTLV-1 infection in hunters from Central Africa. Clin Infect Dis 2015;60:1667–76.
[9] Cassar O, Gessain A. Serological and Molecular Methods to Study Epidemiological Aspects of Human T-Cell Lymphotropic Virus Type 1 Infection. In: Casoli C, editor. Human T-Lymphotropic Viruses. New York: Springer; 2017. p. 3–24.
[10] Einsiedel L, Woodman RJ, Flynn M, Wilson K, Cassar O, Gessain A. Human T-Lymphotropic Virus type 1 infection in an Indigenous Australian population: epidemiological insights from a hospital-based cohort study. BMC Public Health 2016;16:787.
[11] Plancoulaine S, Buigues RP, Murphy EL, et al. Demographic and familial characteristics of HTLV-1 infection among an isolated, highly endemic population of African origin in French Guiana. Int J Cancer 1998;76:331–6.
[12] Iwanaga M, Watanabe T, Yamaguchi K. Adult T-cell leukemia: a review of epidemiological evidence. Front Microbiol 2012;3:32.
[13] Gessain A, Mahieux R. Tropical spastic paraparesis and HTLV-1 associated myelopathy: clinical, epidemiological, virological and therapeutic aspects. Rev Neurol (Paris) 2012;168:257–69.
[14] Shimoyama M. Diagnostic criteria and classification of clinical subtypes of adult T-cell leukaemia-lymphoma. A report from the Lymphoma Study Group (1984-87). Br J Haematol 1991;79:428–37.
[15] Miyashiro D, Sanches JA. Cutaneous manifestations of adult T-cell leukemia/lymphoma. Semin Diagn Pathol 2020;37:81–91.
[16] Sugita K, Shimauchi T, Tokura Y. Chronic actinic dermatitis asosciated with adult T-cell leukemia. J Am Acad Dermatol 2005;52:S38–40.
[17] Gessain A, Moulonguet I, Perrin P, et al. Cutaneous type of adult T-cell leukemia/lymphoma in a French West Indian woman: clonal rearrangement of T-cell receptor beta and gamma genes and monoclonal integration of HTLV-I proviral DNA in the skin infiltrate. J Am Acad Dermatol 1990;23:994–1000.
[18] Nasr R, Marçais A, Hermine O, Bazarbachi A. Overview of targeted therapies for Adult T-cell Leukemia/Lymphoma. Methods Mol Biol 2017;1582:197–216.
[19] Sweet RD. A pattern of eczema in Jamaica. Br J Dermatol 1966;78:93–100.
[20] La Grenade L, Hanchard B, Fletcher V, Cranston B, Blattner W. Infective dermatitis of Jamaican children: a marker for HTLV-I infection. Lancet 1990;336:1345–7.
[21] Tsukasaki K, Yamada Y, Ikeda S, Tomonaga M. Infective dermatitis among patients with ATL in Japan. Int J Cancer 1994;57:293.
[22] Mahé A, Meertens L, Ly F, et al. HTLV-1-associated Infective Dermatitis in Africa: a report of five cases from Senegal. Br J Dermatol 2004;150:958–65.
[23] Oliveira M de F, Brites C, Ferraz N, Magalhaes P, Almeida F, Bittencourt AL. Infective dermatitis associated with the human T cell lymphotropic virus type I in Salvador, Bahia, Brazil. Clin Infect Dis 2005;40:e90–6.
[24] La Grenade L, Manns A, Fletcher V, et al. Clinical, pathologic, and immunologic features of Human T-lymphotropic Virus type I-associated infective dermatitis in children. Arch Dermatol 1998;134:439–44.
[25] Tajima K, Takazaki T, Ito M, Ito S, Kinoshita K. and the Taushima Study Group. Short-term breast-feeding may reduce the risk of vertical transmission of HTLV-1. J Acquir Immune Defic Syndr Hum Retrovirol 1995;10:285.
[26] del Giudice P, Sainte Marie D, Gerard Y, Couppie P, Pradinaud R. Is crusted (Norwegian) scabies a marker of adult T cell leukemia/lymphoma in Human T lymphotropic virus type-I seropositive patients? J Infect Dis 1997;176:1090–2.
[27] Araujo AQC, Andrada-Serpa MJ, Paulo-Filho TA, Rodrigues MT, Prado LAF. Folliculitis decalvans and Human T Cell Lymphotropic Virus type I-associated Myelopathy/Tropical Spastic Paraparesis. Clin Infect Dis 1995;20:696–9.
[28] Nishimura M, Takano-Nishimura Y, Yano I, Hayashi N, Toshitani S. Necrobiotic xanthogranuloma in a human T-lymphotropic virus type 1 carrier. J Am Acad Dermatol 1992;27:886–9.
[29] Gonçalves DU, Martins Guedes AC, Carneiro Proietti ABDF, Martins ML, Proietti FA, Lambertucci JR. Dermatologic lesions in asymptomatic blood donors seropositive for Human T cell lymphotropic virus type-I. Am J Trop Med Hyg 2003;68:562–5.
[30] Lenzi MF, Cuzzi-Maya T, Oliveira AL, Andrada-Serpa MJ, Araujo AQ. Dermatological findings of human T lymphotropic virus type 1 (HTLV-I)-associated myelopathy/tropical spastic paraparesis. Clin Infect Dis 2003;36:507–13.
[31] Ozden S, Cochet M, Mikol J, Teixeira A, Gessain A, Pique C. Direct evidence for a chronic CD8 +-T-cell-mediated immune reaction to tax within the muscle of a human T-cell leukemia/lymphoma virus type 1-infected patient with sporadic inclusion body myositis. J Virol 2004;78:10320–7.
[32] Buggage RR. Ocular manifestations of human T-cell lymphotropic virus type 1 infection. Curr Opin Ophthalmol 2003;14:420–5.

Chapitre 40
Dermatoses au retour de voyages en pays tropical

É. Caumes

Les dermatoses sont parmi les trois problèmes de santé les plus courants chez les voyageurs (après les problèmes gastro-intestinaux et les infections respiratoires). Les dermatoses spécifiquement tropicales sont moins fréquentes que les infections cutanées cosmopolites, en particulier les pyodermites qui sont la principale cause de consultation dermatologique. Les dermatoses tropicales les plus courantes sont la larva migrans cutanée ankylostomienne (LMCa), et dans une moindre mesure les myiases furonculeuses, la tungose, et la leishmaniose cutanée localisée.

Données épidémiologiques

Pendant le voyage

Les maladies de la peau représentent 10 à 25 % des problèmes de santé. Les principales sont les coups de soleil, les piqûres d'insectes, une dermite de contact et des infections cutanées bactériennes courantes [1]. Le spectre des dermatoses semble étroitement lié à l'activité et aux régions visitées. Au Népal, les infections cutanées bactériennes, fongiques et la gale étaient les plus courantes [2]. Aux Maldives et aux Fidji, les dermatoses les plus fréquentes étaient les coups de soleil, les pyodermites et les blessures superficielles (notamment marines dues au contact avec des poissons, coraux ou coquillages) [3, 4]. À Ouagadougou (Burkina Faso), les principales étaient les infections bactériennes, les réactions cutanées aux arthropodes, les infections fongiques et les dermites de contact [5].

Au retour de voyages

Les dermatoses sont la troisième cause de consultation, après la fièvre et les problèmes gastro-intestinaux [6–8]. Cinq études permettent de se faire une idée du spectre des dermatoses au retour de voyages [9–13]. Les causes les plus courantes sont les infections de la peau et des tissus mous (dues principalement à *Streptococcus pyogenes* ou *Staphylococcus aureus*), les conséquences des piqûres d'insectes et la LMCa.

Dermatoses tropicales

La part de ces maladies tropicales est largement surestimée car les études émanent de centres spécialisés en maladies infectieuses et tropicales. On peut juger cette tendance évolutive au cours des 25 dernières années à travers notre expérience [9, 10, 13]. La part tropicale est passée de 54 % dans les années quatre-vingt à 33 % aujourd'hui. Le chiffre de 24 % de dermatoses tropicales trouvé dans une étude internationale multicentrique est certainement plus proche de la réalité [11]. Ceci explique aussi pourquoi relativement peu de dermatoses non infectieuses sont trouvées dans ces études, surtout celles faites sans dermatologue [13]. Et cela ne concorde également pas avec les études faites pendant le voyage qui montrent un spectre plus large des dermatoses.

La dermatose tropicale la plus courante est la LMCa. Les autres dermatoses tropicales (myiases furonculeuses, tungose, loase, leishmaniose cutanée localisée) sont nettement plus rares. Quant aux dermatoses tropicales historiques (lèpre, onchocercose, filariose lymphatique, dracunculose, diphtérie, charbon…), elles sont exceptionnelles.

Démarche diagnostique

Elle repose sur les données épidémiologiques (lieu de séjour, type de voyage, délai d'apparition, adhérence à la protection antivectorielle) et sur les caractéristiques de la lésion élémentaire : morphologiques (macule, papule, nodule, vésicule, pustule, ulcère), couleur (avec la difficulté relative de reconnaître l'érythème sur peau noire) (fig. 40.1), forme



Fig. 40.1. Urticaire sur peau foncée
Urticaire aiguë au retour de voyage chez un Martiniquais (A) et un Congolais (B).

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

(ronde, ovale, annulaire, serpigineuse, linéaire), distribution (localisée, généralisée ou plus limitée), et localisation [1].

Infections bactériennes

Les infections de la peau et des tissus mous sont la principale cause de consultation dermatologique au retour de voyages. L'impétigo (fig. 40.2) est la plus fréquente des infections cutanées bactériennes, et la dermohypodermite bactérienne aiguë (fig. 40.3A et B) la plus grave. On estime qu'environ la moitié des pyodermites sont la conséquence de lésions cutanées prurigineuses par piqûre d'arthropodes [13].

Les infections streptococciques (impétigo, dermohypodermite bactérienne aiguë) ne posent pas de problème thérapeutique sauf en cas de contre-indication à l'amoxicilline, antibiotique de référence. Les infections à staphylocoque doré (impétigo, folliculite, furoncle, abcès) peuvent au contraire poser des problèmes diagnostiques et thérapeutiques. Dans un tel contexte, les germes peuvent avoir des profils différents des souches circulant dans les pays du Nord. La présence de la toxine de Panton-Valentine est associée à une pathogénicité accrue (possibilité de DHBA), au risque de portage, de transmission intrafamiliale et de furonculose chronique [14]. Les résistances aux antibiotiques, notamment à la méthicilline (et donc à l'ensemble des bêtalactamines) sont plus courantes [15, 16].



Fig. 40.2. Impétigo bulleux au retour du Mali.

Prurit

Le prurit est l'une des principales causes de consultation, surtout en cas d'exposition à des arthropodes. Le diagnostic d'une dermatose prurigineuse repose principalement sur la localisation du prurit et la présence de signes cutanés plus spécifiques que ceux relevant d'une impétiginisation [1]. Il convient de distinguer le prurit localisé de celui généralisé.

Le **prurit localisé** oriente vers une exposition à des arthropodes (piqûre, morsure, contact). Les caractéristiques cliniques dépendent de l'espèce concernée et de la durée d'évolution. L'exposition antérieure conditionne le type de réaction. Aucune réponse ne se produira si le voyageur n'a jamais été exposé à l'arthropode. Mais après des piqûres répétées, une réaction immédiate et retardée se produit. La complication la plus fréquente est une infection cutanée bactérienne, en particulier en zone tropicale. La prise en charge repose sur les corticostéroïdes topiques et les antihistaminiques oraux, la prévention de l'infection secondaire sur un nettoyage correct avec eau et savon.

Le **prurit généralisé** oriente prioritairement vers la gale puis, dans une moindre mesure, vers la ciguatera qui est une forme d'ichtyosarcotoxisme. Le prurit d'origine inconnue est aussi fréquent au retour de voyages chez les migrants d'origine africaine où il pourrait être dû à l'acclimatement. Le prurit peut aussi être associé à l'urticaire (voir plus loin).

Dermatite rampante

La dermatite rampante est définie par une lésion cutanée linéaire ou serpigineuse, érythémateuse et mobile. Cette éruption doit être distinguée des autres dermatoses serpigineuses ou linéaires, mais non rampantes. Chez les voyageurs, plus de 90 % des dermatites rampantes sont d'origine parasitaire, et environ 90 % sont des LMCa [17], mais les étiologies sont nombreuses (tableau 40.1). Les caractéristiques sémiologiques du sillon cutané (délai d'apparition, nombre, localisation, largeur, longueur, durée) sont les clés du diagnostic.

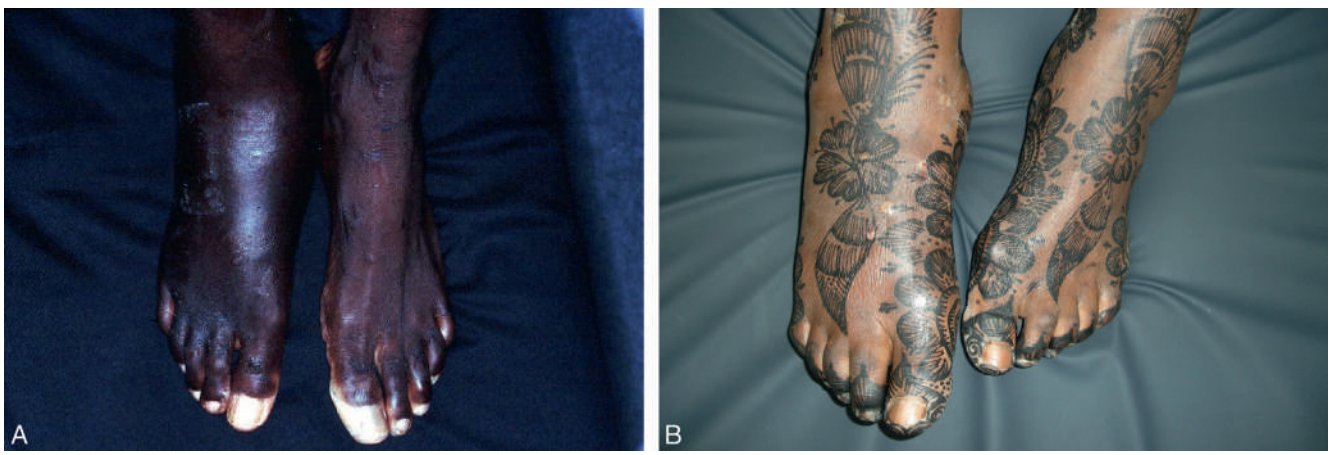


Fig. 40.3.
A. Erysipèle (*S. pyogenes*). B. Dermohypodermite bactérienne aiguë du pied droit au retour d'Algérie.

La larva migrans cutanée (LMC) est un syndrome défini par la migration sous-cutanée d'une larve de nématode d'origine animale, faisant de l'homme infecté une impasse parasitaire. Ce syndrome est dû à la migration larvaire de divers nématodes animaux tels que des ankylostomes (LMCa), *Gnathostoma* spp (gnathostomose), *Pelodera strongyloides* (et diverses espèces zoonotiques de *Strongyloides*), *Dirofilaria* spp et *Spirurina* spp [18]. Le principal signe cutané est une dermatite rampante, parfois des œdèmes segmentaires comme dans la loaose (ou loase) (fig. 40.4A et B).

Ce syndrome n'inclut pas les maladies dans lesquelles la dermatite rampante est due à la migration sous-cutanée de la larve d'un nématode humain (*Strongyloides stercoralis*, c'est-à-dire larva currens), d'une larve de trématode (*Fasciola gigantica*), d'un asticot de mouche (myiase migratoire), d'un nématode adulte (*Loa loa*, *Dracunculus medinensis*) ou d'acariens (gale humaine due à *Sarcoptes scabiei*, dermatite due à *Pyemotes ventricosus*) (tableau 40.1). Il en va de même pour les parasites dont les larves ne donnent pas lieu à des signes migratoires lorsqu'elles traversent la peau (onchocercose, anguillulose, ankylostomes humains) car la larve est juste en transit à travers la peau, et elle ne donne pas lieu à une errance parasitaire quand elle bien adaptée à son hôte.

Tableau 40.1. Causes de dermatite rampante chez les voyageurs en fonction du parasite.

Larve de nématode
Ankylostomes animaux* (LMCa) *Pelodera strongyloides*, *Strongyloides* spp* Gnathostomose* (*Gnathostoma* spp) *Spirurina* spp* Larva currens (*Strongyloides stercoralis*)
Nématode adulte
Loase (*Loa loa*) Dracunculose (*Dracunculus medinensis*) Dirofilariose (*Dirofilaria immitis, D. repens*…)
Larve de trématode
Fasciolose (*Fasciola gigantica*)
Asticot de mouche
Myiase migratoire (*Gasterophilus* spp)
Arthropode
Gale (*Sarcoptes scabiei*) Dermatite à Pyemotes (*Pyemotes ventricosus*)

* Causes du syndrome de larva migrans cutanée.

Urticaire

L'urticaire aiguë est un motif courant de consultation. Elle peut être aiguë ou chronique, superficielle (papule) ou plus profonde (œdème), localisée ou diffuse. Il y a deux points majeurs à évaluer.

Lorsqu'elle est localisée, une plaque œdémateuse n'importe où sur la surface du corps devrait suggérer une cellulite infectieuse lorsqu'elle est inflammatoire. Cependant, une réaction à une morsure ou piqûre d'arthropode (réaction semblable à une cellulite) est plus probable lorsqu'elle est prurigineuse. Lorsque l'urticaire est généralisée, une numération-formule sanguine doit être pratiquée à la recherche d'une hyperéosinophilie qui orientera vers une helminthose en phase invasive. Les incidents de voyage peuvent fournir des indices épidémiologiques importants, tels que l'exposition à l'eau douce (schistosomose aiguë), l'ingestion de poisson fumé ou insuffisamment cuit (gnathostomose, anisakidose), de viandes insuffisamment cuites (trichinellose) ou de légumes crus (ascaridiose), la marche pieds nus (ankylostomose, anguillulose), ou la prise d'un médicament (toxidermie).

Le lieu d'acquisition est important. Après l'Asie, la gnathostomose est en train d'émerger dans certains pays d'Afrique et d'Amérique du Sud. Elle peut donner lieu à un œdème segmentaire de membre, à une urticaire, mais aussi à une dermatite rampante. Au retour d'Afrique centrale et localisé à un membre, l'œdème évoque plutôt l'œdème de Calabar de la loase (fig. 40.4) ou le lymphœdème aigu de certaines formes d'onchocercose (« gros bras camerounais »). Lorsque l'œdème est situé sur le visage, la trypanosomose américaine (maladie de Chagas) ou la trichinellose doivent aussi être prises en considération au retour de pays endémiques.

Exanthème fébrile

L'apparition d'une éruption érythémateuse diffuse maculopapuleuse (exanthème) en contexte fébrile nécessite une attention particulière car elle peut révéler une maladie infectieuse potentiellement mortelle (voire contagieuse) telle qu'une fièvre hémorragique virale, une méningococcémie (purpura

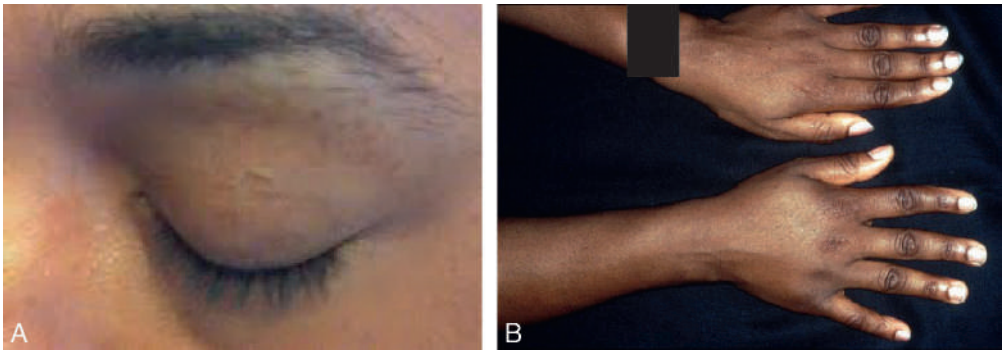


Fig. 40.4. Loase
Dermatite rampante palpébrale supérieure (A) et œdème de Calabar (B) révélant une loase chez deux voyageurs originaires d'Afrique centrale.

fulminans), une rickettsiose (surtout en présence d'une tache noire ou escarre d'inoculation), une leptospirose ou une fièvre typhoïde [1].

L'exanthème peut aussi révéler une toxidermie ou une infection virale. La cause la plus fréquente d'exanthème fébrile chez les voyageurs est la dengue [19]. L'apparition d'un exanthème dans les 10 jours suivant le retour suggère une arbovirose. Les manifestations cutanées de la dengue, du chikungunya et du Zika sont assez similaires, avec un exanthème maculeux diffus plus ou moins prurigineux dans lequel on identifie de petits îlots de peau saine.

Enfin, une attention particulière doit être portée à la rougeole. L'insuffisance de la couverture vaccinale, dans les pays en développement comme dans certains pays occidentaux, explique que les voyageurs non immunisés puissent être responsables de l'importation de rougeole dans les pays occidentaux mais aussi dans le sens inverse.

Lymphangite nodulaire

La lymphangite nodulaire est caractérisée par une éruption de nodules étagés le long des vaisseaux lymphatiques d'un membre, généralement le bras ou l'avant-bras. Ce syndrome clinique (autrefois dit « sporotrichoïde ») peut être lié à de nombreuses causes telles que la leishmaniose cutanée, la tularémie, la maladie des griffes de chat, une infection à pyogène ou à mycobactérie environnementale, sans oublier bien sûr la sporotrichose [20]. La leishmaniose cutanée est plus souvent révélée par une ulcération cutanée chronique (fig. 40.5) que par une lymphangite nodulaire.

Infections sexuellement transmissibles (IST)

Les voyages peuvent effacer de nombreux tabous sociaux qui limitent normalement les écarts de comportement. Le voyage est donc un facteur majeur contribuant à la propagation des IST. Entre 5 et 51 % des voyageurs ont des relations sexuelles occasionnelles à l'étranger, et environ la moitié n'utilisent pas de préservatifs.

Les IST représentent environ 5 % des maladies diagnostiquées chez les voyageurs revenant des tropiques à Paris. Le spectre des IST acquises pendant le voyage est large : gonococcie, herpès, infection à *Chlamydia trachomatis*, syphilis primaire et primo-infection VIH [21]. Elles peuvent être plus inhabituelles (donovanose, lymphogranulome vénérien, chancre mou) ou avoir un profil de sensibilité aux antibiotiques différent de celui observé dans les pays occidentaux (*Neisseria gonorrhoeae*, *Mycoplasma genitalium*).

Une ulcération génitale suggère une syphilis primaire et un herpès car les IST « exotiques » (chancre mou, donovanose, lymphogranulome vénérien) sont beaucoup moins fréquentes. Un écoulement génital suggère une gonococcie et/ou une infection à *Chlamydia trachomatis* ou *M. genitalium*. Le bubon suppuratif inguinal évoque le chancre mou ou la lymphogranulomatose vénérienne.

Lorsque les IST sont acquises à l'étranger, il est toujours préférable de faire une culture pour tester la sensibilité aux antibiotiques car certaines souches peuvent être résistantes aux antibiotiques courants.



Fig. 40.5. Larva migrans cutanée.

Conclusion

Les voyageurs doivent être éduqués quant à la façon de prévenir les dermatoses les plus courantes, et spécifiquement instruits pour éviter les piqûres d'arthropodes, l'exposition solaire et les IST. Ils doivent être vaccinés de manière appropriée contre le tétanos. Les trousses de premiers soins de voyage doivent inclure des antihistaminiques oraux, des antibiotiques efficaces contre les infections cutanées bactériennes notamment chez les personnes à risque d'érysipèle, et des dermocorticoïdes.

Références

[1] Hochedez P, Caumes E. Common skin infections in travelers. J Travel Med 2008;15:223–33.
[2] Hochedez P, Vinsentini P, Ansart S, et al. Changes in the pattern of health disorders diagnosed among two cohorts of French travelers to Nepal, 17 years apart. J Travel Med 2004;11:341–6.
[3] Raju R, Smal N, Sorokin M. Proceedings of the Second Conference on International Travel Medicine. In: Incidence of minor and major disorders among visitors to Fiji. Travel medicine 2. Atlanta: International Society of Travel Medicine; 1992.
[4] Plentz K. Nontropical and noninfectious diseases among travelers in a tropical area during five year period (1986-1990). In: Travel medicine 2. Proceedings of the Second Conference on International Travel Medicine. Atlanta: International Society of Travel Medicine; 1992.
[5] Caumes E, Le Bris V, Couzigou C, et al. Dermatoses associated with travel to Burkina Faso and diagnosed by means of teledermatology. Br J Dermatol 2004;150:312–6.
[6] Ansart S, Perez L, Vergely O, Danis M, Bricaire F, Caumes E. Illnesses in travelers returning from the tropics: a prospective study of 622 patients. J Travel Med 2005;12:312–8.

[7] Freedman DO, Weld LH, Kozarsky PE, et al. Spectrum of disease and relation to place of exposure among ill returned travelers. N Engl J Med 2006;354:119–30.
[8] Caumes E, Legros F, Duhot D, Cohen JM, Arnould P, Mosnier A. Health problems in returning travelers consulting general practitioners. J Travel Med 2008;15:457–9.
[9] Caumes E, Carrière J, Guermonprez G, et al. Dermatoses associated with travel to tropical countries: a prospective study of the diagnosis and management of 269 patients presenting to a tropical disease unit. Clin Infect Dis 1995;20:542–8.
[10] Ansart S, Perez L, Jaureguiberry S, et al. Spectrum of dermatoses in 165 travelers returning from the tropics with skin diseases. Am J Trop Med Hyg 2007;76:184–6.
[11] Lederman ER, Weld LH, Elyazar IR, et al. Dermatologic conditions of the ill returned traveler: an analysis from the GeoSentinel Surveillance Network. Int J Infect Dis 2008;12:593–602.
[12] Herbinger KH, Siess C, Nothdurft HD, von Sonnenburg F, Löscher T. Skin disorders among travellers returning from tropical and non-tropical countries consulting a travel medicine clinic. Trop Med Int Health 2011;16:1457–64.
[13] Faucon C, Godefroy N, Itani O, et al. Arthropod exposure accounts for about half of skin disorders in returning travelers. J Travel Med 2021;29(2), taab189.
[14] Artzi O, Sinai M, Solomon M, Schwartz E. Recurrent furunculosis in returning travelers: newly defined entity. J Travel Med 2015;22:21–5.
[15] Zhou YP, Wilder-Smith A, Hsu LY. The role of international travel in the spread of methicillin-resistant Staphylococcus aureus. J Travel Med 2014;21:272–81.
[16] Nurjadi D, Friedrich-Jänicke B, Schäfer J, et al. Skin and soft tissue infections in intercontinental travellers and the import of multi-resistant Staphylococcus aureus to Europe. Clin Microbiol Infect 2015;21(567):e1–10.
[17] Vanhaecke C, Perignon A, Monsel G, et al. Aetiologies of creeping eruption: 78 cases. Br J Dermatol 2014;170:1166–9.
[18] Caumes E. Creeping eruption, a sign, has to be distinguished from hookworm-related cutaneous larva migrans, a disease. Dermatology 2006;4:659–60.
[19] Hochedez P, Canestri A, Guihot A, et al. Management of travelers with fever and exanthema notably dengue and chikungunya infections. Am J Trop Med Hyg 2008;78:710–3.
[20] Kostman JR, DiNubile MJ. Nodular lymphangitis: a distinctive but often unrecognized syndrome. Ann Intern Med 1993;118:883–5.
[21] Ansart S, Hochedez P, Perez L, et al. Sexually transmitted diseases diagnosed among travelers returning from the tropics. J Travel Med 2009;16:79–83.

Chapitre 41

Santé mondiale

De la médecine tropicale à *One Health*

O. Bouchaud

Des phénomènes épidémiologiques majeurs, associés à la mondialisation des modes de vie et à la prise de conscience de l'impact des environnements, ont profondément modifié ces dernières décennies le faciès de la morbimortalité dans le monde, ainsi que la conception des réponses à y apporter.

Les problèmes de dermatologie sont interdépendants de ces phénomènes majeurs, au même titre que les autres spécialités médicales. Par exemple, les améliorations de l'hygiène domestique chez les jeunes enfants ont réduit les contacts avec des agents infectieux qui permettent « d'éduquer » le système immunitaire en le stimulant, ce qui serait à l'origine, via une altération d'un microbiote intestinal à l'interface entre système immunitaire et environnement, de l'accroissement des allergies ou maladies auto-immunes [1]. Les implications du phénomène de transition épidémiologique (avec une part croissante des complications en l'occurrence cutanées des maladies non transmissibles) ou de l'expansion mondiale des souches bactériennes multirésistantes, en représentent d'autres illustrations.

Quelques définitions [2, 3]

L'utilisation du terme « santé » est une évolution car, en reprenant la définition « positive » de l'OMS, impose l'idée que la médecine ne se réduit pas à la gestion des pathologies mais concerne également la prévention ainsi que l'équité dans l'accès aux soins. Il y a surtout une prise de conscience de l'interdépendance spatiale (d'un pays ou d'un continent à un autre) des problèmes de santé. L'exemple le plus démonstratif est représenté par les épidémies infectieuses (VIH, Zika, coronavirus, etc.). Il en est de même de la transition épidémiologique, qui fait du diabète ou de la bronchite chronique d'autres pandémies mondiales.

Le terme de *médecine tropicale*, héritage de la « médecine coloniale », centré sur les régions chaudes et pauvres, n'intégrait pas cette notion d'interdépendance. Le concept de *santé internationale* prend davantage en compte les problèmes sanitaires transnationaux atteignant les populations vulnérables. La définition de la *santé mondiale* insiste sur le fait que les problèmes de santé non seulement n'échappent pas à la mondialisation, mais en sont parfois la conséquence. Le concept de *santé globale* la complète en intégrant les évolutions démographiques, sociales, environnementales et économiques, très interdépendantes dans leur impact sanitaire et appelant des solutions elles-mêmes interdépendantes [4, 5]. Dernier-né de ces concepts, celui de *One Health* (« une seule santé ») prend en compte le fait que la santé humaine est interdépendante de la santé animale et environnementale, avec une place importante dévolue aux zoonoses (grippe, Ebola, coronavirus, infections à transmission vectorielle du fait de modifications de la pluviométrie ou des habitats…), ou encore à l'émergence mondiale des bactéries multirésistantes liée à un mésusage des antibiotiques en santé humaine et animale.

Acteurs de la santé mondiale : un bouleversement du paysage

Depuis trente ans, on observe une croissance forte et une diversification des acteurs, une mobilisation politique exceptionnelle, et un effort financier majeur [2, 3, 5].

Les nouveaux acteurs ont la particularité d'être pour beaucoup issus du secteur privé, centrés sur un problème sanitaire spécifique avec un partenariat public-privé (ONUSIDA, Gavi), ou plus généraux (Fondation Bill et Melinda Gates, Fonds mondial), ou encore des organisations non gouvernementales (ONG) et des collectivités locales. Si cette évolution a permis de mobiliser des moyens financiers sans précédent (37,5 milliards de dollars en 2017 consacrés aux aides au développement pour la santé contre 7,5 en 1990) [2], avec des résultats certains comme l'accès gratuit aux antirétroviraux (ARV), des effets « pervers » sont à craindre [6, 7], comme le drainage des forces vives de systèmes de santé fragiles [8, 9]. Cette mobilisation inédite a eu des résultats significatifs comme l'adoption des objectifs du Millénaire pour le développement, des objectifs de développement durable priorisant notamment l'accès universel aux soins [10], ou encore celle du Règlement sanitaire international, instrument juridique contraignant visant à promouvoir la sécurité sanitaire mondiale. La contribution considérable des organismes privés leur confère un poids important en termes de gouvernance et de choix de priorités, ce qui pose la question éthique d'une coordination indépendante et de la place de l'OMS [11–13].

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

État de la santé mondiale

Son évaluation a longtemps reposé sur les données des pays, souvent incomplètes et parfois erronées, recueillies par l'OMS. Une nouvelle méthode d'évaluation, fondée sur une modélisation statistique développée par la Banque mondiale, a conduit à la publication des *Global Burden of Diseases* dressant un tableau précis de la mortalité, de la morbidité et des facteurs de risque à l'échelle du monde [7]. Un nouvel indicateur mesure l'impact fonctionnel, les DALY ou années de vie perdues ajustées sur le handicap, somme des années perdues par décès (par rapport à l'âge théorique de décès) et par handicap (années vécues en mauvaise santé).

En résumé, quatre points peuvent être retenus :

- une augmentation de l'espérance de vie (EdV) à 71,8 ans en moyenne en 2015, soit 5 de plus qu'en 2000. Ce progrès reste inégal selon les continents, mais l'Afrique dans son ensemble, entre 2005 et 2015, a enregistré une hausse (+ 9,4 ans) liée à la réduction de la mortalité due au VIH et au paludisme ;
- une spectaculaire « transition épidémiologique » dans les pays à faible et moyen revenus (PFMR) [2]. D'une domination de la morbimortalité liée aux maladies infectieuses, on est passé à celle des maladies non transmissibles : maladies cardiovasculaires, bronchopneumopathie chronique et cancers représentent désormais la première cause de mortalité dans le monde ; avec le diabète et l'obésité, elles représentent environ 60 % de la morbidité. Les maladies transmissibles causent encore environ 20 % des décès (– 14% par rapport à 1990). Outre le vieillissement de la population, cette évolution est liée en grande partie à l'exode rural du fait des bouleversements dans les modes de vie qu'il induit ;
- une régression de la mortalité infantile et maternelle (– 50 et – 30% entre 1990 et 2015). Cependant, près de 5,6 millions d'enfants de moins de 5 ans sont décédés en 2016, principalement de causes évitables, à 99 % dans les pays pauvres (complications de la prématurité et de l'accouchement, infections respiratoires, diarrhées, paludisme) ;
- et enfin une baisse de la mortalité par SIDA ou paludisme (– 50% entre 2005 et 2015).

Déterminants de la santé mondiale

Plusieurs facteurs impactent fortement l'état de santé de la population et représentent des défis pour les prochaines décennies [2–4].

Urbanisation

Plus de la moitié de la population mondiale vit désormais en milieu urbain. Dans les pays pauvres, 78 % de la population urbaine vit dans des *slums* insalubres dépourvus de services publics. L'urbanisation incontrôlée expose à des risques de santé majeurs : pollution, sédentarité, changement d'habitudes alimentaires (excès de sucres et de graisses de mauvaises qualités), violence, isolement, tous facteurs affectant la prévalence des maladies non transmissibles ; mais aussi maladies infectieuses à transmission vectorielle (dengue par exemple), liées au péril fécal (choléra) ou à transmission respiratoire (tuberculose, grippe), favorisées par le surpeuplement des quartiers et les carences d'hygiène.

Changement climatique

L'augmentation attendue de la température terrestre associée à des modifications des précipitations et à un accroissement des événements extrêmes (vagues de chaleurs, inondations) devraient favoriser l'augmentation des maladies à transmission vectorielle, des maladies cardiorespiratoires et de la malnutrition. La raréfaction des ressources en eau pourrait entraîner des conflits et des mouvements migratoires.

Vieillissement de la population et déséquilibres des pyramides des âges

Entre 2000 et 2050, la population des personnes de plus de 80 ans progressera de 11 à 21 % de la population mondiale, et en 2055, 2 milliards d'individus auront plus de 60 ans (80 % vivant dans les PFMR). Ce vieillissement va créer des défis en termes d'organisation des systèmes de santé, de recrutement de personnels formés à la gériatrie et de prise en charge de la dépendance.

À l'opposé, les continents « jeunes », principalement maintenant l'Afrique, sont confrontés à une pyramide des âges inverse de celle des pays riches, avec près de la moitié de la population ayant moins de 20 ans. Beaucoup savent qu'ils n'auront pas accès, ou difficilement, aux biens de consommation auxquels ils aspirent. Il en résulte, outre la tentation de l'émigration (avec ses propres conséquences sanitaires), une tendance à l'éclatement d'un consensus social traditionnel où les « anciens » ont traditionnellement la main mise décisionnelle et à l'effritement des solidarités intergénérationnelles.

Essor des échanges

Les échanges sont une opportunité de partage des connaissances et de progrès pour les systèmes de santé, mais constituent des vecteurs de propagation des maladies [14], y compris pour les maladies non transmissibles. Par exemple, la stratégie de conquête de nouveaux marchés par les firmes de tabac en a accru la consommation dans les PFMR. La réorientation des économies de ces pays pour répondre à la demande des pays riches fragilise leur agriculture et contribue à l'insécurité alimentaire.

Pauvreté, développement et crises économiques

La croissance et le développement économique sont des facteurs majeurs d'amélioration de la santé et de progrès des systèmes de santé, comme le montre la Chine. Ils sont toutefois insuffisants : l'Inde, malgré ses progrès économiques,

reste parmi les pays ayant les taux de mortalité maternelle et infantile les plus élevés.

Impact des conflits

Les conflits locaux ou internationaux désorganisent les systèmes de santé. Le nombre des personnes déplacées dans le monde s'élevait à 68,5 millions en 2017 (42 en 2011), dont 40 millions de déplacés internes, 20 millions de réfugiés, et 85 % vivant dans les pays pauvres. Ces populations vivent sous la menace d'épidémies, de malnutrition et de rupture des traitements de maladies chroniques.

Défis futurs [2]

Pollution de l'air et de l'eau

Selon l'OMS, elle a été responsable de 7 millions de décès en 2016, dont un million imputable à l'eau non potable et à des systèmes d'hygiène et d'assainissement insuffisants. Ceci favorise la propagation des infections entériques, de maladies à transmission vectorielle ou liées à des contaminants (mercure, arsenic, nitrates). La mobilisation sur l'enjeu de l'eau dans le cadre des objectifs du Millénaire pour le développement (OMD), des accords de Paris de 2015 et des Décennies de l'eau, a permis de réaliser des progrès importants mais limités.

Nutrition et insécurité alimentaire

Selon l'ONU, le nombre de personnes souffrant de sous-alimentation chronique, après une baisse lente et continue de 2000 à 2013, a connu une aggravation récente liée aux conflits et au changement climatique. Plus de 800 millions de personnes étaient considérées comme sous-alimentées en 2017. Environ 20 % des enfants souffrent d'insuffisance pondérale dans le monde en développement. En parallèle dans les PFMR, l'obésité de l'enfant et de l'adulte progresse.

Mortalité maternelle

De 1980 à 2015, la mortalité maternelle est passée de 526 000 décès annuels à 300 000 (dont 65 % en Afrique). Ces décès sont principalement dus aux hémorragies de la délivrance, aux infections et à l'hypertension artérielle. Si des améliorations majeures ont été observées en Chine et en Asie du Sud, la situation s'est détériorée dans les pays de forte prévalence du VIH.

Mortalité des nouveau-nés et des enfants

Des progrès ont été acquis grâce à différentes mesures : vaccination, supplémentations alimentaires, diffusion de moustiquaires imprégnées, compléments de réhydratation orale, utilisation des antibiotiques. Près d'un décès sur deux des enfants de moins de 5 ans survient chez les nouveau-nés par sepsis, asphyxie ou prématurité ; de 1 à 59 mois, les infections pulmonaires et digestives et le paludisme demeurent les principales causes. Le diagnostic amélioré des pneumonies bactériennes, la vaccination contre le rotavirus, le traitement précoce des accès palustres et l'utilisation de l'artésunate intraveineux pour les accès graves contribueront à la réduction de la mortalité.

VIH et tuberculose

En 2019, près de 40 millions de personnes sont infectées par le VIH, dont 57 % ayant accès aux antirétroviraux (ARV). Le nombre de nouvelles infections semble stable. Les principaux défis seront l'accès généralisé aux ARV, le développement de stratégies de prévention, la gestion des complications chroniques, l'intégration des programmes dédiés au sein des systèmes de santé, le maintien des financements internationaux.

En 2016, 1,6 million de personnes sont décédées de la tuberculose, plus de deux milliards d'individus sont infectés par *Mycobacterium tuberculosis* et 10 millions ont présenté une maladie active. Les priorités sont la mise au point d'un vaccin plus efficace que le BCG, la généralisation de techniques de diagnostic rapide, la prévention des résistances par la prise supervisée des traitements (DOT), la mise au point de nouveaux médicaments et le contrôle des formes multirésistantes.

Infections émergentes et sécurité sanitaire

Le renforcement des systèmes de santé locaux, la mise en place d'un système de surveillance et d'alerte précoce, de mécanismes de coopération internationale et d'outils de prévention au premier rang desquels des vaccins, sont ici les leviers.

Bactéries multirésistantes (BMR)

L'émergence de bactéries nosocomiales et communautaires porteuses de gènes de résistance à de nombreux voire à presque tous les antibiotiques, et leur diffusion dans les établissements de santé du monde entier, constituent les principaux défis. Même si la situation semble assez hétérogène, des études dans les PFMR objectivent des prévalences de BMR alarmantes (jusqu'à 60 % ou plus des infections communautaires). En 2050, les infections non traitables pourraient devenir la 1re cause de mortalité. Identifier par des réseaux de surveillance les résistances émergentes et améliorer les prescriptions et l'observance des anti-infectieux sont prioritaires.

Maladies non transmissibles

Comme vu précédemment, elles sont maintenant prédominantes, y compris dans les PFMR. Les objectifs apparaissent difficiles à mettre en œuvre : « monde sans tabac » (2040), réduction à moins de 5 g/j/personne de la consommation de sel, prévention de la consommation d'alcool, promotion d'une alimentation équilibrée et de l'activité physique.

Santé mentale

À l'horizon 2030, les maladies mentales constitueront l'une des principales causes de morbidité, avec une mortalité qui pourrait être le double de celle du paludisme actuellement (1 million de décès/an par suicide prévus en 2025, dont plus de 85 % dans les PFMR). La carence en moyens humains et matériels est majeure au Sud où la psychiatrie reste souvent l'apanage de la médecine traditionnelle par désinvestissement des États. D'importantes initiatives ont été prises au niveau national (par exemple, stratégie chinoise 2008-2015) et international (*Mental Health Gap Action Program* mis en place par l'OMS).

Renforcement des systèmes de santé et accès universel aux soins

Dans les PFMR, ces systèmes souffrent de faiblesses structurelles majeures : manque de moyens financiers, sous-équipement, manque de personnels. Le concept de couverture sanitaire universelle, priorité des objectifs du développement durable, a une triple dimension : couverture de l'ensemble de la population d'une région, réduction de la participation financière des malades, qualité des services. De ce renforcement dépendra la capacité des PFMR à mettre en place des soins de haut niveau, aujourd'hui le plus souvent inexistants en Afrique subsaharienne (réanimation, dialyse, transplantation d'organes, radiothérapie, etc.).

Accès aux médicaments

Des évaluations ont montré que dans de nombreux pays, moins de 10 % des établissements de santé disposent du panier complet de médicaments essentiels traitant les maladies non transmissibles. Par ailleurs, le mésusage des médicaments et la distribution de médicaments falsifiés se développent. Des mesures comme les accords de Doha sur la propriété intellectuelle, permettant aux États de produire et d'importer des génériques sans l'accord du titulaire du brevet en cas d'urgence de santé publique, sont insuffisants.

Vaccinations

Depuis l'an 2000, 2,5 millions de décès par an ont été évités grâce à la couverture vaccinale diphtérie-tétanos-polio (DTP) et rougeole. Les succès du Programme élargi de vaccination (1974) (éradication de la variole, quasi-élimination de la poliomyélite) en rendent compte. Le taux global de couverture vaccinale, évalué par l'administration de 3 doses de DTP chez l'enfant, était de 85 % en 2019 (OMS). La décennie 2010 a malheureusement été marquée par des déceptions concernant les vaccins contre le paludisme et la dengue.

Conclusion

La stagnation des financements internationaux durant cette dernière décennie pourrait remettre en question l'amélioration continue de la santé de la population mondiale. Pour y échapper, trois conditions demeurent essentielles : la poursuite du progrès technique médical, le renforcement des systèmes de santé au niveau global, national et local, et l'accès universel à la prévention et aux soins.

De nombreux débats divisent sur les moyens d'atteindre ces objectifs. Ainsi, faut-il se mobiliser prioritairement sur les maladies infectieuses, ou sur les maladies non transmissibles ? Consacrer des ressources importantes à l'éradication de quelques agents pathogènes meurtriers, comme *Plasmodium falciparum*, ou viser seulement leur contrôle ? Les systèmes de santé doivent-ils être organisés sur un mode vertical, ou horizontal ? Quel doit être le pouvoir de décision des institutions et partenaires internationaux, notamment privés, par rapport aux systèmes nationaux ? Les systèmes de santé peuvent-ils être financés par la collectivité et permettre un accès gratuit aux soins, ou comporter une participation de l'usager ?...

Les capacités à innover, à mobiliser et à renforcer la coopération internationale seront déterminantes pour répondre aux défis des prochaines décennies.

Références

[1] Inserm. Maladies auto-immunes. La rupture de la tolérance au soi., 2018, https://www.inserm.fr/dossier/maladies-auto-immunes/.
[2] Le Loup Guillaume. Santé internationale : les grandes évolutions. In: Bouchaud O, editor. Médecine des voyages et tropicale - médecine des migrants. 4e ed. Coll. Abrégés. Paris: Elsevier-Masson; 2019.
[3] Kerouedan D(ed). Santé internationale. Les enjeux de santé au Sud. Paris: SciencesPo. Les Presses; 2011.
[4] McMichael AJ. Globalization, climate change, and human health. N Engl J Med 2013;368:1335–43.
[5] Packard RM. A history of Global Health. Johns Hopkins University Press; 2016.
[6] OMS. Rapport Mondial sur le vieillissement et la Santé, https://apps.who.int/iris/handle/10665/206556.
[7] GBD 2019 Viewpoint Collaborators. Five insights from the Global Burden of Disease Study 2019. Lancet 2020;396(10258):1135–59.
[8] Cailhol J, Craveiro I, Madede T, Makoa E, Mathole T, Parsons AN, et al. Analysis of human resources for health strategies and policies in 5 countries in Sub-Saharan Africa, in response to GFATM and PEPFAR-funded HIV-activities. Global Health 2013;9:52.
[9] Olufadewa II, Adesina MA, Oladele RI, Oladoye MJ, Eke NF. Global fund: Analyzing 10 Years of bridging health inequalities. Int J Health Plann Manage 2021;36(2):282–7.
[10] GBD 2016 Mortality collaborators. Global, regional and national under-5, mortality, adult mortality, age-specific mortality, and life expectancy, 1970-2016: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2016. Lancet 2017;390:1084–150.
[11] Reddy SK, Mazhar S, Lencucha R. The financial sustainability of the World Health Organization and the political economy of global health governance: a review of funding proposals. Global Health 2018;14(1):119.
[12] Duff JH, Liu A, Saavedra J, Batycki JN, Morancy K, Stocking B, et al. A global public health convention for the 21st century. Lancet Public Health 2021;6(6):e428–33.
[13] Stenberg K, Hanssen O, Edejer TT, Bertram M, Brindley C, Meshreky A, et al. Financing transformative health systems towards achievement of the health Sustainable Development Goals: a model for projected resource needs in 67 low-income and middle-income countries. Lancet Glob Health 2017;5(9):e875–87.
[14] Coltard CEM, Lindsey B, Ghinai J, Johnson AM, Heymann DL. The Ebola outbreak 2013-2016: old lessons for new epidemics. Phil Trans R Soc B 2017;372:2016097.

Chapitre 42

Maladies de peau et dermatologie en Afrique subsaharienne

O. Faye, A. Mahé

Il existe bien sûr des variations dermatologiques notables d'un pays à l'autre de cette vaste zone, aux climats et aux populations diverses. Néanmoins, un faciès général de la spécialité peut être proposé, du fait d'un contexte climatique, socio-économique et épidémiologique finalement assez voisin, et qui explique le poids comparable des affections les plus fréquentes. Cette région pose également assez uniformément le challenge difficile de l'accès à des soins dermatologiques de qualité pour tous, problématique qui commence à disposer de réponses pertinentes.

Maladies spécifiquement tropicales

Contrairement à des idées reçues encore courantes, les pathologies spécifiquement tropicales représentent moins de 1 % des maladies rencontrées en milieu tropical [1]. La plupart de ces affections ont notamment bénéficié de mesures de lutte spécifiques préconisées par l'OMS (lèpre, filarioses lymphatiques, onchocercose), et sont à l'heure actuelle dans une phase de régression proche parfois de l'extinction (dracunculose ou tréponématoses endémiques notamment). Elles sont désormais classées pour la plupart parmi les maladies tropicales négligées, y compris celles pour lesquelles aucun programme dédié n'a été mis en œuvre et qui persistent « en bruit de fond », comme la leishmaniose ou les mycétomes. Occasionnellement toutefois, des poussées ponctuelles et géographiquement très limitées peuvent se manifester pour l'une ou l'autre de ces affections (béjel, pian notamment), notamment lors de graves désorganisations sanitaires satellites de conflits.

Nous ne développerons pas davantage ces différentes entités, qui sont par ailleurs traitées aux chapitres 34 et 35.

Maladies de peau courantes (MDP)

Dermatoses infectieuses

Elles dominent largement le tableau, que ce soit dans les centres spécialisés en dermatologie [1] ou dans les centres de santé non spécialisés de « soins primaires » où ces MDP représentent 10 à 20 % de l'ensemble des consultations [2, 3], en faisant régulièrement l'une des quatre ou cinq premières raisons pour consulter. Ceci est le reflet des prévalences élevées de ces affections en population générale. La prévalence globale des MDP y est ainsi comprise entre 20 à 40 %, tout particulièrement chez l'enfant, avec en tête et dans un ordre variable les pyodermites, les mycoses superficielles, et la gale (fig. 42.1A à C) [4, 5]. Seul varie en fait le poids de la gale, dont l'endémicité fluctue nettement d'une décennie à l'autre (« *10 years itch* ») du fait sans doute de variations



Fig. 42.1. Maladies de peau dépistées lors d'une enquête de prévalence en milieu rural au Mali.
A. Pyodermite. B. Teigne. C. Cas de gale dépistés lors d'une épidémie villageoise.

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

dans l'immunité collective vis-à-vis de cette maladie (1 % des motifs de consultation à Bamako en 2021 contre 17 % en 1995).

Le terme « pyodermite » est communément utilisé pour regrouper l'impétigo, l'ecthyma, les folliculites, et les staphylococcies [6]. La responsabilité des infections bactériennes cutanées dans l'incidence de glomérulonéphrites post-streptococciques varie selon les lieux et les époques du fait d'une implication variable de souches de *Streptococcus pyogenes* néphritigènes, mais est parfois majeure [7] ; elle est de plus avérée pour certains cas de rhumatisme articulaire aigu dans la zone pacifique, tout particulièrement chez les populations aborigènes qui expriment une sensibilité particulière à la gale et aux complications post-streptococciques [8]. Les dermohypodermites bactériennes de jambe, volontiers dans le cadre d'une dépigmentation cosmétique (DC), sont devenues le premier motif d'hospitalisation dermatologique à Bamako (fig. 42.2).

Parmi les *mycoses superficielles*, la promiscuité, le bas niveau socio-économique, l'utilisation d'objets de toilette et de coiffure collectifs sont les facteurs de propagation. Généralement considérées comme bénignes et guérissant constamment à la puberté, en pratique seules les formes inflammatoires et surinfectées de teigne imposent un traitement. Les dermatophyties sont également fréquentes chez les femmes qui pratiquent la DC.

Dermatoses non infectieuses

Elles regroupent l'eczéma, l'acné, l'urticaire, le lichen plan et le psoriasis. L'eczéma est devenu la première cause de consultation en dermatologie, soit environ 10 % des motifs de visite [1]. La dermatite atopique occupe une place de plus en plus importante. L'acné, le lichen plan et le psoriasis se distinguent par la chronicité et la sévérité des lésions, mais également par des séquelles dyschromiques.



Fig. 42.2. Érysipèle de jambe dans le cadre d'une dépigmentation cosmétique.

Troubles de la pigmentation

Hypo- et hyperpigmentations sont très affichantes sur les peaux pigmentées. Leur impact sur la qualité de vie justifie la fréquence des recours aux soins. On estime que 4 % de la population infantile présente une tache hypochromique [9]. Les principales causes d'hypochromie sont le pityriasis versicolor, les eczématides, le vitiligo, le nævus achromique et certaines dermatoses inflammatoires. L'acné, le lichen plan, le prurigo, l'érythème pigmenté fixe, et l'ochronose exogène occasionnent une hyperpigmentation.

Dermatoses saisonnières

L'étude des consultations en fonction de la période de l'année montre que certaines dermatoses adoptent une distribution saisonnière. C'est le cas du prurigo strophulus, fréquent pendant la saison des pluies, des miliaires sudorales et des folliculites lors de fortes chaleurs, et de la xérose cutanée et les kératodermies palmoplantaires en période de saison sèche et froide.

Cancers cutanés

Chez les sujets à peau pigmentée, le carcinome épidermoïde est toujours le résultat de la transformation d'une dermatose préexistante (ulcère chronique de jambe, lupus érythémateux, séquelles de brûlures) [10]. Plus récemment, le rôle de la DC a été évoqué [11]. Le carcinome basocellulaire est rare et survient sur terrain génétiquement prédisposé (albinos, xeroderma pigmentosum). La région plantaire est la zone de prédilection du mélanome.

Dermatoses à prépondérance ethnique

Certaines affections dermatologiques constituent des motifs de consultation annexes mais de plus en plus fréquents : folliculite fibrosante de la nuque, folliculite de la barbe, et chéloïdes. Elles représentent un défi thérapeutique. La dermatosis papulosa nigra pose généralement un problème esthétique.

Comme déjà mentionné, la part des consultations dermatologiques liées à une complication de la DC reste importante. Le glutathion injectable est un agent dépigmentant émergent.

Approche de santé publique des maladies de peau « banales »

Au-delà de leur prévalence, les MDP (pyodermites et gale surtout) sont non seulement fréquentes et source d'une gêne importante objectivée par un taux de consultation élevé, mais également coûteuses [12] car générant des frais inutiles du fait d'une capacité généralement médiocre des agents de santé non spécialisés à les prendre en charge [13]. Si l'on considère l'indicateur qualitatif DALY (indice synthé-

tique des journées perdues en termes d'espérance de vie et de mauvaise qualité de vie), la gale occupe une place similaire à celles de la fibrillation auriculaire ou de la leucémie aiguë [14]. Une épidémie de gale villageoise ou insulaire est de plus susceptible de perturber considérablement la vie d'une communauté ; c'est également une cause majeure de pyodermites et de leurs complications.

En définitive, il apparaît pertinent de former à une dermatologie élémentaire, ciblant les MDP courantes auxquelles ils sont constamment confrontés, les agents de santé non spécialisés des centres périphériques se trouvant au plus près des populations demandeuses. La difficulté principale d'une telle démarche « de santé publique » est en fait d'arriver à proportionner les investissements (financiers, de temps, etc.) en rapport avec cet objectif, au degré de priorité secondaire des maladies de peau si l'on se réfère au contexte sanitaire général.

Le *projet pilote de Bamako* a montré la faisabilité, l'efficacité et l'efficience d'un programme de formation élémentaire consacré à ces affections et adapté pédagogiquement à des agents de santé non spécialisés (formation en une journée de type algorithmique sur les pyodermites, les mycoses superficielles et la gale, d'agents de niveau infirmier) [15]. Outre l'amélioration radicale des diagnostics et de la qualité de prise en charge des MDP, un résultat important a été une réduction des coûts du fait notamment d'un recours à des médicaments génériques facilement accessibles [13].

Une innovation ultérieure importante a été de compléter cette formation basique par une possibilité d'accès à une consultation spécialisée par télémédecine [16], permettant de diagnostiquer et/ou de référer les cas de diagnostics plus difficiles non abordés lors de la formation de base.

Conclusion

Si le nombre de spécialistes en dermatologie augmente régulièrement dans cette région du fait d'un effort de formation très significatif, seule une formation de base des agents de santé périphériques apparaît à même de soulager le gros des populations des nuisances représentées par les dermatoses « banales » [17]. Dans cet esprit de santé publique, des corollaires importants seraient une éducation à la santé orientée vers la prévention des maladies de peau (fig. 42.3), ou encore, sur un plan plus strictement médical, le développement d'une aide au dépistage de certaines maladies prioritaires comme la lèpre. On manque également de recommandations pour prendre en charge la situation fréquente d'une endémicité élevée de la gale, en dehors du modèle « idéal » mais inhabituel d'une épidémie insulaire où un traitement de masse (par ivermectine orale ou par perméthrine topique) [18, 19] apparaît logique, si les moyens le permettent. En effet, au regard des enjeux sanitaires multiples et souvent considérables auxquels sont confrontés les pays à ressources limitées, un impératif incontournable est la nécessité d'une approche des MDP qui soit à la fois proportionnée au poids relatif de cette problématique, et intégrée dans le système de santé en place.



Fig. 42.3. Poster éducatif préventif en français et bambara (langue principale du Mali) visant à promouvoir certains messages concernant l'hygiène.
Source : Projet pilote de Bamako, Fondation internationale de dermatologie et ministère de la Santé de la République du Mali, 2002.

Références

[1] Mahé A, Cissé IA, Faye O, Bobin P. Skin diseases in Bamako (Mali). Int J Dermatol 1998;37:673–6.
[2] Mahé A, N'Diaye HT, Bobin P. The proportion of medical consultations motivated by skin diseases in the health centers of Bamako (Republic of Mali). Int J Dermatol 1997;36:185–6.
[3] Badame AJ. Incidence of skin disease in rural Jamaica. Int J Dermatol 1988;27:109–11.
[4] Mahé A, Prual A, Konaté M, Bobin P. Skin diseases of children in Mali: a public health problem. Trans R Soc Trop Med Hyg 1995;89:467–70.
[5] Hogewoning A, Amoah A, Bavinck JN, et al. Skin diseases among school children in Ghana, Gabon, and Rwanda. Int J Dermatol 2013;52:589–600.
[6] Bowen AC, Mahé A, Hay RJ, et al. The Global Epidemiology of Impetigo: A systematic review of the population prevalence of impetigo and pyoderma. PLoS One 2015;10, e0136789.
[7] Lawrence G, Leafasia J, Sheridan J, et al. Control of scabies, skin sores and haematuria in children in the Solomon Islands: another role for ivermectin. Bull World Health Organ 2005;83:34–42.
[8] Gramp P, Gramp D. Scabies in remote aboriginal and Torres Strait islander populations in Australia: a narrative review. PloS Negl Trop Dis 2021;15, e0009751.
[9] Faye O, Thiam N'diaye H, Keita S, Traoré AK, Hay R, Mahé A. High prevalence of non-leprotic hypochromic patches among children in a rural area of Mali, West Africa. Lepr Rev 2005;76:144–6.
[10] Dieng MT, Diop NN, Déme A, Sy TN, Niang SO, Ndiaye B. Carcinome épidermoïde sur peau noire : 80 cas. Ann Dermatol Venereol 2004;131:1055–7.
[11] Ly F, Diousse P, Ndiaye C, Déme A, Diatta BA, Ndiaye MT, et al. Cutaneous squamous cell carcinomas (SCC) associated with cosmetic skin whitening: 8 cases reported in Senegal. Ann Dermatol Venereol 2018;145:83–8.
[12] Hay RJ, Estrada Castanon R, Alarcon Hernandez H, et al. Wastage of family income on skin disease in Mexico. BMJ 1994;309:848.

[13] Mahé A, Faye O, N'Diaye HT, et al. Integration of basic dermatological care into primary health care services in Mali. Bull World Health Organ 2005;83:935–41.
[14] Karimkhani C, Colombara DV, Drucker AM. The global burden of scabies: a cross-sectional analysis from the Global Burden of Disease study 2015. Lancet Infect Dis 2017;17:1247–54.
[15] Mahé A, Faye O, N'Diaye HT, et al. Definition of an algorithm for the management of common skin diseases at primary health care level in sub-Saharan Africa. Trans R Soc Trop Med Hyg 2005;99:39–47.
[16] Faye O, Bagayoko CO, Dicko A, et al. A teledermatology pilot programme for the management of skin diseases in primary health care centres: experiences from a resource-limited country (Mali, West Africa). Trop Med Infect Dis 2018;3:88.
[17] Mahé A, Faye O. Response to « Providing dermatological care in resource-limited settings: barriers and potential solutions ». Br J Dermatol 2018;178:574–5.
[18] Romani L, Whitfeld MJ, Koroivueta J, et al. Mass drug administration for scabies control in a population with endemic disease. N Engl J Med 2015;373:2305–13.
[19] Taplin D, Porcelain SL, Meinking TL, et al. Community control of scabies: a model based on use of permethrin cream. Lancet 1991;337:1016–8.

Chapitre 43
Dermatologie dans la Caraïbe

É. Baubion

La Caraïbe est un ensemble de territoires insulaires bordés par la mer des Caraïbes. La population prédominante y est d'origine africaine et métissée, ce qui peut modifier la sémiologie des dermatoses. Nous détaillerons les dermatoses ayant des particularités sémiologiques ou épidémiologiques propres à la région caribéenne. Cependant, malgré de réelles originalités, une grande partie de la pratique dermatologique reste voisine de celle pratiquée en France métropolitaine, notamment pour ce qui est des dermatoses les plus fréquentes lesquelles sont souvent tout à fait banales (acné, eczéma, etc.).

Pathologies infectieuses

Larva migrans cutanée

La contamination se fait le plus souvent sur les plages ou en marchant pieds nus sur les sols souillés par les déjections de chiens ou de chats. Elle se manifeste par un trajet serpigineux érythémateux et prurigineux, parfois bulleux (fig. 43.1) sur les zones ayant été en contact avec le sol. On retrouve parfois au niveau des fesses des lésions plus atypiques à type de folliculite [1].

Arboviroses

Transmises par les moustiques du genre *Aedes*, elles sont largement détaillées dans un autre chapitre (chapitre 37).



Fig. 43.1. Larva migrans cutanée.

Au cours de la **dengue**, l'éruption est maculeuse ou maculopapuleuse, confluente, avec des intervalles de peau saine. Les autres manifestations dermatologiques sont le prurit, un flush facial et du purpura [2].

Au cours du **chikungunya**, les signes dermatologiques sont fréquents (50 %), polymorphes et souvent révélateurs : exanthème du tronc et des membres pouvant récidiver lors des pics fébriles, œdème du visage et des extrémités, prurit parfois isolé, érythème palmaire, éruption vésiculobulleuse, ecchymotique ou lichénoïde, ulcérations aphtoïdes (muqueuse buccale, scrotum, pénis, régions axillaires ou inguinales), hyperpigmentations, exacerbation de dermatoses préexistantes (psoriasis), xérose cutanée, érythème noueux, pétéchies ou urticaire aiguë [3].

Le **Zika** présente un risque de syndrome de Guillain-Barré et surtout de malformations fœtales chez les femmes enceintes (microcéphalie). Les signes cutanés sont à type de prurit, exanthème d'évolution descendante, œdèmes des extrémités, hyperesthésie cutanée, purpura, ou conjonctivite [4].

Leishmaniose

De rares cas autochtones dus à *Leishmania spp* ont été rapportés en République dominicaine, en Guadeloupe, en Martinique, à Trinité-et-Tobago et à Cuba. Il s'agissait de *Leishmania amazonensis*, *L. martiniquensis* et *L. waltoni*. Les vecteurs étaient des phlébotomes ou moucherons de sable. Les réservoirs comprenaient des rats, des souris et des opossums. Dans la majorité des cas, il s'agissait de leishmanioses cutanées limitées, beaucoup plus exceptionnellement de formes cutanées diffuses chez l'immunodéprimé. La particularité en Martinique et en Guadeloupe était la localisation au niveau du canthus interne (ulcération), et l'évolution spontanément régressive après biopsie [5].

HTLV-1 [6, 7]

Le virus est endémique dans la Caraïbe et est responsable d'*infective dermatitis*, de paraparésie spastique tropicale et de leucémie/lymphome T de l'adulte. Ces manifestations sont détaillées dans un autre chapitre (chapitre 39).

Lèpre

La prévalence et l'incidence de la lèpre ont considérablement diminué dans la région, bien qu'il reste quelques

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

foyers (Porto-Rico). Aux Antilles françaises, on compte 1 à 4 nouveaux cas par an. Il n'y a pas de particularités cliniques propres. Les séquelles de lèpres anciennes sont en revanche encore présentes (maux perforants plantaires) [8, 9].

Mycoses superficielles

Les infections cutanées fongiques sont très fréquentes en milieu tropical.

Les **dermatophytoses** se manifestent sous la même forme qu'en Europe, mais les teignes sont plus fréquentes, souvent à *Trichophyton tonsurans* [10].

Les **affections à *Malassezia*** sont fréquentes. Le pityriasis versicolor (surnommé « taches de lota » aux Antilles) touche surtout les hommes. Les lésions sont localisées sur le thorax, le cou, la racine des membres ; des atteintes profuses ou plus localisées sont possibles. Les folliculites à *Malassezia* se manifestent par une éruption papulopustuleuse sans comédon, prurigineuse, siégeant sur les zones séborrhéiques du corps, rarement au visage [11].

La **piedra blanche** est une trichosporonose touchant les cheveux, la barbe et les poils pubiens. Elle est favorisée par l'humidité, et se rencontre souvent chez les femmes ayant les cheveux humides maintenus attachés. Il s'agit de nodosités blanchâtres fermes de 1 à 3 mm le long des tiges pilaires (fig. 43.2). *Trichosporon inkin* et *T. ovoides* sont les agents les plus fréquents [12].

La **piedra noire** est une phaeohyphomycose caractérisée par des nodules brun-noir de 1 à 2 mm, très durs, adhérents aux cheveux, poils de barbe ou de moustache. L'agent causal est *Piedraia hortae*. Le mode de contamination est discuté (bains en rivière, rôle de certains arthropodes) [12].

Le **tinea nigra** est une phaeohyphomycose de la peau glabre (paumes essentiellement) liée à *Hortaea werneckii*, se manifestant par une ou plusieurs taches planes, brunes ou noires, asymptomatiques, pouvant confluer en macules polycycliques (fig. 43.3). Un facteur prédisposant est l'hyperhidrose palmaire [12].



Fig. 43.2. Piedra blanche.
Source : © Dr. A. Aoun-Coussieu.



Fig. 43.3. *Tinea nigra*.

Certaines moisissures sont responsables d'onychomycoses dans la Caraïbe. *Fusarium* et *Aspergillus* peuvent donner des onychomycoses. Les scytalidioses, fréquentes, sont détaillées au chapitre 36 [13].

Chromomycose

C'est une mycose sous-cutanée liée à un champignon dématié (*Fonsecaea pedrosoi* et *Cladophialophora carrionii* le plus souvent). Elle est transmise à l'occasion d'un traumatisme cutané par des épines de végétaux ou des éclats de bois contaminés. La localisation principale est le membre inférieur. L'aspect clinique le plus fréquent est nodulaire ou verruqueux [14].

Pathologies inflammatoires

Maladies auto-immunes

Le **lupus érythémateux systémique** est plus fréquent chez les personnes d'ascendance africaine, notamment dans la Caraïbe. Les complications sont plus fréquentes et plus précoces (atteintes rénales, cardiovasculaires dont AVC). En ce qui concerne l'atteinte cutanée, l'érythème peut être remplacé par un aspect violacé ou hyperpigmenté. Le risque de séquelles dyschromiques (hypo- ou hyperchromiques) est important.

Le **lupus érythémateux discoïde** a des particularités sémiologiques : la localisation aux oreilles (conque et conduit auditif externe) est fréquente et caractéristique. Les lésions actives sont souvent violacées ou hyperpigmentées, avec un renforcement périphérique. Au stade cicatriciel, le centre de la lésion est souvent atrophique et dépigmenté et la périphérie hyperpigmentée [15, 16].

La **sclérodermie systémique** est également plus fréquente dans la Caraïbe. Les formes cutanées diffuses sont plus fréquentes, de même que l'atteinte pulmonaire et l'HTAP. La mortalité est plus importante. La dépigmentation mouchetée est caractéristique [17].

La **dermatomyosite** a été peu étudiée dans la Caraïbe. Une caractéristique clinique notable est le « *zebra-like erythema* »,



Fig. 43.4. « *Zebra-like erythema* » dans le cadre d'une dermatomyosite.

éruption hyperpigmentée ou violacée zébrée siégeant sur les zones photoexposées (fig. 43.4) [18, 19].

Prurigo

Le prurigo est très fréquent dans la Caraïbe et responsable d'une importante gêne fonctionnelle et esthétique. Il apparaît après piqûres de moustiques ou de moucherons (*Culicoïdes*). L'éruption est caractérisée par de multiples lésions papuleuses ou vésiculeuses très prurigineuses, souvent excoriées, avec souvent une hyperpigmentation séquellaire [20].

Dermatite atopique (DA)

Elle est fréquente chez l'enfant, avec des formes sévères parfois sous-diagnostiquées en raison de l'absence d'érythème bien visible. Elle serait favorisée par des toilettes plus fréquentes. Elle peut être aggravée par l'utilisation de remèdes traditionnels à type de bains de feuillages, dont l'utilisation reste fréquente dans la Caraïbe [21, 22].

Lichen plan

Il est plus fréquent sur peau noire avec un aspect violacé moins visible. La forme pigmentogène est courante avec des lésions maculeuses hyperpigmentées (taches, lésions réticulaires, lésions périfolliculaires), peu ou pas prurigineuses, pouvant siéger électivement sur les zones photoexposées [23].

Pathologies « ethniques » caribéennes

Hypomélanose prétibiale antillaise (HPA)

L'HPA se manifeste par des macules achromiques en confettis de la face antérieure des jambes (fig. 43.5). Elle diffère de l'hypomélanose idiopathique en gouttes (HIG) par le prurit, la corticosensibilité, sa topographie électivement prétibiale, et un nombre normal de mélanocytes (abaissé dans l'HIG).



Fig. 43.5. Hypomélanose prétibiale antillaise.

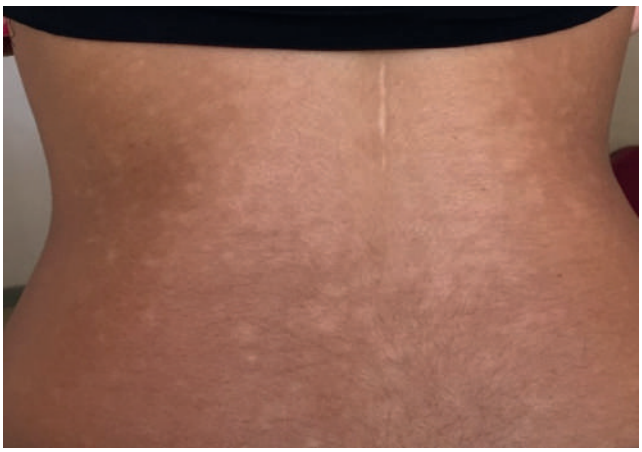


Fig. 43.6. Dyschromie créole.

Elle touche principalement les femmes de phototype foncé. L'étiopathogénie reste hypothétique mais une atopie ou une insuffisance veineuse sont parfois présentes. Le rôle des UV a été évoqué [24].

Hypomélanose maculeuse confluente et progressive (dyschromie créole)

Les signes apparaissent à l'adolescence et disparaissent vers la quarantaine. Il s'agit de macules hypopigmentées non squameuses et symétriques, contrastant avec les zones adjacentes plus foncées (fig. 43.6), plus ou moins visibles en fonction de l'exposition au soleil, localisées le plus souvent sur le tronc, parfois sur la racine des membres, souvent diagnostiquées à tort comme un pityriasis versicolor. L'étiologie est inconnue mais une association avec certains *Propionibacterium acnes* a été suggérée [25].

Facial afro-caribbean childhood eruption (FACE)

L'acronyme FACE a été proposé pour décrire une dermatite périorale d'aspect granulomateux de l'enfant à peau noire

d'origine antillaise. Il se manifeste par de petites papules monomorphes, symétriques, de la couleur de la peau normale et localisées en zones périorificielles. Il n'y a pas de facteur causal spécifique identifié. Il s'agit d'une affection rare. L'évolution est spontanément résolutive en quelques années [26].

Pathologies diverses

La **pellagre** (ou pseudo-pellagre) se voit surtout en cas de consommation importante d'alcool (rhum) accompagnée d'un régime alimentaire déséquilibré. Le tableau clinique est caractéristique : éruption inflammatoire avec évolution bulleuse superficielle, qui peut passer inaperçue, et hyperpigmentation secondaire siégeant sur certaines zones exposées (avant-bras, mollets, décolleté avec possibilité du classique « collier de Casals »), respectant généralement le visage (fig. 43.7). Le traitement repose sur une renutrition et l'administration de vitamines, notamment de vitamine B3 (niacine ou vitamine PP) [27].



Fig. 43.7. Pellagre alcoolique.
Source : © É. Baubion.

Références

[1] Caumes E, Carriere J, Guermonprez G, Bricaire F, Danis M, Gentilini M. Dermatoses associated with travel to tropical countries: a prospective study of the diagnosis and management of 269 patients presenting to a tropical disease unit. Clin Infect Dis 1995;20:542–8.
[2] Hochedez P, Canestri A, Guihot A, Brichler S, Bricaire F, Caumes E. Management of travelers with fever and exanthema, notably dengue and chikungunya infections. Am J Trop Med Hyg 2008;78:710–3.
[3] Riyaz N, Riyaz A, Rahima S, Abdul Latheef EN. Cutaneous manifestations of chikungunya during a recent epidemic in Calicut, north Kerala, south India. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2010;76:671–6.
[4] Guillier A, Amazan E, Aoun A, Baubion E, Derancourt C. L'infection à Zika virus : mise au point. Ann Dermatol Venereol 2017;144:518–24.
[5] Yao C. Leishmania spp. and leishmaniasis on the Caribbean islands. Trans R Soc Trop Med Hyg 2020;114:73–8.
[6] McGill NK, Vyas J, Shimauchi T, Tokura Y, Piguet V. HTLV-1-associated infective dermatitis: updates on the pathogenesis. Exp Dermatol 2012;21:815–21.
[7] Baubion E, Vestris M, Meniane JC. Cutaneous manifestations of human T-cell lymphotrophic virus type-1-associated adult T-cell leukemia/lymphoma: retrospective study in Martinique. Retrovirology 2015;12:P78.
[8] Valentín DC, Candelario N, Carrasquillo OY, Figueroa L, Sánchez JL. Leprosy in Puerto Rico: insight into the new millennia. Int J Dermatol 2017;56:440–3.
[9] Muller P, Frédéric M, Salzer B, Strobel M. Lèpre en Guadeloupe : maladie en déclin, délai diagnostique en hausse. Ann Dermatol Venereol 2003;130:619–21.
[10] Moore MK, Suite M. Tinea capitis in Trinidad. J Trop Med Hyg 1993;96:346–8.
[11] Saunte DML, Gaitanis G, Hay RJ. Malassezia-associated skin diseases, the use of diagnostics and treatment. Front Cell Infect Microbiol 2020;20:112.
[12] Bonifaz A, Gómez-Daza F, Paredes V, Ponce RM. Tinea versicolor, tinea nigra, white piedra, and black piedra. Clin Dermatol 2010;28:140–5.
[13] Belloeuf L, Boisseau-Garsaud AM, Saint-Cyr I, et al. Onychomycoses à Scytalidium en Martinique. Ann Dermatol Venereol 2004;131:245.
[14] Levang J, Muller P, Marreel A, Nicolas M, Puzenat E, Aubin F, Humbert P. Chromomycose en Guadeloupe. Ann Dermatol Venereol 2008;135:111–5.
[15] Lim SS, Helmick CG, Bao G, et al. Racial disparities in mortality associated with systemic lupus erythematosus - Fulton and DeKalb Counties, Georgia, 2002-2016. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 2019;68:419–22.
[16] Deligny C, Thomas L, Dubreuil F, et al. Systemic lupus erythematosus in Martinique: an epidemiologic study. Rev Med Int 2002;23:21–9.
[17] Deligny C, Truchetet ME, Kahn V, et al. Sclérodermie systémique en Martinique : étude épidémiologie et caractéristiques à base de population. Rev Med Int 2009;30:S342–3.
[18] Tersiguel AC, Longueville C, Beltan E, Vincent T, Tressières B, Cordel N. Prévalence des cancers dans la population afro-caribéenne atteinte de dermatomyosite et de syndrome des anti-synthétases : étude préliminaire au CHU de Pointe-à-Pitre, 2000-2012. Ann Dermatol Venereol 2014;141:575–80.
[19] Ríos G. Retrospective review of the clinical manifestations and outcomes in Puerto Ricans with idiopathic inflammatory myopathies. J Clin Rheumatol 2005;11:153–6.
[20] Philibert F, Baubion E, Amazan E, Ferrati-Fidelin G. Recrudescence de prurigo strophulus en Martinique liée aux piqûres de culicoïdes. Ann Dermatol Venereol 2019;146:A244–5.
[21] Williams HC, Pembroke AC, Forsdyke H, Boodoo G, Hay RJ, Burney PG. London-born black Caribbean children are at increased risk of atopic dermatitis. J Am Acad Dermatol 1995;32:212–7.
[22] Maymí MA, Somolinos AL, Nazario CM, Sánchez JL. The prevalence of atopic dermatitis in Puerto Rican school children. P R Health Sci J 2007;26:127–33.
[23] Robles-Méndez JC, Rizo-Frías P, Herz-Ruelas ME, Pandya AG, Ocampo Candiani J. Lichen planus pigmentosus and its variants: review and update. Int J Dermatol 2018;57:505–14.
[24] Quillet C, Derancourt C, Deschamps L, et al. Pruritic pretibial hypopigmentation in West Indian patients. Ann Dermatol Venereol 2011;138:55–7.

[25] Lesueur A, Garcia-Granel V, Hélénon R, Cales-Quist D. Hypomélanose maculeuse confluente et progressive du métis mélanoderme : étude épidémiologique sur 511 sujets. Ann Dermatol Venereol 1994;121:880–3.
[26] Williams HC, Ashworth J, Pembroke AC, Breathnach SM. FACE-facial Afro-Caribbean childhood eruption. Clin Exp Dermatol 1990;15:163–6.
[27] Viljoen M, Bipath P, Tosh C. Pellagra in South Africa from 1897 to 2019: a scoping review. Public Health Nutr 2021;24:2062–76.

Chapitre 44
Dermatologie en Afrique du Nord

H.Hammami Ghorbel

L'Afrique du Nord regroupe l'Égypte, la Tunisie, l'Algérie, la Libye, le Maroc et le Sahara occidental. Les autochtones sont les peuples berbères et égyptiens. Cette région est influencée par différentes cultures qui se sont succédé, la rattachant plus au monde méditerranéen qu'à l'Afrique subsaharienne. Dans ces pays fortement ensoleillés, les phototypes prédominants sont les IV et V. Nous présentons dans ce chapitre un panorama de cette spécialité illustrant les caractéristiques cliniques et épidémiologiques des affections cutanées rencontrées dans cette zone.

Psoriasis

L'étude EPIMAG réalisée en 2012 a estimé la fréquence du psoriasis à 10,3 nouveaux cas/1 000 en Algérie, 15/1 000 au Maroc et 13,3/1 000 en Tunisie (12,1/1 000 pour tout le Maghreb) [1]. Il s'agissait de formes localisées dans 75 % des cas, des antécédents familiaux étaient notés dans 28,6 % des cas, le psoriasis était considéré comme sévère chez 73,2 % des patients ayant un psoriasis ancien, avec une qualité de vie très altérée dans 40,1 % des cas. La majorité des patients recouraient à des traitements locaux, avec une maladie partiellement traitée dans plus de la moitié des cas, le recours aux traitements systémiques était de 33 %, avec un accès difficile aux traitements biologiques dans certains pays. Dans une étude au Caire, les caractéristiques étaient similaires : des antécédents familiaux étaient notés avec une fréquence moindre (17,5 %), et le prurit était présent chez plus de 80 % des patients [2].

Une étude d'association pangénomique en Égypte a identifié HLA-C 0602 (rs12199223) comme allèle prédisposant [3]. L'étude de 11 marqueurs microsatellites chez six familles tunisiennes multiplex a identifié une association avec les loci PSORS1, PSORS2 et PSORS4 [4].

Des avancées ont été réalisées dans la compréhension des mécanismes du psoriasis pustuleux généralisé (PPG) via l'étude de familles tunisiennes [5]. La prévalence du PPG demeure faible, plus élevée dans l'extrême sud du pays où elle atteint 2,1 cas/million d'habitants. Le PPG tunisien se caractérise par un âge de survenue jeune (2^{e} décade) et la fréquence de formes familiales. Des cas similaires ont été rapportés en Algérie. La mutation du gène *IL36RN*, appelée DITRA (*deficiency of inteleukin thirty-six receptor antagonist*), a été décrite chez neuf familles tunisiennes en 2011. Elle est davantage présente chez des patients ayant un PPG isolé sans psoriasis vulgaire associé. Cette mutation a été aussi retrouvée chez des sujets sains, soulignant le rôle associé de gènes modificateurs et de facteurs environnementaux. À noter que le PPG de l'enfant est rare dans le monde alors qu'en Tunisie les formes pédiatriques représentent 30 % des cas (fig. 44.1A et B). L'acitrétine constitue le traitement de première intention.



Fig. 44.1. Psoriasis pustuleux.
A. Chez un nourrisson de 6 mois. B. Chez un adulte.

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Dermatoses allergiques

La prévalence de la *dermatite atopique* (DA) est estimée à 6,5 %, en Algérie, 9,4 à 13 % en Tunisie, 8 à 23 % au Maroc (Étude ISSAC 2007). Cette fréquence semble faible dans le pourtour méditerranéen par rapport aux pays européens. L'exposition aux UV et le terrain génétique (mutations de la fillagrine absentes dans les pays méditerranéens à partir d'un échantillon de sujets grecs et égyptiens, contre 10 % des sujets en Europe du Nord) l'expliqueraient [6]. On note un âge de début plus tardif, une prédominance des formes cliniques modérées, et la fréquence d'une topographie inversée [7]. Des critères diagnostiques tunisiens (inspirés des critères britanniques) ont été proposés [8]. Les traitements systémiques sont peu utilisés car les formes sévères sont rares.

Une étude multicentrique prospective a colligé 211 patients atteints *d'urticaire chronique* suivis par des dermatologues, allergologues et pneumologues dans 4 pays (Tunisie, Algérie, Maroc et Mauritanie). L'urticaire était considérée comme idiopathique dans 85 % des cas et de cause inductible dans 15 % des cas. Des angio-œdèmes étaient associés dans 36 % des cas. L'étude des scores de l'*Urticaria Control Test* (UCT) concluait que 55 % des patients avaient un contrôle médiocre de la maladie. Des corticoïdes étaient prescrits chez 44 % des patients, en contradiction avec les recommandations internationales [9].

Dermatoses infectieuses

La **leishmaniose cutanée** (LC) est devenue un problème de santé publique important. Elle est émergente depuis le début des années 1980. La région Méditerranée orientale de l'OMS compte plus de 70 % des cas mondiaux. L'Algérie est le deuxième pays le plus touché (après l'Afghanistan) [10, 11]. L'incidence dépasse plusieurs milliers de cas par an en Tunisie, au Maroc et en Libye (alors qu'en Égypte elle est faible, observée surtout dans la région de Sinaï). Trois formes sont décrites : zoonotique endémique due à *Leishmania major*, sporadique du nord à *L. infantum*, et chronique du sud à *L. tropica*.

L. major MON-25 est responsable de la majorité des cas en Tunisie, Algérie et Libye, et est retrouvée surtout dans les zones semi-arides, arides et sahariennes avec une progression vers le nord. Les lésions sont souvent humides, ulcérées, multiples, prédominent aux membres (fig. 44.2) et guérissent spontanément en 4 à 6 mois en laissant des cicatrices inesthétiques.

L. tropica est plus répandue au centre du Maroc. Elle sévissait dans des zones rurales dans un état d'équilibre hypoendémique ; ces dernières années, des épidémies sont cependant survenues dans certaines villes (Taza, Zouagha, Chichaoua) [12]. Plusieurs zymodèmes ont été identifiés au Maroc, alors que *L. tropica* MON-8 (syn. *L. killicki*) en Tunisie et en Libye, et *L. tropica* MON-301 en Algérie y sont plus souvent isolées. Les lésions sont typiquement sèches, uniques, chroniques et touchant la face.



Fig. 44.2. Leishmaniose cutanée : nodules ulcérés multiples des membres inférieurs.

Devant l'émergence de nouveaux foyers, le fardeau socio-économique et la pénurie en antimoniés pentavalents, des programmes organisés de lutte seraient à établir.

Dermatoses bulleuses auto-immunes (DBAI)

Pemphigus

Le pemphigus représente la DBAI la plus répandue. Il existe une diversité régionale pour ce qui est de ses formes cliniques.

Ainsi en Tunisie, le pemphigus présente des caractéristiques épidémiologiques particulières, le rapprochant par certains aspects du pemphigus brésilien. La forme endémique du pemphigus foliacé (PF) a été décrite en 1993 dans le sud du pays (fig. 44.3). Son incidence est élevée par rapport au nord (6,7 cas par an et par million d'habitants),



Fig. 44.3. Pemphigus foliacé chez un homme de 34 ans : érythrodermie squameuse avec quelques bulles flasques.

il touche plus les femmes de 25 à 34 ans d'origine rurale et épargne les enfants. Une étude tunisienne a étudié la prévalence des anticorps anti-Dsg1 chez 90 sujets atteints de PF, 203 sujets sains apparentés et 270 sujets sains non apparentés [13] ; la proportion de sérums positifs était de 84,4 % chez les patients atteints, 7,4 % chez les sujets sains et 15,7 % chez les apparentés. Dans les régions méridionales où le PF est endémique, une prévalence plus élevée des anticorps anti-Dsg1 chez les sujets sains était observée (9,2 %), corrélée à un mode de vie rural et à un travail agricole. Dans une autre étude tunisienne, des anticorps anti-Dsg1 de sous-classe IgG2 étaient détectés chez 32 sujets sur 203 sains apparentés à des patients atteints de PF ; 13 de ces 32 sujets appartenaient à des familles multiplex. Le gène *HLA-DRB1*03* pourrait constituer un gène de susceptibilité pour ces formes familiales [13]. Six polymorphismes de microsatellites à 6p21.3-21.4 couvrant HLA (D6S291, D6S273, TNF-α, MICA, D6S265 et D6S276) ont été étudiés chez 81 patients atteints de PF comparativement à 123 individus sains recrutés dans le sud tunisien. Le TNF-α pourrait contribuer à l'étiopathogénie via une production élevée, susceptible de majorer une « cascade auto-immune ». L'implication de l'immunité est soulignée par des études montrant l'implication des gènes *FOXP3* et *HSP70*, de la voie IL-23/Th17, ainsi que de l'immunité innée (ligand du *toll like receptor 4*) et du stress oxydatif. Des anticorps anti-Dsg1 ont été également identifiés chez des patients tunisiens ayant des infections parasitaires (leishmaniose et hydatidose), suggérant un lien possible.

Le pronostic des formes superficielles est proche de celui des pemphigus profonds, avec une fréquence des rechutes, du recours à de fortes doses de corticoïdes ou d'immunosuppresseurs, une faible efficacité de la dapsone en monothérapie, et la fréquence des complications infectieuses et métaboliques.

L'épidémiologie dans le nord de la Tunisie est proche des caractéristiques européennes, avec une prédominance des cas de pemphigus vulgaires et sporadiques [14]. En Libye et à Marrakech, les formes superficielles sont les plus fréquentes, alors qu'à Rabat et en Égypte, le pemphigus vulgaire prédomine. À Casablanca, on note une fréquence similaire des formes superficielles et profondes. Une susceptibilité génétique est également notée (association avec DR4-DQ3 et DR14-DQ5 au Maroc, HLA-DRB1 en Égypte). L'origine rurale, l'exposition aux UV, la fréquentation des hammams semblent des facteurs aggravants communs. En définitive, l'individualisation d'un véritable « pemphigus nord-africain » pourrait être suggérée.

Autres DBAI

Dans un centre hospitalier de Tunis, la pemphigoïde était la deuxième DBAI la plus fréquente, mais avec une incidence inférieure à celle des pays européens. Dans une cohorte marocaine, sa survenue était associée à un accident vasculaire cérébral ou à des cancers. Elle est suivie de la pemphigoïde gestationnelle puis de la dermatose à IgA linéaire qui touche essentiellement des enfants. La pemphigoïde cicatricielle et l'épidermolyse bulleuse acquise apparaissent très rares [15].

Génodermatoses

En Afrique du Nord, les maladies génétiques représentent un véritable problème de santé publique. Les études épidémiologiques notent une grande fréquence des maladies autosomiques récessives du fait d'un fort taux de consanguinité. Les études génétiques ont permis d'identifier des mutations fondatrices propres à ces régions. La description de l'ensemble des maladies génétiques à expression dermatologique sortant du cadre de cet ouvrage, nous nous limiterons à certaines entités significatives.

Xeroderma pigmentosum (XP)

Le XP, maladie autosomique récessive, est fréquent dans des pays à fort taux de consanguinité. En Tunisie, sa prévalence est de 1/10 000. Le groupe C est le plus fréquemment rapporté dans les pays méditerranéens. L'investigation clinique, généalogique et moléculaire de 44 familles tunisiennes incluant 64 patients atteints de XPC montrait que la mutation fondatrice p.Val548Alafs*25 était présente dans 94 % des cas [16]. Le sud du pays et les zones côtières étaient les zones les plus concernées. La maladie est caractérisée par un début précoce, un érythème cutané modéré et une photophobie. Aucun patient n'avait de signes neurologiques. Les tumeurs malignes cutanées apparaissent dès la première enfance, le risque de néoplasies internes est également accru. Des mutations XPA ont été notées dans des familles tunisiennes et égyptiennes de patients ayant des manifestations neurologiques associées.

Épidermolyses bulleuses dystrophiques

Le mode de transmission est le plus souvent autosomique récessif. On a identifié trois mutations récurrentes (p.Gly1483Asp, Arg1763X, et Arg1978X). La mutation p.Val769LeufsX1 était commune à 11 sur 14 familles de la cité de Sfax dans le Sud tunisien, l'analyse des haplotypes indiquant qu'il s'agissait d'une mutation fondatrice [17].

Ichtyoses

Les ichtyoses sont globalement rares, avec une fréquence dans le monde estimée à 1/200 000 à 1/300 000. En Tunisie, les formes non syndromiques (70 % des cas) sont dominées par les ichtyoses lamellaires (73 %), suivies des érythrodermies ichtyosiformes congénitales sèches puis des ichtyoses vulgaires et des ichtyoses récessives liées à l'X. Les formes syndromiques les plus fréquentes sont le syndrome de Sjögren-Larsson suivi des syndromes de Netherton et de Dorfman-Chanarin.

Au Maghreb, notamment en Algérie et au Maroc, il y a en fait peu de publications sur la prévalence des ichtyoses. En Égypte, la fréquence est plus élevée, 1 pour 2 359 patients en consultation pédiatrique. Le type le plus fréquent est l'ichtyose lamellaire (38 %), suivi de l'érythrodermie ichtyosiforme congénitale. Une consanguinité parentale a été notée chez 79 % des patients [18].

Diverses variétés de kératodermies palmoplantaires héréditaires peuvent également être rencontrées.

Tumeurs

Mélanome

L'incidence est faible malgré le fort ensoleillement. Elle est de 0,5-0,7 nouveaux cas/100 000 habitants/an en Tunisie, 0,5/100 000 habitants selon le registre des cancers du Grand Casablanca (2008-2012). On note une prédominance de la localisation acrale et un diagnostic à un stade tardif avec un indice de Breslow supérieur à 4 mm dans plus de 50 % des cas [19]. La fréquence de la mutation BRAF V600E est moindre qu'en Europe. Le recours aux thérapies ciblées est difficile dans certains pays.

Carcinome basocellulaire (CBC)

Le CBC est la tumeur cutanée la plus fréquente (plus de 60 % des cas). Les conditions climatiques et la faible photoprotection effectuée par les populations expliquent cette fréquence. Il s'agit souvent d'une tumeur nodulaire pigmentée, touchant des sujets âgés et localisée au niveau de la face.

En Tunisie, on note une fréquence particulière de l'atteinte du cuir chevelu (11 % des cas). En effet, une technique de radiothérapie épilatoire visant à traiter les teignes a été largement utilisée avant l'avènement de la griséofulvine en 1958. Effectuée par des techniciens non expérimentés avec des machines mal calibrées, les doses délivrées étaient importantes et les temps d'exposition longs. Ces CBC surviennent à un âge relativement jeune, avec une prédominance masculine. Ils siègent essentiellement sur les régions pariétales et occipitales du cuir chevelu, et sont souvent multiples (fig. 44.4) [20].



Fig. 44.4. Carcinomes basocellulaires nodulaires pigmentés multiples chez un patient aux antécédents de radiothérapie pour teigne dans l'enfance.

La **maladie de Kaposi** classique « méditerranéenne » du sujet de plus de 60 ans est la forme la plus fréquente.

Troubles pigmentaires

Le **mélasma** est la cause la plus fréquente d'hyperpigmentation et constitue un motif fréquent de consultation. Il touche essentiellement la femme, l'exposition au soleil étant le principal facteur déclenchant. Il est plus fréquent et plus sévère chez les phototypes V, et s'observe dans plus de 30 % des cas avant l'âge de 30 ans. La prévalence durant la grossesse avoisine 50 %, des antécédents familiaux sont notés dans plus d'un tiers des cas. L'application de préparations traditionnelles, d'huiles essentielles et l'usage de gants exfoliants sont des pratiques aggravantes [21]. Le climat sec, ensoleillé presque toute l'année, la chronicité de la maladie, le coût élevé des écrans solaires et des traitements dépigmentants expliquent les difficultés de prise en charge. L'hydroquinone reste le traitement de référence. Des peelings superficiels très doux peuvent être effectués. Les lasers sont contre-indiqués du fait du risque important d'hyperpigmentation post-interventionnelle.

L'**hyperpigmentation post-inflammatoire** est aussi un motif fréquent de consultation. Les procédures esthétiques et les lasers (en particulier ablatifs) doivent être pratiqués avec des précautions particulières (en hiver, encadrés d'une photoprotection rigoureuse, en utilisant des paramètres non agressifs, avec prescription de dermocorticoïdes après l'acte).

D'**autres troubles pigmentaires** tels la mélanose de Riehl, le lichen actinique, le lichen pigmentogène (fig. 44.5) ou la dermatosis papulosa nigra sont également notables.



Fig. 44.5. Lichen pigmentogène inversé : macules gris ardoisé de la nuque chez une patiente de phototype V.

Conclusion

Cette revue des affections de peau en Afrique du Nord souligne les spécificités de certaines dermatoses comme le pemphigus foliacé ou le psoriasis pustuleux. La leishmaniose est devenue un problème sanitaire important. La prévalence élevée des génodermatoses est liée à un fort taux de consanguinité. Le mélanome est rare et diagnostiqué à un stade tardif. Les désordres pigmentaires sont un motif fréquent de consultation.

Références

[1] Ammar-Khodja A, Benkaidali I, Bouadjar B, et al. EPIMAG: International cross-sectional epidemiological psoriasis study in the Maghreb. Dermatology 2015;231:134–44.
[2] El-Komy MHM, Mashaly H, Sayed KS, et al. Clinical and epidemiologic features of psoriasis patients in an Egyptian medical center. JAAD Int 2020;1:81–90.
[3] Bejaoui Y, Witte M, Abdelhady M, et al. Genome-wide association study of psoriasis in an Egyptian population. Exp Dermatol 2019;28:623–7.
[4] Ammar M, Souissi-Bouchlaka C, Gati A, et al. Le psoriasis : physiopathologie et immunogénétique. Pathol Biol (Paris) 2014;62:10–23.
[5] Marrakchi S, Guigue P, Renshaw BR, et al. Interleukin-36-receptor antagonist deficiency and generalized pustular psoriasis. N Engl J Med 2011;365:620–8.
[6] Cascella R, Strafella C, Germani C, et al. FLG (filaggrin) null mutations and sunlight exposure: evidence of a correlation. J Am Acad Dermatol 2015;73:528–9.
[7] Kharfi M, Masmoudi A, Bodemer C, et al. Dermatite atopique : comparaison des prévalences en France et en Tunisie. Ann Dermatol Venereol 2005;132:478–9.
[8] Lahouel M, Lahouel I, Belhadjali H, Ben Hammouda M, Youssef M, Zili J. A comparative case-control study of diagnostic criteria for atopic dermatitis and proposal of new diagnostic criteria from Tunisia. Int J Dermatol 2020;59:962–8.
[9] Abdelaziz R, Boussaid R, El Gueddari Y, Beji M, Kebe M, Douagui H. Profil clinique et prise en charge de l'urticaire chronique au Maghreb. Rev Fr Allergol 2018;58:4–8.
[10] Aoun K, Bouratbine A. Cutaneous leishmaniasis in North Africa: a review. Parasite 2014;21:14.
[11] Bachi F, Icheboudene K, Benzitouni A, Taharboucht Z, Zemmouri M. Épidémiologie de la leishmaniose cutanée en Algérie à travers la caractérisation moléculaire. Bull Soc Pathol Exot 2019;112:147–52.
[12] Laboudi M, Sahibi H, Elabandouni M, Nhammi H, Ait Hamou S, Sadak A. A review of cutaneous leishmaniasis in Morocco: a vertical analysis to determine appropriate interventions for control and prevention. Acta Trop 2018;187:275–83.
[13] Masmoudi H, Abida O, Masmoudi A, Turki H. Update on immunogenetics of Tunisian endemic pemphigus foliaceus. J Leukoc Biol 2019;105:257–65.
[14] Khaled A, Taazayet SB, Ben Alaya N, et al. The course and prognosis of pemphigus in 47 Tunisian patients. J Eur Acad Dermatol Venereol 2013;27:81–5.
[15] Zaraa I, Kerkeni N, Ishak F, et al. Spectrum of autoimmune blistering dermatoses in Tunisia: an 11-year study and a review of the literature. Int J Dermatol 2011;50:939–44.
[16] Jerbi M, Ben Rekaya M, Naouali C, et al. Clinical, genealogical and molecular investigation of the xeroderma pigmentosum type C complementation group in Tunisia. Br J Dermatol 2016;174:439–43.
[17] Ben Brick AS, Laroussi N, Mesrati H, et al. Mutational founder effect in recessive dystrophic epidermolysis bullosa families from Southern Tunisia. Arch Dermatol Res 2014;306:405–11.
[18] El-Sayed N, Seifeldin NS, Gobrial CKT. High frequency of primary hereditary ichthyoses in the North-East region of Cairo. Egypt Postepy Dermatol Allergol 2018;35:161–6.
[19] Naouali C, Jones M, Nabouli I, et al. Epidemiological trends and clinicopathological features of cutaneous melanoma in sporadic and xeroderma pigmentosum Tunisian patients. Int J Dermatol 2017;56:40–8.
[20] Maalej M, Frikha H, Kochbati L, et al. Radio-induced malignancies of the scalp about 98 patients with 150 lesions and literature review. Cancer Radiother 2004;8:81–7.
[21] Guinot C, Cheffai S, Latreille J, et al. Aggravating factors for melasma: a prospective study in 197 Tunisian patients. J Eur Acad Dermatol Venereol 2010;24:1060–9.

Chapitre 45
Dermatologie des cultes

N. Kluger

Les croyances religieuses constituent un pan important de la médecine transculturelle. Elles peuvent affecter à des divers degrés la relation médecin-patient, et avoir des implications diagnostiques et thérapeutiques. À une échelle nationale et internationale, l'affaire « Vincent Lambert » en France, ou bien les restrictions d'accès à l'interruption volontaire de grossesse pour les femmes en Pologne, constituent des exemples récents et médiatisés de l'impact des croyances sur la médecine. Les codes vestimentaires telle une couverture excessive de la peau sont responsables de carences en vitamine D.

La pratique d'une religion, d'une confession ou d'un culte s'accompagne habituellement de rites, rituels, cérémonies ou célébrations qui guident la vie des pratiquants et exposent à des « dermatoses dévotionnelles » [1]. Elles peuvent être propres à une religion, parfois une curiosité isolée locale ou régionale, ou être communes à plusieurs (encadré 45.1). Elles sont parfois un motif de consultation. Elles permettent d'identifier également l'appartenance du patient à un culte sans avoir à aborder le sujet. La question des pratiques religieuses sera soulevée si nécessaire, sachant que l'on peut être d'une confession sans être pratiquant. Dans ce chapitre, sont abordés les principaux aspects dermatologiques existant dans ce domaine. Nous dirigeons le lecteur vers d'autres articles pour des références plus poussées [2-6].

Encadré 45.1

Classification pragmatique des dermatoses dévotionnelles

- Dermatoses traumatiques par répétition d'un geste.
- Dermatoses vestimentaires.
- Brûlures accidentelles ou volontaires.
- Dermatoses allergiques et irritatives lors de l'application d'un produit sur la peau.
- Dermatoses infectieuses par promiscuité interhumaine ou contact avec un animal.
- Dermatoses liées à un pèlerinage.
- Récidive d'une dermatose par arrêt d'un traitement pour raison religieuse.
- Dermatoses factices et psychologiques, stigmates [5].
- Tatouages religieux [6].

Dermatoses physiques et traumatiques

Dermatoses liées à la prière

Les *nodules du prieur* sont des lésions asymptomatiques chroniques siégeant sur les zones de proéminences osseuses par pressions répétées, allant de la simple hyperpigmentation à un épaississement et une lichénification, avec parfois la présence de comédons ouverts ou de kystes épidermoïdes [7]. Elles concernent principalement les musulmans pratiquants, mais toute personne pratiquant de longues séances de méditations, à l'instar des moines bouddhistes, développe des lésions similaires [8]. La prière chez les musulmans est obligatoire à partir de l'âge de 10 ans. Elle dure 5 à 10 minutes et est répétée 5 fois dans la journée. Après un rituel de lavage, elle comporte quatre postures différentes : debout ; penché en avant, mains sur les genoux ; prosterné, avec contact des genoux, du front, du nez, du menton, genoux et coude-pieds avec le sol ; et enfin assis, sur les genoux, pied droit replié sous soi et orteils repliés. Des prières supplémentaires peuvent être réalisées, notamment pendant le Ramadan. Les nodules et callosités du front (fig. 45.1) et des membres inférieurs (genoux, chevilles) (fig. 45.2) sont les plus classiques. Il n'existe pas de phlyctène de friction décrite. Notons que la minorité chiite (Iran, Irak) a pour coutume de prier sur



Fig. 45.1. Nodule de prière du front.
Source : © Dr Soraya Aouali et Pr Siham Dikhaye et Kluger N. Les dermatoses dévotionnelles. Ann Dermatol Vénereol 2012 ; 139 : 309-320.

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés



Fig. 45.2. Nodules de prière du dos du pied et des 4e et 5e orteils. (constatation fortuite chez une personne consultant par ailleurs pour un purpura)
Notez l'atteinte différente entre les deux pieds.
Source : © Dr Soraya Aouali et Pr Siham Dikhaye.

une pierre de prière, contrairement aux Sunnites qui prient sur un tapis. Le prieur appose, voire frotte, son front sur la pierre. Selon les habitudes du prieur, les lésions seront possiblement différentes. Une forme particulière est la présence de deux petits nodules bien distincts du front. Une biopsie cutanée, inutile, montrerait une orthokératose compacte, une hypergranulose, une fibrose du derme papillaire et, en cas d'utilisation d'une pierre, des comédons ouverts, des kystes épidermoïdes et des dépôts de mucine. Les marques de prière sont d'autant plus marquées avec l'âge et constituent une source de fierté du dévot. Elles n'ont pas vocation à être traitées.

La *dermatose de l'étudiant talmudique* (« Davener's dermatosis ») est un équivalent observé chez les étudiants juifs orthodoxes dans les écoles talmudiques [9]. « Daven » est un terme *Yiddish* signifiant « prier ». Les étudiants présentent une plaque hyperpigmentée verticale, asymptomatique, unique ou multiple, sur les saillies osseuses de la ligne médiane des vertèbres lombaires et thoraciques inférieures. L'hyperpigmentation est liée à la friction répétée sur le dos des chaises rigides car les étudiants se balancent rythmiquement d'avant en arrière durant les études. Le caractère mécanique était confirmé par l'histologie [9].

Les *phlyctènes du banc de prière* ont été décrites à notre connaissance sur les genoux d'une seule fervente catholique après une longue prière [1].

Dermatoses liées à un code vestimentaire

Le *port du foulard (hijab)* peut s'accompagner de lésions de frottement en regard de la face antérieure du cou à type d'hyperpigmentations de frottement, ou d'une hypopigmentation par phénomène de Koebner chez les patientes souffrant de vitiligo [10]. Le port continu du foulard majore la séborrhée du cuir chevelu et peut s'accompagner de chute de cheveux. Des cas de *piedra* noire et blanche ont été rapportés en Inde chez des jeunes femmes portant le *hijab* sur des cheveux humides [11]. Diverses particularités cutanées faciales sont décrites chez les femmes portant la *nigab* et la *burqa* : exacerbation de la rosacée, hidrocystomes, pigmentation faciale par friction du bord de la burqa, dyschromie périoculaire, photovieillissement localisé périoculaire [12].

Une *alopécie de traction* du cuir chevelu et de la barbe particulière est rencontrée chez les Sikhs [13]. Les hommes et les femmes ne sont pas autorisés à se couper les cheveux dès l'enfance, ni la barbe. Les hommes doivent spécifiquement porter un turban, enroulé d'une façon particulière pendant que les cheveux sont noués en un nœud serré reposant sur la région frontale. La plupart des Sikhs garde cette coiffure pendant 24 heures ou plus avant de les dénouer et de lisser leurs cheveux. Une alopécie frontale est notée du fait de la traction. Une alopécie de traction de la barbe peut être également notée, les Sikhs tressant leur barbe sous le menton. La prise en charge est difficile. On conseille de garder les cheveux le moins noués possible, d'user de nœuds légers et de retirer aussi longtemps que possible le turban. La nuit, il est recommandé de porter une queue de cheval sans nœud. La coupe des cheveux en cas d'urgence est possible, pour peu qu'elle soit limitée. Une chirurgie à froid nécessite une discussion préalable avec le patient et sa famille [14].

Des cas d'alopécies localisées du vertex ont été décrits chez des Juifs portant la *kippa* en raison du frottement des épingles qui la maintiennent [15].

Dermatoses traumatiques

On citera les *phlyctènes/bullose des pèlerins*, lors des longues marches, avec risque de surinfection, les *coupures au couteau* durant l'Aïd al-Kabīr, ainsi que les complications aiguës de la *circoncision*. Ces dernières comprennent les saignements, les infections de la plaie (qui peuvent aboutir à une amputation partielle du pénis) et les méatites. Les blessures du pénis ou de l'urètre sont rares, de même qu'une rétention urinaire par bandage trop serré. Les complications au long cours sont plus cosmétiques que fonctionnelles : excès ou raccourcissement de la peau du pénis, phimosis, courbure du pénis, kystes d'inclusion, lymphœdème, fistule urétrale, sténose du méat. Une étude prospective en Israël a trouvé un taux de complications après circoncision de 0,34 % sur une année, sans différence entre circoncisions rituelles et médicales [16].

Le *costal* des *Costaleros* de Séville est une lésion spécifique de la nuque associée à une hypertrichose sur la zone d'appui du char religieux lors des processions de la semaine Sainte de Pâques [17]. L'*autoflagellation* est pratiquée dans certains milieux catholiques intégristes et dans la communauté chiite lors de la fête de l'Achoura (rite du Tatbir). Le *perçage* de la peau est pratiqué durant les célébrations de Thaipusam par la communauté tamoule (Malaysie, Singapour, Inde, Sri Lanka).

Brûlures religieuses

Le feu a un rôle important dans un grand nombre de religions, aussi bien sur le plan des métaphores dans les textes sacrés que dans la pratique de certaines cérémonies [1].

Parmi les brûlures accidentelles, on retrouve les *brûlures du Sabbat*. Il s'agit d'ébouillantages accidentels de la tête

et du cou de jeunes enfants de familles juives orthodoxes, survenant entre le vendredi et le samedi soir. La cause est le chauffe-eau à domicile, qui boue en permanence pendant les 24 heures de Sabbat puisque aucun travail physique n'est autorisé. Une politique de prévention et d'information a permis de diminuer le nombre de cas [18]. *Les brûlures plantaires du vendredi et lors du pèlerinage à La Mecque* surviennent quand le musulman a perdu ses chaussons, et sont directement liées à la température du sol en Arabie Saoudite. *Les brûlures par crises d'épilepsie lors du Ramadan* ont été observées chez patients ayant interrompu leur traitement antiépileptique durant cette période, occasionnant des crises à domicile (chute dans la cuisine) ou dehors à même le sol brûlant.

Les brûlures volontaires lors de cérémonie religieuse se retrouvent notamment dans la tradition hindouiste et bouddhiste [1], qu'il s'agisse de marche sur des charbons ardents ou de brûlures volontaires pour rentrer en transe.

Dermatoses allergiques et irritatives

Les dermatoses de contact liées au bindi, kumkum et tilak sont fréquentes en Inde. Il s'agit de marques socioreligieuses portées par les Hindous au milieu du front et au-dessus des deux sourcils. Elles ont différentes significations. Le bindi, porté exclusivement par les femmes, est traditionnellement le signe du mariage, mais il est devenu un accessoire de mode, avec différentes tailles, formes, ou couleurs portées par des femmes non mariées ou occidentales. Il existe des bindis artificiels (disques de plastiques colorés auto-adhésifs). Le « chandan bindi » est porté par les veuves alors que le « tilak » est une marque rituelle du front considérée comme le point de la sagesse latente, de la concentration mentale et de l'ouverture du 3e œil spirituel. Tous les rites et cérémonies hindouistes débutent par la pose d'un tilak. Le kumkum, colorant disponible sous forme de poudre ou de liquide, est utilisé dans le sud de l'Inde pour réaliser le bindi et le tilak. Hormis le curcuma, des formes commerciales dont la composition n'est pas connue sont également disponibles. Par un abus de langage, le terme de kumkum désigne actuellement non seulement le kumkum traditionnel rouge, mais également n'importe quel produit utilisé pour faire un bindi. La littérature mentionne dans la composition divers colorants (goudron, rouge toluidine, érythrosine, rouge lithol…), parfums, huile d'arachide, parabène, farine de maïs, gomme adragante, etc. Des dermatites de contact au kumkum ont été rapportées liées notamment au Brilliant lake red R®, Sudan I, disperse Blue 124®, thiomersal ou Gallate mix®.

On distingue les dermatoses allergiques, les hyperpigmentations et les hypopigmentations [19, 20]. L'éruption est d'ancienneté variable allant de quelques jours à une vingtaine d'années. Le kumkum est appliqué d'une fois par semaine à tous les 15 jours mais certaines femmes l'appliquent quotidiennement. La dermatose de contact se présente sous la forme d'érythème, de papules ou de vésicules. Une hyperpigmentation peut apparaître après un usage prolongé et persister, elle n'est pas systématiquement précédée par une éruption cutanée. Les dermatoses sont localisées au site d'application sur le front, mais aussi autour car le kumkum coule avec la transpiration. Des lésions peuvent être observées également sur le cou, sur la raie des cheveux – si utilisé comme colorant capillaire – et sur l'abdomen. Les bindis adhésifs peuvent être responsables d'eczéma de contact. Des leucodermies de contact ont également été rapportées ; une atteinte à distance est parfois observée (dos des pieds, zones des montures des lunettes ou du bracelet de montre), et suggère une toxicité directe d'un composé chimique ; ces dépigmentations rappelant un vitiligo sont très mal vécues.

Des dermatites de contact au parfum cérémonial peuvent survenir chez les musulmans. Plusieurs cas de *dermatoses de contact aéroportées à l'encens* par volatilisation d'un allergène ont été rapportés, notamment en Asie. L'éruption pigmentée ou dépigmentée touche les zones exposées (visage, mains, épaules, voire abdomen). L'utilisation d'encens est quotidienne, souvent depuis plusieurs années. Les patch-tests sont souvent positifs au musk ambrette ou au bois de santal. Les lésions disparaissent à l'arrêt de la pratique [1].

Les Juifs pratiquants peuvent développer une *dermatose de contact aux tefillins* (ou phylactères), boîtes en cuir contenant des parchemins religieux que les hommes portent sur le front et sur un bras pendant près d'une heure tous les matins (sauf le samedi et autres jours saints). Plusieurs cas de dermatoses de contact eczématiformes du bras et du front, avec parfois extension à distance, ont été décrits [21]. Une allergie au dichromate de potassium est le plus souvent observée, parfois au chlorure de cobalt, au sulfate de nickel, aux adhésifs (acrylates, formaldéhyde) et aux teintures (paraphénylènediamine, PPD). Les tefillins sont portés à partir de l'âge de treize ans, mais la dermatose apparaît en moyenne après 30 ans. L'utilisation de tefillin sans chrome permet une résolution des symptômes.

Les dermatoses de contact et toxiques dans la religion chrétienne sont assez exceptionnelles. Une éruption prurigineuse, initialement présternale puis extensive, a été attribuée à une croix faite en *Dalbergia nigra* (palissandre de Rio). Quelques réactions phototoxiques à l'huile chrismale ont été observées sur le front de bébés après un baptême par journée ensoleillée [22], ou lors du mercredi des Cendres.

Dermatoses infectieuses

Les bains rituels avant chaque prière en l'absence de séchage sont associés à un risque accru d'intertrigos interorteils (fig. 45.3), de dermatophyties plantaires et inguinales, plus rarement de candidose ou de scytalidiose. Dermatophytes et champignons ont été isolés dans les tapis, les sols des lieux d'ablution et les bains eux-mêmes [23]. Un syndrome « main gauche-deux pieds » affecte tout particulièrement les musulmans pratiquants, car lors des ablutions, la main droite verse l'eau sur les pieds, et la main gauche se contamine en les nettoyant. L'absence de séchage immédiat des pieds,



Fig. 45.3. Intertrigo récidivant chez un musulman pratiquant les ablutions rituelles.

des chaussettes synthétiques et des chaussures occlusives contribuent à l'infection. Des folliculites des aisselles et des pubis sont observées après rasage au rasoir chez les musulmans (deux des cinq composantes physiques de la «*fitrah*», les autres étant la circoncision et la taille des ongles et de la moustache). Une dissémination de molluscums contagiosums a été observée après rasage du pubis.

L'*orf* est une infection liée à un parapoxvirus affectant principalement les moutons et les chèvres. Une augmentation des cas est observée durant le *hajj* par contact avec l'animal durant le sacrifice ou en manipulant la viande (orf sur la main non dominante); 60 % des orfs surviennent le mois du *hajj* en Arabie Saoudite [24].

Les infections après la *circoncision rituelle* sont liées à une surinfection lors de la phase de cicatrisation. Des primo-infections herpétiques cutanéomuqueuses et neurologiques ont été rapportées. Historiquement, la circoncision se terminait par l'aspiration du sang de la plaie par le *mohel*. Cette pratique a été abandonnée au profit d'une succion mécanique [25]. Enfin, des cas de tuberculoses péniennes ont été rapportés par voie salivaire.

Au Sri Lanka, les dévots hindouistes ont pour rituel de rouler sur le côté près d'un temple sur 600 mètres, torse nu, dans l'espoir de voir leurs vœux se réaliser. Du sable humidifié est appliqué sur le sol pour le confort. Cependant, en raison de nombreux chiens errants, cette pratique s'accompagne de larva migrans cutanées [26].

Dermatoses liées à un pèlerinage

Le *Hajj*, pèlerinage à La Mecque et ses autres lieux sacrés en Arabie Saoudite, a lieu le 12e mois du calendrier islamique, dure au moins 10 jours et se termine par l'*Aïd al-Kabīr*. Selon l'Islam, chaque musulman apte physiquement doit aller au Hajj une fois dans sa vie. Le *hajj* rassemble près de 2 à 3 millions de musulmans chaque année. Le climat, les températures élevées (jusqu'à 45 °C) et la promiscuité exposent les pèlerins à de nombreux risques sanitaires. Les dermatoses comptent pour près de 5 % des pathologies vues durant ces 3 semaines. Elles comprennent un nombre très large de dermatoses infectieuses (viroses, infections bactériennes, mycoses, parasitoses) et non infectieuses (coup de soleil, xérose, brûlures, bullose, piqûres d'insectes…) et l'exacerbation de dermatoses préexistantes [27].

Croyances religieuses et compliance thérapeutique

Les croyances peuvent avoir un impact sur la compliance. Même si les personnes malades, les personnes âgées, les femmes enceintes et les mères allaitantes sont exemptées du jeûne, beaucoup insistent pour pratiquer le Ramadan quand même. Certains arrêtent leur traitement, d'autres modifient le calendrier d'administration ou prennent toutes les doses quotidiennes en une fois sans contrôle médical [28]. Une étude britannique chez 75 musulmans a révélé que 36 % d'entre eux considéraient les traitements locaux comme incompatibles avec le jeûne du Ramadan, 34 % n'utilisaient pas de corticostéroïdes locaux, 23 % n'utilisaient pas la photothérapie et 9 % n'appliquaient pas d'émollients. Un facteur favorisant était un lieu de naissance hors du Royaume-Uni [29]. Il est important d'aborder le sujet avec le patient en amont du Ramadan et d'organiser un schéma thérapeutique adapté, tout en sachant que les paramètres pharmacocinétiques risquent d'être modifiés.

L'anémie sévère chez les Témoins de Jéhovah est depuis longtemps une question complexe et parfois source de discorde [30]. L'hésitation vaccinale est responsable d'épidémies dans les écoles, congrégations ou communautés religieuses. Les motifs de refus de vaccination reflètent souvent des préoccupations sur la sécurité des vaccins ou des croyances personnelles au sein d'un réseau organisé autour d'une communauté de foi, plutôt que des objections théologiques [31]. Notons que l'usage de médecines complémentaires et alternatives est plus fréquent dans les familles très religieuses.

En définitive, le spectre de dermatoses liées à la pratique d'une religion ou d'une confession est extrêmement varié. Le médecin a pour habitude de s'enquérir des activités habituelles et des loisirs du patient; il est cependant également utile de connaître parfois les pratiques religieuses pour évoquer certains diagnostics et prévenir les récidives.

Remerciements

L'auteur remercie le Dr Soraya Aouali et le Pr Siham Dikhaye, service de dermatologie, CHU Mohammed VI d'Oujda, Maroc pour leurs clichés.

Références

[1] Goodheart HP. "Devotional dermatoses": a new nosologic entity? J Am Acad Dermatol 2001;44:543.
[2] Kluger N. Les dermatoses dévotionnelles. Ann Dermatol Venereol 2012;139:309–20. quiz 308, 322.
[3] Ramesh V, Al Aboud K. Cutaneous signs of piety. Cutis 2014;94:E13–8.
[4] Fosse N, Rast AC, Kammermann A, et al. Pitfall prayer marks: Recognition and appropriate treatment: A case report and review of literature. Dermatol Ther 2020;33, e13176.

[5] Kluger N, Cribier B. Les stigmates : de Saint-François d'Assise à l'hématidrose idiopathique. Ann Dermatol Venereol 2013;140:771–7.
[6] Kluger N. Société française des sciences humaines sur peau. Le tatouage religieux Ann Dermatol Venereol 2012;139:776–82.
[7] Abanmi AA, Al Zouman AY, Al Hussaini H, Al-Asmari A. Prayer marks. Int J Dermatol 2002;41:411–4.
[8] ur Rehman H, Asfour NA. Clinical images: Prayer nodules. CMAJ 2010;182:E19.
[9] Naimer SA, Trattner A, Biton A, Avinoach I, Vardy D. Davener's dermatosis: a variant of friction hypermelanosis. J Am Acad Dermatol 2000;42:442–5.
[10] El-Din Anbar T, Abdel-Rahman AT, El-Khayyat MA, El-Azhary AE. Vitiligo on anterior aspect of neck in Muslim females: case series. Int J Dermatol 2008;47:178–9.
[11] Desai DH, Nadkarni NJ. Piedra: an ethnicity-related trichosis? Int J Dermatol 2014;53:1008–11.
[12] Al Aboud K, Raddadi A, Ramesh V, Jain N. Clothing and skin: the burqa as an example. Int J Dermatol 2012;51:1273–4.
[13] Singh G. Letter: Traction alopecia in Sikh boys. Br J Dermatol 1975;92:232–3.
[14] Ebrahim S, Bance S, Fallah A. Issue of hair shaving in Sikh patients undergoing a neurosurgical procedure. Can J Neurol Sci 2009;36:793–4.
[15] Yosefy C, Ronnen M, Edelstein D. Pseudo alopecia areata caused by skull-caps with metal pin fasteners used by Orthodox Jews in Israel. Clin Dev Immunol 2003;10(2-4):193–5.
[16] Ben Chaim J, Livne PM, Binyamini J, Hardak B, Ben-Meir D, Mor Y. Complications of circumcision in Israel: a one year multicenter survey. Isr Med Assoc J 2005;7:368–70.
[17] Camacho F. Acquired circumscribed hypertrichosis in the 'costaleros' who bear the 'pasos' during Holy Week in Seville. Spain Arch Dermatol 1995;131(3):361–3.
[18] Shoufani A, Golan J. Shabbes burn, a burn that occurs solely among Jewish orthodox children; due to accidental shower from overhead water heaters. Burns 2003;29(1):61–4.
[19] Kumar AS, Pandhi RK, Bhutani LK. Bindi dermatoses. Int J Dermatol 1986;25:434–5.
[20] Nath AK, Thappa DM. Kumkum-induced dermatitis: an analysis of 46 cases. Clin Exp Dermatol 2007;32:385–7.
[21] Gilead L, Vardy DA, Schamroth J. Tefillin dermatitis (a phylacteric phenomenon). J Am Acad Dermatol 1995;32:812–3.
[22] Kluger N, Le Gallic G. Hyperpigmentation du front après un baptême : une réaction phototoxique due à l'huile chrismale. Ann Dermatol Venereol 2014;141(1):48–9.
[23] Raboobee N, Aboobaker J, Peer AK. Tinea pedis et unguium in the Muslim community of Durban. South Africa Int J Dermatol 1998;37:759–65.
[24] Uzel M, Sasmaz S, Bakaris S, Cetinus E, Bilgic E, Karaoguz A, et al. A viral infection of the hand commonly seen after the feast of sacrifice: human orf (orf of the hand). Epidemiol Infect 2005;133:653–7.
[25] Gesundheit B, Grisaru-Soen G, Greenberg D, et al. Neonatal genital herpes simplex virus type 1 infection after Jewish ritual circumcision: modern medicine and religious tradition. Pediatrics 2004;114:e259–63.
[26] Kannathasan S, Murugananthan A, Rajeshkannan N, de Silva NR. A simple intervention to prevent cutaneous larva migrans among devotees of the Nallur Temple in Jaffna, Sri Lanka. PLoS One 2013;8(4), e61816.
[27] Mimesh SA, Al-Khenaizan S, Memish ZA. Dermatologic challenges of pilgrimage. Clin Dermatol 2008;26:52–61.
[28] Aadil N, Houti IE, Moussamih S. Drug intake during Ramadan. BMJ 2004;329(7469):778–82. 2.
[29] Patel T, Magdum A, Ghura V. Does fasting during Ramadan affect the use of topical dermatological treatment by Muslim patients in the UK? Clin Exp Dermatol 2012;37:718–21.
[30] Rashid M, Kromah F, Cooper C. Blood transfusion and alternatives in Jehovah's Witness patients. Curr Opin Anaesthesiol 2021;34:125–30.
[31] Grabenstein JD. What the world's religions teach, applied to vaccines and immune globulins. Vaccine 2013;31:2011–23.

Chapitre 46
L'utilisation cosmétique de produits dépigmentants et ses complications

A. Mahé

L'utilisation cosmétique de produits dépigmentants (UCPD) consiste en l'usage non médicalisé de produits éclaircissants puissants normalement réservés à l'usage médical, voire interdits [1]. L'ampleur de cette pratique dans un nombre croissant de régions du globe ainsi que le spectre étendu de ses complications médicales (avant tout dermatologiques, mais pas uniquement) sont susceptibles de lui conférer la dimension d'un problème de santé publique. En dépit de sa fréquence et de ses conséquences sanitaires notables, cette pratique apparaît relativement méconnue du corps médical.

Épidémiologie

L'ampleur de la pratique de dépigmentation cosmétique a été étudiée en Afrique subsaharienne. À Bamako (Mali), une étude menée en population générale en 1991 a retrouvé une prévalence de 25 % chez les femmes adultes [2, 3]. Cette pratique apparaît en fait mondialement très répandue : Asie (Inde, Philippines, Malaisie, Hong Kong, etc.) [4, 5], Moyen-Orient [6], Amérique centrale et du Sud sont concernés à des degrés divers. Elle semble plus marginale en Amérique du Nord [7], et apparaît franchement inhabituelle dans les DROM-COM[11], sauf à Mayotte [8]. En Europe, il est admis qu'elle est courante dans les populations originaires d'Afrique subsaharienne [9]. Point notable, ce sont essentiellement les immigrés « de première génération » qui s'y adonnent, leurs enfants nés en France y étant au contraire généralement opposés.

Les femmes adultes sont les plus concernées. Toutefois, les hommes peuvent y recourir également, notamment en Afrique centrale. Des alertes concernant des pratiques de dépigmentation qui seraient effectuées par des parents chez leurs enfants ont été mentionnées dans la presse générale.

Pharmacologie

Les principes actifs utilisés sont essentiellement l'hydroquinone, souvent à des concentrations dépassant 5 %, et les corticoïdes locaux, avant tout le propionate de clobétasol à 0,05 %. Ces produits sont utilisés sous forme de crèmes, de laits ou de savons. Les mercuriels sont plus rarement utilisés, volontiers sous forme de savons. Les caustiques (produits vaisselle, citron, préparations salicylées…) sont aujourd'hui pratiquement abandonnés.

Le glutathion constitue un dépigmentant émergent, que ce soit sous forme locale ou générale (intraveineuse ou orale) [10]. En raison d'un risque de toxidermie grave et d'accident anaphylactique en cas d'administration parentérale, certains pays (Philippines, France notamment) ont interdit son usage en tant que dépigmentant.

Les spécialités contenant les principes actifs peuvent être issues d'un détournement ou d'une contrefaçon de médicaments authentiques, uniquement en ce qui concerne les corticoïdes. Plus souvent cependant, il s'agit de spécialités à vocation cosmétique, qui apparaissent innombrables (fig. 46.1). La nature du ou des principes actifs peut être indiquée sur l'emballage du produit, et peut alors être exacte, ou non ; elle est en fait souvent cachée [11]. Il existe des circuits de distribution parallèles de ces produits, avec de nombreuses échoppes spécialisées, y compris en Europe, installées auprès des populations concernées.

En Afrique, les produits sont souvent appliqués sur tout le corps, une à deux fois par jour, purs ou en mélanges, et ce durant généralement des années. Dans d'autres zones géographiques, ils peuvent être limités aux régions découvertes [6].

11. DROM-COM : départements et régions d'outre-mer et collectivités d'outre-mer, anciennement nommés DOM-TOM.

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés



Fig. 46.1. Échantillonnage de topiques dépigmentants recueillis sur les marchés de Bamako (Mali) au début des années quatre-vingt-dix.

Complications

Complications dermatologiques [12]

Dans un centre de santé situé dans un quartier populaire de Dakar en 2002, ces complications représentaient environ la moitié des motifs de consultation dermatologique féminins, et la première cause d'hospitalisation dermatologique (érysipèles).

Complications dues aux corticoïdes

Il s'agit surtout de l'aggravation ou de la survenue sur une peau fragilisée de dermatoses infectieuses : dermatophyties (fig. 46.2A), gale (fig. 46.2B) (pouvant prendre un aspect de gale profuse de l'immunodéprimé), pyodermites superficielles, érysipèle (avec évolution nécrosante possible pouvant engager le pronostic vital) [13], etc. La sémiologie de ces affections apparaît souvent exagérée.

L'acné est fréquente, généralement très inflammatoire (fig. 46.2C). Les vergetures sont parfois spectaculaires (fig. 46.2D), associées à une atrophie épidermique induisant une sorte de hernie de l'hypoderme. L'atrophie expose à une fragilité cutanée anormale lors de traumatismes minimes ou à des complications de cicatrisation au décours d'interventions chirurgicales. Une hypertrichose faciale est possible.

Complications dues à l'hydroquinone

La pigmentation périorbitaire à type de « dermite des parfums » (fig. 46.3A) est attribuée à ce composé. Une hypochromie « en confettis » est plus rare (fig. 46.3B). Les éruptions à type de pseudo-lupus surviennent après quelques mois d'application d'hydroquinone, et siègent essentiellement



Fig. 46.2. Dépigmentation cosmétique : complications dues aux corticoïdes topiques.
A. Dermatophytie profuse. B. Gale. C. Acné inflammatoire. D. Vergetures, avec hernies hypodermiques du fait de l'atrophie épidermique associée.

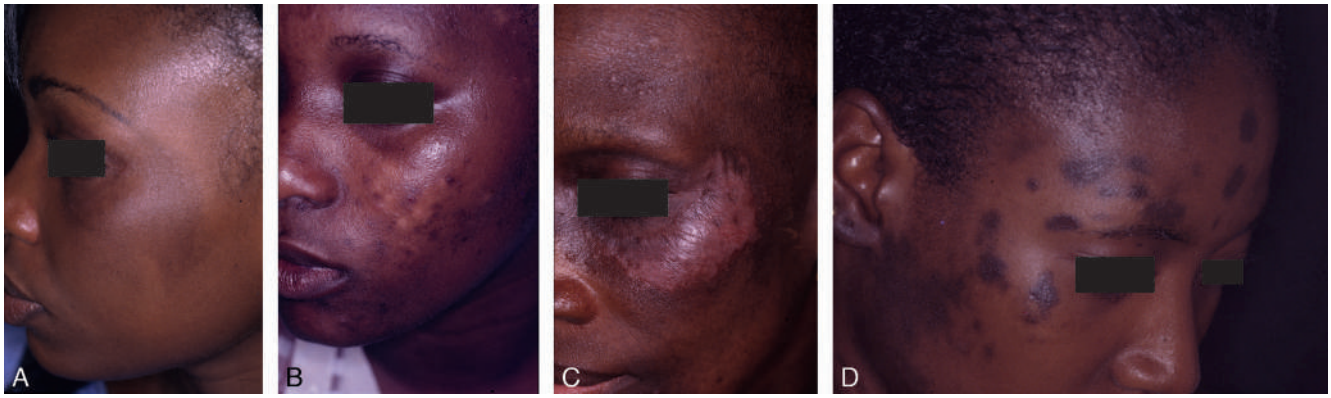


Fig. 46.3. Dépigmentation cosmétique : complications dues à l'hydroquinone.
A. Pigmentation périorbitaire à type de « dermite des parfums ». B. Dépigmentation en confettis. C. Lichen-lupus, aspect précoce. D. Lichen-lupus, aspect tardif avec pigmentation séquellaire.



Fig. 46.4. Ochronose exogène.
A. Du tronc. B. Du visage. C. Histologie : présence dans le derme moyen de fibres dystrophiques brunes (HE × 40). D. « Oreille bleue ».

au visage (zones malaires) (fig. 46.3C et D) [14] ; l'histologie retrouve des altérations de la jonction dermo-épidermique ; les lésions régressent rapidement à l'arrêt des applications d'hydroquinone et peuvent laisser une pigmentation séquellaire.

L'ochronose exogène est secondaire à l'application prolongée d'hydroquinone [15] ; elle se caractérise par la survenue d'une pigmentation dense sur certaines régions découvertes (front, zones malaires, haut du dos) (fig. 46.4A et B), qui secondairement s'infiltre et prend un relief granuleux (« en grains de caviar ») ; l'histologie, généralement superflue, retrouve des fibres conjonctives dystrophiques ayant une pigmentation brune (fig. 46.4C). La dermoscopie est utile pour différencier l'ochronose d'un mélasma lorsqu'elle montre des granules pigmentés parfois bleutés disposés en un réseau épais oblitérant des follicules et pouvant prendre une disposition arciforme [16]. Cette affection est généralement considérée comme définitive [17].

Divers

Des dermites de contact, caustiques ou allergiques, sont possibles, sans qu'on puisse souvent déterminer la nature du composé en cause s'il s'agit d'un eczéma de contact (hydroquinone, mercuriel, etc.). Un prurit isolé est parfois rapporté. Certaines manifestations ne se voient qu'en cas de pratique très prolongée : poïkilodermie de la base du cou, « oreille bleue » résultant d'un amincissement de la peau plus ou moins associé à une ochronose (fig. 46.4D).

Une dizaine de cas de cancers cutanés imputables à l'UCPD ont été rapportés [18]. Il s'agissait dans tous les cas de carcinomes épidermoïdes siégeant sur des régions découvertes, principalement la base du cou, chez des patientes utilisant des produits dépigmentants depuis plus de dix ans, ce siège de carcinome inhabituel rendant plausible une relation de cause à effet ; une diffusion métastatique était parfois présente.

On a également reproché à l'UCPD de masquer des affections à expression cutanée telle la lèpre, leur sémiologie s'en trouvant alors modifiée avec en conséquence un retard diagnostique [19].

Complications systémiques

Complications dues aux mercuriels

Connues depuis les années soixante-dix, elles sont encore observées [5, 7, 20, 21] : néphropathies glomérulaires, parfois sévères ou persistantes malgré l'arrêt des applications, neuropathies périphériques ou centrales [22], toxicité néonatale chez l'enfant d'une mère ayant utilisé ce type de composé durant la grossesse et l'allaitement [23].

Complications dues aux topiques corticoïdes

Des cas de syndrome de Cushing ou d'insuffisance surrénalienne aiguë à l'arrêt brutal d'une pratique massive ont été rapportés [24]. Une étude hospitalière de type cas-témoin a identifié l'UCPD comme étant un facteur de risque de l'hypertension artérielle et du diabète [25]. Une étude menée chez des femmes enceintes à Dakar en 2002 a souligné la fréquence de cette pratique durant le troisième trimestre de la grossesse (rapportée chez deux tiers des femmes questionnées), ainsi que le retentissement possible sur la gestation en cas d'utilisation importante de produits à base de propionate de clobétasol se traduisant par un petit poids des enfants à la naissance [26]. Un cas d'ostéonécrose de la tête fémorale a été rapporté [27].

Par ailleurs, à côté du contrôle glycémique que les corticoïdes peuvent déséquilibrer chez les diabétiques, une mesure faussée de la glycémie et des corps cétoniques au doigt du fait de l'application d'hydroquinone a été rapportée [28].

Données socioculturelles

Une étude menée à Dakar ayant recueilli les motivations déclarées par des utilisatrices faisait ressortir l'importance incitative forte de l'entourage féminin, apparentant cette pratique à un phénomène de mode urbaine [29]. Il semblait de plus que, pour beaucoup, le teint clair fut une manière d'affirmer un certain statut social – ne serait-ce que du fait de l'investissement financier en rapport avec l'achat des produits. Des événements socialement importants, tels qu'un mariage ou un baptême, apparaissaient particulièrement investis. Une minorité déclarait utiliser ces produits en automédication. En Arabie Saoudite, une étude retrouvait une plus grande fréquence de la dépigmentation cosmétique en cas de niveau social et/ou d'éducation élevés, suggérant une volonté d'afficher un certain statut social ainsi que d'améliorer l'estime de soi [6].

Prise en charge

Il y a souvent de la part des utilisatrices une tendance à la dissimulation d'une activité connue pour être réprouvée par le corps médical. La constatation d'une hyperpigmentation de la face dorsale des jointures des doigts n'a valeur que d'orientation. Plutôt que de chercher à obtenir absolument un « aveu » formel, il convient à notre avis d'effectuer un interrogatoire ouvert, proscrivant tout commentaire moralisateur, et visant par exemple à obtenir la liste des produits utilisés qu'il sera possible de comparer à une liste de référence [30].

Le traitement des affections dermatologiques rencontrées est le même que celui des formes les plus graves des affections considérées – avec, notamment, un recours souvent nécessaire aux cyclines pour l'acné ; l'acné cortisonée justifie un sevrage progressif en corticoïdes locaux. Les pigmentations périorbitaires sont en règle définitives, et contre-indiquent l'hydroquinone. De rares études ont fait état d'un effet favorable de certains lasers ou d'une dermabrasion sur l'ochronose exogène [17] ; en pratique, l'arrêt de la dépigmentation atténue le contraste avec la peau normale et rend souvent l'aspect plus acceptable.

Dans tous les cas, l'arrêt de la pratique de dépigmentation est impératif. Il est souvent difficile à maintenir sur le long terme, surtout du fait d'une certaine pression sociale. L'existence d'un authentique phénomène d'addiction n'a jamais été établie. L'arrêt de l'application des cosmétiques dépigmentants pouvant révéler des altérations cutanées latentes (sécheresse cutanée, prurit), il convient de prescrire des émollients.

La méconnaissance par le corps médical de la fréquence de cette pratique, tout particulièrement en dehors du milieu dermatologique, semble regrettable. La prise en charge d'une hypertension artérielle, d'un diabète, d'une grossesse, d'une glomérulopathie ou d'une neuropathie devrait conduire à une évaluation, si le contexte s'y prête, du risque d'exposition à des corticoïdes locaux ou des mercuriels.

Aspects de santé publique

Face à cette problématique multiforme, aux ressorts socioculturels complexes et au retentissement sanitaire significatif, des stratégies de lutte organisée gagneraient sans doute à être proposées. Cependant, il nous semble que la gravité sanitaire de cette problématique a souvent tendance à être quelque peu exagérée, notamment de la part de certains médias adoptant une approche sensationnaliste, non exempte de voyeurisme et au final très stigmatisante. En effet, malgré des complications réelles et parfois graves, il convient de réaliser que, si on les rapporte à la fréquence mondiale considérable de la pratique, et en mettant à part son retentissement systémique dont l'ampleur reste dans une large mesure à documenter, celles-ci restent dans la majorité des cas bénignes.

Les interdictions de dépigmentation cosmétique émises par les administrations de certaines nations sont en pratique rarement suivies d'effet. La distribution et la vente de composés interdits ou réservés à l'usage médical tombent sous le coup de la répression des fraudes. En raison du caractère généralement camouflé de la présence de principes actifs prohibés, une analyse des spécialités suspectes devrait être possible. Lorsqu'on en observe, la déclaration d'effets secondaires aux autorités habilitées est recommandée.

D'un point de vue préventif, le discours habituel, souvent très moralisateur tel qu'il est notamment véhiculé par les médias généralistes, nous semble éthiquement injustifié, inutilement stigmatisant, et contre-productif. Nous sommes d'avis qu'une information dépassionnée des populations concernées sur les risques sanitaires encourus – notamment pendant la grossesse – constituerait un objectif plus raisonnable (fig. 46.5) [31].



Fig. 46.5. Extrait d'un poster éducatif en français et bambara (langue principale du Mali, *tcha-tcho* pouvant être traduit par « donnant un aspect moucheté ») visant à informer la population des risques liés à la dépigmentation cosmétique.
Noter la représentation graphique de plusieurs complications courantes (mycoses, ochronose, vergetures).
Source : Projet pilote de Bamako, Fondation internationale de dermatologie et ministère de la Santé de la République du Mali, 2002 (Figure tirée de Mahé A. Les défis de la dépigmentation cosmétique volontaire. Ann Dermatol Venereol 2018;145:81–2 [31]).

Références

[1] Mahé A. The practice of skin-bleaching for a cosmetic purpose in immigrant communities. J Travel Med 2014;21:282–7.
[2] Mahé A, Blanc L, Halna JM, Kéita S, Sanogo T, Bobin P. Enquête épidémiologique sur l'utilisation cosmétique de produits dépigmentants par les femmes de Bamako (Mali). Ann Dermatol Venereol 1993;120:870–3.
[3] Wone I, Tal-Dia A, Diallo OF, Badiane M, Touré K, Diallo I. Prévalence de l'utilisation de produits cosmétiques dépigmentants dans deux quartiers de Dakar (Sénégal). Dakar Med 2000;45:154–7.
[4] Easton A. Women have deadly desire for paler skin in the Philippines. Lancet 1998;352:555.
[5] Sin KW, Tsang HF. Large-scale mercury exposure due to a cream cosmetic: community-wide case series. Hong Kong Med J 2003;9:329–34.
[6] Alghamdi KM. The use of topical bleaching agents among women: a cross-sectional study of knowledge, attitude and practice. J Eur Dermatol Venereol 2010;24:1214–9.
[7] Kass DE. La biosurveillance comme levier politique : une étude de cas sur la surveillance du mercure et des pesticides à New York. Bulletin Epidémiologique Hebdomadaire; 2009 numéro hors-série (Biosurveillance humaine et santé environnementale) : 18-22.
[8] Levang J, Eygonnet F, Humbert P. La dépigmentation volontaire à Mayotte ou le « Pandalao ». Ann Dermatol Venereol 2009;136:681–6.
[9] Petit A, Cohen-Ludmann C, Clevenbergh P, Bergmann JF, Dubertret L. Skin lightening and its complications among African people living in Paris. J Am Acad Dermatol 2006;55:873–8.
[10] Sonthalia S, Jha AK, Lallas A, Jain G, Jakhar D. Glutathione for skin lightening: a regnant myth or evidence-based verity? Dermatol Pract Concept 2018;8:15–21.
[11] Ake M, Oga S, Bony N, Amin NC, Malan AK. Recherche et dosage du 17-propionate de clobétasol et du 17-21-dipropionate de bétaméthasone dans les crèmes et les gels vendus sur les marches publics d'Abidjan (Côte d'Ivoire). J Science Pharm Biol 2007;8:25–33.
[12] Mahé A, Ly F, Aymard G, Dangou JM. Skin diseases associated with the cosmetic use of bleaching products in women from Dakar, Senegal. Br J Dermatol 2003;148:493–500.
[13] Dieng MT, Diop NN, Niang SO, et al. Dermo-hypodermite bactérienne et dépigmentation. À propos de 60 cas observés au Sénégal. Nouv Dermatol 2001;20:630–2.
[14] Ly F, Dangou JM, Ndiaye B, Mahé A. Dermatoses pseudo-lichéniennes et pseudo-lupiques secondaires à l'usage à visée cosmétique de produits contenant de l'hydroquinone. Nouv Dermatol 2008;27:227–30.
[15] Findlay GH, Morrison JG, Simson IW. Exogenous ochronosis and pigmented colloid milium from hydroquinone bleaching creams. Br J Dermatol 1975;93:613–22.
[16] Immaculada G, Segura S, Martinez-Escala E, et al. Dermoscopic and reflectance confocal microscopic features of exogenous ochronosis. Arch Dermatol 2010;146:1201–5.
[17] Bellew SG, Alster TS. Treatment of exogenous ochronosis with a Q-switched alexandrite laser. Dermatol Surg 2004;30:555–8.
[18] Ly F, Diousse P, Ndiaye C, Déme A, et al. Cutaneous squamous cell carcinomas (SCC) associated with cosmetic skin whitening: 8 cases reported in Senegal. Ann Dermatol Venereol 2018;145:83–8.
[19] Mahé A, Ly F, Badiane C, Baldé Y, Dangou JM. Irrational use of skin-bleaching products can delay the diagnosis of leprosy. Int J Leprosy 2002;70:119–21.
[20] Barr RD, Rees PH, Cordy P, Kungu A, Woodger BA, Cameron HM. Nephrotic syndrome in adult Africans in Nairobi. Br Med J 1972;2:131–4.
[21] Soo YO, Chow KM, Lam CW, et al. A whitened face woman with nephritic syndrome. Am J Kidney Dis 2003;41:250–3.
[22] MMWR. Mercury poisoning associated with beauty cream-Texas, New Mexico, and California, 1995-1996. Arch Dermatol 1996;132:1533.
[23] Lauwerys R, Bonnier C, Evrard P, Gennart JP, Bernard A. Prenatal and early postnatal intoxication by inorganic mercury resulting from the maternal use of mercury containing soap. Hum Toxicol 1987;6:253–6.
[24] Sobngwy E, Lubin V, Ury P, Timsit FJ, Gautier JF, Vexiau P. Adrenal insufficiency and diabetes mellitus secondary to the use of topical corticosteroids for cosmetic purpose. Ann Endocrinol (Paris) 2003;64:202–4.
[25] Raynaud E, Cellier C, Perret JL. Dépigmentation cutanée à visée cosmétique. Enquête de prévalence et effets indésirables dans une population féminine sénégalaise. Ann Dermatol Venereol 2000;128:720–4.
[26] Mahé A, Perret JL, Ly F, Fall F, Rault JP, Dumont A. The cosmetic use of skin-lightening products during pregnancy in Dakar, Senegal: a common and potentially hazardous practice. Trans R Soc Trop Med Hyg 2007;101:183–7.
[27] Felten R, Messer L, Moreau P, Goussot R, Mahé A. Osteonecrosis of the femoral head linked to topical steroids for skin bleaching: a case report. Ann Intern Med 2014;161:763–4.
[28] Bihan H, Fysekidis M, Harbuz V, Reach G, Cohen R. False-positive blood glucose and ketone values with lightening cream. Ann Intern Med 2011;155:649.
[29] Mahé A, Ly F, Gounongbé A. L'utilisation cosmétique de produits dépigmentants à Dakar (Sénégal) : facteurs socio-économiques associés et motivations individuelles déclarées. Sciences Sociales et Santé 2004;22:5–33.
[30] Groupe Thématique « peau noire » de la Société française de dermatologie. Liste de spécialités utilisées dans un but cosmétique et ayant été signalées comme contenant des substances éclaircissantes médicalement dangereuses. Ann Dermatol Venereol 2011;138:443–6.
[31] Mahé A. Les défis de la dépigmentation cosmétique volontaire. Ann Dermatol Venereol 2018;145:81–2.

Chapitre 47
Introduction à la médecine transculturelle

O. Bouchaud

On pourrait s'interroger sur la pertinence d'un tel chapitre dans un ouvrage de dermatologie, fût-il dédié à la diversité. En fait, toutes « spécialités » confondues, l'observation du quotidien amène au constat qu'il n'est pas inutile de donner quelques informations, que nous espérons simples et utilisables facilement, afin que médecins (et soignants en général) prennent conscience, d'une part, des vulnérabilités de tous ordres qui peuvent être des obstacles sur les parcours de soins des patients, et d'autre part, se dotent de quelques « clés » facilitant la qualité de l'alliance thérapeutique avec le patient. Car, combien de médecins ne prennent-ils pas le temps d'appeler un interprète pour un patient allophone, ou ne voient pas revenir un patient sans envisager qu'ils/elles sont la cause de cette « rupture » ? Accepter l'idée que ses propres représentations d'une maladie, qu'elle soit de la peau – avec toute une dimension symbolique qu'on imagine facilement – ou de n'importe quel organe, ne soient pas les seules possibles, est ainsi une des clés.

De l'ethnomédecine à la médecine transculturelle

La médecine transculturelle pourrait se définir comme la prise en compte des spécificités culturelles dans la prise en soin. Il faut prendre ici le terme de culture au sens large du terme. En effet, même si ce terme se comprend habituellement en tant qu'actions de santé prodiguées à un public de culture(s) différente(s) de celle dominante ambiante, un soignant doit en fait toujours s'adapter à la personne qu'il a en face de lui. Ainsi, au risque d'être caricatural, si adapter sa pratique à un Malien allophone est « transculturel », s'adapter à un paysan âgé ardéchois ou à un polytechnicien parisien peut aussi s'y apparenter. C'est pourquoi l'ancien terme d'« ethnomédecine » doit être abandonné, car il sous-entend que cette adaptation se restreint à un périmètre « ethnique », au risque d'enfermer le patient dans des stéréotypes, avec une adaptation des pratiques tout autant stéréotypée. Cette vision, appelée « culturalisme », est un des principaux risques de l'approche transculturelle. Notons que cette vision stéréotypée existe aussi potentiellement en miroir, notamment chez des migrants arrivés récemment qui peuvent avoir une représentation « figée » de ce qu'est un soignant européen.

Une précision est nécessaire. L'auteur qui a eu la chance d'avoir une longue expérience de la prise en soin des migrants, principalement d'Afrique du Nord et subsaharienne, n'est pas anthropologue. C'est un clinicien qui n'utilise des notions d'anthropologie que dans la mesure où elles l'aident à améliorer sa pratique quotidienne. En se formant et en tâtonnant, il a fait son chemin vers une « approche transculturelle » dont l'objectif est d'intervenir en amont des difficultés, en installant une confiance « interculturelle » se construisant tout simplement, en montrant au patient qu'on s'intéresse à lui en tant que personne avec ses spécificités, avant de s'intéresser à sa maladie. La réflexion transculturelle dépasse ainsi largement un « exotisme » médical réduit à quelques patients « étrangers » en difficulté avec leurs soignants, pour retrouver « l'universel ». Si la relation soignant-soigné est bien basée sur l'altérité, qui pourrait se définir par le « avoir le souci de l'autre » de Paul Ricoeur [1], quel patient – toutes origines ou environnements confondus – ne souhaiterait pas en profiter ?

Les éléments indiqués ci-dessous, partiels et liés à des choix de parti pris, sont proposés dans la mesure où leur connaissance contribue à aider concrètement le personnel soignant à une meilleure prise en soin des migrants. Il ne s'agit donc pas d'un chapitre d'anthropologie fondamentale, mais d'éléments de compréhension basés sur des notions d'anthropologie de la maladie sélectionnées, avec comme notion clé le principe de double causalité [2–4].

Ce serait en effet une erreur de considérer qu'il est nécessaire d'avoir des notions d'anthropologie pour prendre en soin des patients d'une autre culture que la sienne. Ces éléments sont une aide qui peut contribuer à comprendre les réactions de certains migrants, en lien avec la représentation de leur maladie et de leurs traitements, mais une capacité « naturelle » à accepter « la différence » et à aller vers l'autre peut être tout à fait suffisante.

De même, la prise en compte de facteurs « culturels » ne doit pas envahir l'espace explicatif. En effet, leur impact est souvent secondaire par rapport à d'autres déterminants, principalement socio-économiques (vulnérabilité économique, hébergement aléatoire, sans papiers, etc.) et qui font que la santé n'est pas la priorité [2].

Bon nombre des notions exposées ci-dessous n'ont d'ailleurs rien « d'exotique », et sont universelles. La plupart des

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

sociétés humaines ont été construites sur un socle animiste. On peut d'ailleurs avancer que, s'il y a un élément fondamentalement structurant commun à tous les habitants de la terre, c'est bien l'animisme, ou plutôt les cultures animistes sur lesquelles se sont greffées secondairement les cultures religieuses que l'on connaît. Ce socle est d'ailleurs étrangement similaire entre les différentes sociétés humaines, qui ne se sont le plus souvent jamais côtoyées, ni dans le temps ni dans l'espace [5]. À titre d'exemple, le recours dans nos campagnes à des pratiques de médecine « traditionnelle » amène à penser que l'exotisme n'est pas toujours là où on l'attend.

Ces notions doivent également être interprétées en fonction de l'influence d'autres facteurs, tels que le niveau d'éducation et d'intégration à la société d'accueil (durée de l'immigration, activité professionnelle, enfants nés en France…), ou le niveau d'imprégnation par une religion. On doit également comprendre que de nombreuses notions culturelles restent enfouies sans s'exprimer, jusqu'au moment où elles vont resurgir et modifier le comportement à l'occasion d'un événement grave.

Quelques éléments structurants des sociétés dites traditionnelles : notions utiles d'anthropologie [2, 4–8]

L'individu, partie intégrante du groupe

Dans les sociétés traditionnelles, l'individu existe plus comme élément d'un groupe que pour lui-même. Un corollaire est que tout ce qui va le toucher de près (un problème de santé, un événement « négatif » ou « positif » de la vie…) va se répercuter sur le groupe, qui se sent lui-même touché. Par réaction, c'est le groupe qui va se mobiliser afin de le soutenir. Concrètement, c'est par exemple une des explications aux « visites » envahissantes parfois constatées dans les services hospitaliers dans ce contexte. L'erreur vient du fait que l'institution hospitalière juge souvent cet événement comme un signe d'irrespect voire de provocation, ce qui n'est généralement pas le cas. L'identification d'un « leader » du groupe et un dialogue adapté suffisent en général à désamorcer ce genre de tensions.

Cette notion explique aussi le réflexe de solidarité faisant qu'un migrant, après avoir suivi des réseaux migratoires familiaux, arrive volontiers en France chez un « parent » qui ne pourra pas lui refuser l'hospitalité, même s'il y a déjà surpopulation dans son logement. Les conséquences sont facilement imaginables en cas de maladies transmissibles. A contrario, cette solidarité peut voler en éclat si l'information d'une maladie stigmatisante (tuberculose, infection par le VIH) diffuse dans le groupe – hantise du patient concerné – avec impossibilité du retour dans le foyer d'hébergement voire exclusion du groupe.

Hiérarchie traditionnelle

Le groupe dispose en fait d'une hiérarchie propre. Le (ou la) chef de famille pourra être considéré(e) par le patient comme l'intermédiaire naturel du médecin ou des soignants, alors qu'il peut n'y avoir aucun lien de parenté biologique. Cela pourra poser le problème de la légitimité du « référent » dans le schéma occidental.

Cette organisation hiérarchique définit par ailleurs des rôles spécifiques aux membres de la communauté. Par exemple dans certaines cultures, l'éducation sexuelle n'entre pas dans les attributions des parents biologiques, mais dans celles de l'oncle pour son neveu ou de la tante pour sa nièce. Il pourra y avoir carence dans ce domaine si ce maillon manque dans le pays d'immigration. Ceci a été notamment proposé par des sociologues pour expliquer certaines violences sexuelles.

Lien entre statut social et nombre d'enfants

Au sein de nombreuses sociétés traditionnelles, le statut social d'un adulte, et tout particulièrement des femmes, est lié à la maternité et au nombre d'enfants. L'explication de ce lien est multifactorielle. Il fait appel à des notions concrètes, en ce que les enfants constituent souvent la seule « assurance-vieillesse », mais aussi à des notions plus complexes telles que l'influence que peuvent avoir les ancêtres via une « réincarnation » dans les enfants. L'impossibilité de procréer pourra, au-delà d'une souffrance « universelle », être vécue comme une « mort sociale » extrêmement douloureuse.

Cette notion peut être utilement employée afin d'amortir le choc d'un diagnostic lourd « symboliquement » comme pour l'infection VIH, souvent ressenti comme, outre un « arrêt de mort », l'impossibilité d'avoir des enfants. Informer immédiatement de la possibilité de maternité s'accompagne dans notre expérience d'un soulagement « palpable ».

Lignage

La notion de lignage constitue l'un des principaux éléments de fond de la plupart des sociétés traditionnelles. Le fondement du lignage repose sur le fait qu'il existe une continuité entre le passé (ceux qui ne sont plus), le présent (les vivants), et le futur (la descendance). Ainsi, en parlant des sociétés africaines, l'anthropologue J.-C. Froelich le définissait ainsi : « *La trame principale qui organise les sociétés africaines, c'est la famille étendue qui regroupe les vivants et les morts. Par ce lignage, les morts assurent la continuité entre la vie et la pérennité, et ces morts sont censés intervenir constamment dans la vie de leurs descendants* » [5]. Cette interférence des ancêtres sur la vie des vivants, directe ou par des intermédiaires (esprits,…), apporte des éléments explicatifs aux événements positifs ou négatifs de la vie. Dans le domaine de la santé, c'est un des éléments constitutifs du principe de la double causalité de la maladie.

Principe des trois entités – Valeur symbolique du sang

Selon la plupart des sociétés traditionnelles, l'être vivant est constitué de trois entités qui sont le corps, « l'âme vitale » et « l'âme libre ».

L'*âme vitale* forme avec le corps une entité fonctionnelle avec interaction partagée : une blessure va entraîner une perte de sang, donc un affaiblissement de cette « âme vitale », suivi d'une faiblesse du corps. Dans beaucoup des sociétés africaines, cette âme vitale est contemporaine de la procréation. Après le sang, c'est dans le cœur, le foie, les reins, les sécrétions (sueur, sperme) qu'est concentrée « l'âme ». D'autres éléments tels que les dents, les ongles et les cheveux, plus accessibles, peuvent être utilisés dans certaines thérapeutiques ou pour réaliser « trucages » et autres jetages de sort (ce qui peut expliquer la crainte de certains patients de laisser derrière eux des cheveux…). La prise en compte de cette notion contribue à expliquer l'appréhension vis-à-vis des prises de sang. En effet, dans la logique d'un « affaiblissement » du sang, il peut paraître illogique, voire angoissant, de voir l'infirmière arriver avec une vingtaine de tubes (« bouteilles » comme disent certains) sur un plateau… manœuvre d'autant plus incompréhensible que nombre de patients (et pas uniquement des « migrants ») ont la notion un peu confuse qu'il existe quelque part une « machine » qui peut « lire tout » ce qu'il y a dans le sang (ce qui ne justifierait qu'un seul tube…). Retenons donc qu'une « simple » prise de sang n'est jamais anodine, et qu'il faut dans la mesure du possible les limiter, les espacer et surtout penser à informer les patients du rythme prévu et de leur justification.

L'*âme libre* est, quant à elle, indépendante du corps. Dans certaines sociétés africaines, elle s'installe dans la vie fœtale plus tard que l'âme vitale, autour du 3e mois. C'est le support de la conscience, de l'imagination, de la volonté et donc l'équivalent de l'« âme spirituelle » des cultures judéochrétiennes. Pour beaucoup de sociétés traditionnelles, elle émane directement d'un ancêtre (sorte de « réincarnation »), ce qui explique que dans certaines ethnies le nom des enfants soit prédéterminé avant leur conception. L'existence des rêves, qui apportent une vision de soi ou du monde « extérieur » au corps, est le témoin que cette « âme libre » peut se détacher du corps. Depuis « toujours », des thérapeutes traditionnels pratiquent le travail sur les rêves pour diagnostiquer ou soigner (c'est donc loin d'être une « invention » du freudisme, qui au contraire semble s'en être inspiré).

Bien évidemment, l'état de « bonne santé » correspond à une fusion solide et harmonieuse de ces trois entités. À l'inverse, une dissociation de celles-ci sera source de maladie.

Principe de la double causalité

Ce principe fondamental de la représentation de la maladie peut être considéré comme (quasi) universel. Il postule qu'à côté de la cause « naturelle » (qui n'est en général pas contestée), il existe également une cause « non naturelle ». Habituellement, la cause naturelle résume dans la « biomédecine » l'explication d'une maladie : il sera ainsi aisé d'accepter que le bacille de Koch provoque la tuberculose, ou que le VIH est la cause du sida. Mais cette explication biologique n'est pas suffisante car elle ne répond pas à la question qu'il est difficile de ne pas se poser (et d'autant plus que la maladie est « lourde » cliniquement ou socialement) : « Pourquoi moi ? ». C'est dans le « monde de l'invisible » qu'émergera plus souvent cette autre cause, qui pourra être la conséquence de l'intervention d'un ancêtre « mécontent » ou d'un sort. La notion fondamentale à retenir du principe de la double causalité (les anthropologues préfèrent la notion de pluricausalité) est que la maladie a toujours un sens et n'est jamais le fruit du hasard [9-11].

Du fait de ces deux causes, le traitement biomédical peut être insuffisant pour avoir le sentiment d'être guéri. Il peut y avoir dissociation entre guérisons biologique et « vécue », ce qui peut justifier la persistance de symptômes sine materia. Ce décalage dans la représentation de la « guérison » que peut avoir le patient par rapport à son médecin peut être source d'incompréhension (souvent méconnue du médecin car non exprimée), voire de conflit. C'est encore plus troublant pour certains patients après l'annonce d'une maladie potentiellement grave « invisible » (comme une infection virale asymptomatique type Covid-19, ou un diabète découvert fortuitement), qui guérit ou est contrôlée par un traitement sans qu'il n'y ait de ressenti physique. Une dissonance est également possible à l'annonce d'une maladie « incurable », notion culturellement « impossible » pour certains patients. Un livre entier vient d'être consacré à ces représentations du « guérir » en Afrique [12]. Sans jamais vouloir se substituer au traitement de la cause « non naturelle », ce qui ne serait pas crédible, il est important que le soignant indique d'une manière ou d'une autre qu'il n'est pas opposé à un « autre » traitement (recours à « quelqu'un » : guérisseur traditionnel, « marabout »…), message clé pour construire l'alliance thérapeutique (à condition bien sûr que les deux « traitements » ne soient pas concurrentiels).

Lien entre maladie et « faute »

Ce lien est (probablement) universel (et bien présent dans nos sociétés européennes judéochrétiennes comme le prouve l'expression souvent entendue « mais qu'est-ce que j'ai fait au bon Dieu pour mériter ça…! »). Cette notion rejoint le principe de la double causalité puisqu'elle sous-entend que la cause non naturelle d'une maladie peut être en rapport avec une « punition » du fait d'une faute commise (par l'individu, par sa communauté, voire par un ancêtre).

Prédominance du « vu » et du « vécu » par rapport au « su »

Cette notion, également très universelle, explique que la réalité vécue du corps et de la maladie est souvent très différente de ce que l'on connaît de l'anatomie et de la physiologie, rendant les explications biomédicales parfois difficiles

à faire passer. Ainsi, une maladie sans symptômes, « invisible » (forme asymptomatique du diabète, de l'hypertension artérielle, de l'infection VIH, etc.) peut ne pas avoir de réalité concrète, et va rendre difficile de faire accepter un traitement au long cours.

Conclusion : comment intégrer l'approche transculturelle dans sa pratique ?

L'approche transculturelle dans la prise en soin est accessible à tous. La clé est d'accepter le principe que sa propre culture n'est pas la référence, et que celle(s) des autres est (sont) tout aussi acceptable(s). En termes de connaissances anthropologiques, retenir la notion que, du fait de la double causalité, la maladie a toujours un sens est l'essentiel. De même, intégrer que la référence sociale est la communauté d'origine est important. S'enquérir de ces repères par la question apparemment anodine « comment pensez-vous avoir acquis cette maladie ? » induira de façon plus ou moins « mentalisée » dans l'esprit du patient, d'une part, que vous vous intéressez à lui/elle en tant que personne, mais aussi que vous « savez » que le lien à sa communauté et à sa culture est fondamental.

En définitive, l'approche transculturelle vis-à-vis des migrants peut être vue comme un détour pour ré-humaniser nos pratiques de soin. Tous nos patients, quels que soient leur origine et leur système de pensée, attendent de nous qu'on s'intéresse à eux avant de s'intéresser à la maladie… C'est la base de la construction d'une alliance essentielle pour une efficacité de la prise en soin. Ce détour par l'exotisme apparent du transculturel amène en définitive à la conviction que plus on s'intéresse aux différences culturelles, et plus on se convainc de l'universalisme.

Références

[1] Ricœur P. Soi-même comme un autre. Paris: Seuil ; 1990.
[2] Bouchaud O. Médecine des migrants. In: Bouchaud O, editor. Médecine des voyages et tropicale. Médecine des migrants. 4e éd. Paris: Elsevier Masson ; 2019.
[3] Dufresne J. Aspects culturels de la santé et de la maladie. In: Dufresne J, Dumont F, Martin Y, editors. Traité d'anthropologie médicale. L'Institution de la santé et de la maladie. Québec : Les Presses de l'Université du Québec, l'Institut québécois de recherche sur la culture (IQRC) et les Presses universitaires de Lyon (PUL) ; 1985 [http://classiques.uqac.ca/contemporains/dufresne_jacques/aspects_culturels_sante_maladie/aspects_culturels.html].
[4] Massé R. Culture et santé publique. Les Classiques des sciences sociales. Montréal, Paris: Gaëtan Morin Éditeur ; 1995.
[5] Palau-Marti M. Présentation de Froelich JC. Animismes. Les religions païennes de l'Afrique de l'Ouest. In: Revue de l'histoire des religions, 170 ; 1966. p. 108–10 [1].
[6] Herzlich C, Adam P. Sociologie de la maladie et de la médecine. Paris: Nathan Université-Sociologie ; 1994.
[7] Bonte M, Izard P. Dictionnaire de l'ethnologie et de l'anthropologie. Coll. Quadrige. Paris: PUF ; 2000.
[8] Lévi-Strauss C. Anthropologie structurale. Paris: Plon ; 1958.
[9] Taieb O, Heindenreich F, Baubet T, Moro MR. Donner un sens à la maladie : de l'anthropologie médicale à l'épidémiologie culturelle. Med Mal Infect 2005 ;35:173–85.
[10] Baubet T, Moro MR, editors. Psychopathologie transculturelle. De l'enfance à l'âge adulte. Paris: Elsevier-Masson ; 2009.
[11] Bouchaud O. Intégrer les représentations culturelles dans la prise en charge des migrants. La Santé de l'Homme 2007 ;392:25–7.
[12] Desclaux A, Diarra A, Musso S. Guérir en Afrique. Promesses et transformations. Anthropologies & Médecines. Paris: L'Harmattan ; 2021.

Chapitre 48

Propositions pour une approche anthropologique de la dermatologie

Y. Jaffré

Le dermatologue le sait bien. S'il soigne la peau, cette enveloppe déborde constamment de son unique définition médicale. Et bien des expressions – « être à fleur de peau », « avoir quelqu'un(e) dans la peau », etc. – soulignent combien ce tissu est l'objet de diverses lectures du corps et, de ce fait, dit autre chose que lui-même. « Devenir pâle d'émotion » ou « être rouge de honte ou de colère »… toutes les variations chromatiques de la peau suscitées par des interactions sont supposées dire les affects. Et, plus encore, l'interprétation de certains symptômes est liée à diverses représentations du corps, comme lorsque ce proverbe « la maladie de la peau est la santé des boyaux » [1] sous-entend que le processus de guérison consiste en un mouvement faisant que les « humeurs pathogènes internes » quittent l'intérieur du corps en traversant la peau.

Certes, il ne s'agit ici que d'expressions populaires, et un médecin spécialiste peut très bien identifier une pathologie et la traiter en se fiant uniquement à ses connaissances. Mais tous ces mots s'enracinent dans des univers socioculturels précis. Ils lient les corps, les conceptions de la maladie, à des contextes spécifiques. Dès lors, un médecin peut-il pleinement comprendre son patient sans cerner la façon dont celui-ci appréhende son état ? Peut-il mettre en œuvre des actions de prévention sans savoir comment diverses sociétés construisent culturellement la peau, ou prendre en charge une personne malade sans user, a minima, d'un langage commun ?

Il faudrait cartographier méticuleusement des configurations de soins. Analyser, pour des pathologies et des contextes précis, diverses interfaces spécifiques entre des pratiques médicales et des conduites sociales. Mais nous pouvons modestement progresser dans une réflexion sur les dimensions sociales de la dermatologie en circonscrivant quelques thématiques situées à l'interface des dimensions médicales et sociales de la peau.

Structures englobantes : dimensions historiques et politiques de la peau

La peau a une histoire liée à celle des variations des conceptions du sain et du malsain, ainsi que du dangereux et du bénéfique pour la santé [2]. Par exemple, au XI^{e} siècle, la peau est supposée poreuse. Dès lors, la crasse qui bouche les pores ou des vêtements apparaissent protecteurs, notamment lors des épidémies de peste. « *Comme si des ouvertures innombrables devenaient possibles, les surfaces étant défaillantes et les frontières douteuses. […] la chaleur et l'eau ne feraient qu'engendrer des fissures ; la peste n'aurait qu'à s'y glisser* » [3]. Et il faudra attendre les années 1850 pour que, associés à la naissance de l'hygiène, à l'essor du linge de corps et des lingeries [4] ainsi qu'à la « conquête de l'eau » [5], certains textes commencent à insister sur l'importance de l'eau et du savon comme « outils de santé » [3]. Cette perspective historique souligne combien les pratiques médicales sont liées à une histoire des corps et des représentations de la santé.

La peau est aussi appartenance, conflit et mémoire. Surface immédiatement visible, elle ne peut échapper au regard social ni aux sémantiques qui donnent un sens à son aspect. Elle est incluse dans des rapports sociaux construisant des stéréotypes mêlant l'apparence et l'identité, instituant des reconnaissances ou des dépréciations, marquant des stigmates diversement distribués selon les lieux et les époques [6]. Partout, une sorte d'esthétique globale mêle des inscriptions corporelles avec des distinctions chromatiques et des hiérarchies statutaires ou des inégalités sociales [7].

Par exemple, en France, un nouvel engouement corporel et la « découverte » des rivages maritimes au XVIII^{e} siècle [8], puis « le bronzage comme nouvelle norme pigmentaire », marquent une « révolution des mentalités, conduisant […] à comparer un « ancien régime épidermique », dans lequel

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

le mat était suspect et le pâle valorisé, au retournement des valeurs, qui fait du hâle un signe distinctif » [9–11].

Au Japon, et largement dans le monde asiatique, être claire et, par ailleurs, avoir des yeux débridés, sont définis comme des critères de beauté féminine et d'appartenance à l'aristocratie, ou à un groupe ayant un haut niveau économique [12, 13].

En Afrique, « la question des nuances de couleur de peau au sein des populations noires est importante du point de vue des hiérarchies sociales », et le concept de « colorisme » permet de nuancer l'opposition « noir »/« blanc », certes fondamentale mais qui ne rend pas compte, à elle seule, des hiérarchies sociales induites par la racialisation. [...] « *la première chose dont l'homme noir est conscient est que vous êtes différent des Blancs. L'autre chose que vous apprenez est que vous êtes différents les uns des autres. Vous êtes nés dans un monde à double échelle de valeurs où la couleur est de première importance. Dans votre communauté, il existe une hiérarchie de couleurs qui est semblable à celle des Blancs, et qui est donc renforcée de chaque côté. Les Noirs à peau claire croient qu'ils sont supérieurs, et les Noirs à peau plus sombre leur permettent d'agir selon cette croyance* » [14].

L'Afrique est vaste, et ces remarques doivent être nuancées. Les langues mandingues utilisent notamment des notions de brillance pour souligner la beauté d'un noir vif, synonyme de beauté [15]. Tout autant que la couleur, l'uniformité du teint et sa luminosité sont des critères de beauté. Ces évocations soulignent que, d'un point de vue anthropologique, les questions esthétiques sont socialement et historiquement construites.

La peau est aussi un marqueur social [16]. Des différences des castes en Inde [17] au mouvement de la négritude ; de l'ouvrage du psychiatre Frantz Fanon – « Peau noire, masque blanc » – au mouvement *Black Lives Matter*, la peau et ses couleurs sont porteuses d'une histoire allant des inégalités et violences liées aux politiques de l'apartheid à la construction politique de l'autre comme « ennemi » plus clair [18–20]. L'esthétique est donc politique, et divers mouvements de revendication provenant de l'élan du *Black is beautiful*, ou refusant le régime des castes, tendent à faire reculer diverses normativités dépréciatives de soi largement liées à des histoires politiques et aux représentations dans les spectacles et les médias [21–23].

Pour le dermatologue, ces questions peuvent sembler éloignées d'une pratique médicale ordinaire. Pourtant, ces dimensions « esthétiques » construisent une histoire sociopolitique de la peau [24], et ces dimensions sociales induisent des conduites de traitement du corps, et constituent des causalités initiales de nombreuses pathologies. Les cancers de la peau liés à l'exposition au soleil ont, en Angleterre, augmenté de 732 % de 1981 à 2008 chez les hommes [16], et l'on peut aussi évoquer les pathologies entraînées par les pratiques de dépigmentation cosmétique volontaire de la peau [25].

Soulignons que ces choix sociétaux composent aussi les structures de réception des différents messages de prévention. Et l'on comprend aisément combien les interfaces entre de légitimes préconisations de santé publique – comme protéger sa peau du soleil – et des raisons d'agir pour assurer son identité – comme s'éclaircir pour séduire – sont complexes, et déterminent toujours des appropriations sélectives et négociées plutôt que des adoptions simples.

Inscriptions corporelles : la peau comme surface socioculturelle

Plus intimement, si la peau est une structure anatomique, elle est aussi une surface d'inscription de traits culturels. La peau est ainsi un véritable système sémiologique. Elle est une page d'écriture permettant à chaque société d'inscrire, par quelques traits signifiants – rouge à lèvres, Khôl, poudre, fard à paupières, piercing, scarification... –, le passage de la nature à la culture [26]. Ces marquages constituent une sorte de lexique identitaire permettant de différencier les genres, les classes d'âge, les origines géographiques et les statuts sociaux, voire des revendications de marginalité.

Toutes les sociétés usent spécifiquement de cette sorte de dermatologie de l'interconnaissance. Il peut s'agir du maquillage, comme lors de certaines cérémonies touarègues où les femmes utilisent des tracés à l'indigo pour souligner leur beauté, mais aussi pour évoquer l'équilibre nécessaire entre diverses dimensions matérielles et immatérielles [27]. Parfois aussi, comme globalement en Europe, en circonscrivant l'usage des cosmétiques aux organes de communication avec les autres : contours des yeux et de la bouche.

Ces pratiques sont souvent abordées comme des cérémonies intimes et accessoires. Pourtant, ces questions ne sont pas futiles. Outre qu'elles sous-tendent les importants marchés financiers du luxe et de la cosmétique, elles participent à de vastes mouvements de sociétés où les femmes, notamment, revendiquent leurs droits et manifestent leurs choix sociétaux, parfois au péril de leur vie, en usant de ce que l'on pourrait nommer une cosmétologie politique : droit de montrer son visage, d'être séduisante, de surligner son regard, de ne pas baisser les yeux devant des hommes... [28, 29].

D'autres sociétés, notamment Maori, usent de tatouages pour distinguer divers statuts sociaux, allant du recouvrement complet du visage pour les premiers-nés des chefferies à l'interdiction d'être tatoué pour les esclaves [30]. En Afrique [31], des scarifications peuvent marquer l'appartenance ethnique mais aussi la caste, et donc un rang social qui s'affiche au regard de tous.

La peau est ainsi un marqueur sociopolitique des relations de genre et de la place des femmes dans les espaces publics [32, 33], ainsi que des hiérarchies sociales. Au gré d'une mondialisation manipulant les images et les modèles, ces pratiques se transforment. En passant de sociétés rurales d'interconnaissance à des mondes urbains, ces pratiques d'inscriptions identitaires deviennent « esthétiques », s'affichent sur les réseaux sociaux ou, par une étrange « re-territorialisation », sont parfois spécifiquement appropriées, notamment par les gangs américains, colombiens ou salva-

doriens pour inscrire l'appartenance à un quartier ou à une « bande » [34].

Et il est impossible de ne pas s'interroger sur les correspondances entre les scarifications où, par l'épreuve assumée de la douleur, des groupes sociaux inscrivent l'identité des enfants dans leur chair, et les conduites de scarification de certains adolescents en Europe, essayant de se construire par des automutilations qui ne correspondent souvent qu'à une grande solitude [35].

Représentations sociales de la peau et de ses pathologies

Les liens entre la peau et les systèmes de sens sont aussi au cœur du dialogue entre soignants et soignés, notamment parce qu'il y a toujours des différences entre la maladie scientifiquement décrite (*disease*) et la maladie perçue et vécue par les patients (*illness*). Au cours de ces interactions, les malades et leurs proches usent de certains termes pour désigner leurs symptômes, et parfois y rattacher des causes. Dans cette quête d'un sens tout autant que d'un remède, « tout ce que l'on a entendu », les locutions les plus couramment utilisées, les rumeurs relayées par les réseaux sociaux et les interprétations profanes des savoirs techniques peuvent s'agencer et se stabiliser sous la forme de représentations sociales (*sickness*) largement partagées, véritables « entités nosologiques populaires » [36, 37].

C'est ainsi qu'en langue française, là où la dermatologie distingue des pustules, des papules, ou des macules, le lexique ordinaire évoque plutôt « des boutons », les distinguant selon leurs couleurs, « s'ils grattent », ou s'ils semblent banals : « ce n'est qu'un bouton ». Dans les pays industrialisés, ces sémiologies populaires se conjuguent avec les imaginaires mondialisés de la publicité, évoquant une « profondeur de la peau » que l'on peut « purifier », ou dont on peut « réparer le vieillissement ». Cette conjugaison des perceptions des symptômes avec des imaginaires transmis par la publicité détermine bien des attitudes de soins. : l'argile est supposée « assainir », « absorber » et « adsorber » les « impuretés » de la peau, le vinaigre de cidre ou la pomme de terre sont préconisés pour combattre les démangeaisons, etc.

Dans d'autres sociétés où les langues ne sont pas équipées de notions scientifiques, et où les populations n'ont pas majoritairement acquis une certaine connivence avec les connaissances scientifiques, les écarts entre les représentations populaires et les savoirs médicaux peuvent être encore plus importants. Ainsi au Mali, en pays bambara, on peut évoquer le *korosa-korosa* qui provoque des démangeaisons et se manifeste par de nombreux petits boutons qui piquent la peau, notamment sur les organes génitaux. D'autres entités, comme *kaba* sont distinguées en formes rouges ou blanches, plus ou moins dangereuses [38].

Soulignons que la complexité pathologique déroute le sens commun, et qu'entre les conceptions populaires organisant, tant bien que mal, des symptômes en des tableaux sémiologiques instables, et les savoirs scientifiques construits selon des étiologies biologiques, les champs sémantiques ne sont pas isomorphes. Comment, par exemple, ne pas rattacher un ulcère de jambe lors d'un diabète à d'autres plaies, plutôt qu'à un déséquilibre glycémique dû à un régime trop riche en sucre ? Comment comprendre les périodes asymptomatiques de la syphilis ?

Concrètement, ces représentations populaires n'empêchent pas les soins. La douleur notamment ou l'insupportable d'un prurit sont des déterminants essentiels. Mais les interprétations populaires construisent des inclinaisons et se traduisent par un constant pluralisme thérapeutique : se soigner rapidement, ou utiliser des « produits naturels » avant de consulter, aller plutôt chez le guérisseur qu'au dispensaire, « mettre de l'alcool qui brûle » et penser que la force du traitement attestée par la douleur provoquée attaque la douleur de l'affection...

Ces questions et ces pratiques sont banales. Mais ces « presque-riens » constituent des « régimes de faible intensité » [39] qui se conjuguent à d'autres dimensions, notamment économiques, pour construire les trajectoires de soin des patients. À bas bruit, les représentations que les patients et leurs entourages se font de la maladie, de son évolution et de sa gravité, sont un des principaux déterminants de l'accès aux soins.

Connotations sociales de la peau et de ses pathologies

La dermatologie est une vaste discipline construite par le partage d'un corpus scientifique commun. Cependant, en pratique, travailler auprès de « grands brûlés », pratiquer des soins esthétiques ou lutter contre des maladies épidémiques liées à la pauvreté représentent des activités très différentes.

Pour l'anthropologue, un des points communs entre ces multiples déclinaisons est que toutes ces pratiques engagent – outre bien sûr un rapport à la crainte et éventuellement à la douleur – des dimensions morales et affectives comme la honte et la pudeur.

Chaque pathologie dit plus qu'elle-même, et des pratiques « simples » comme dévoiler son corps, se laisser examiner et toucher, peuvent questionner des valeurs spécifiques à des cultures ou des appartenances sociales et/ou religieuses. Divers travaux ont montré que la honte et la crainte d'être dans une situation produisant cette honte sont des normes régissant des pratiques quotidiennes (maîtriser sa faim et sa parole notamment en matière de sexualité), ou des conduites relatives au corps (ne pas gémir lors des accouchements) [40, 41]. De même, la maladie et ses causes disent aussi des histoires de relation, de séduction et parfois de trahison. Elles dévoilent, notamment pour les infections sexuellement transmises, ce qui devait rester dans l'ordre de l'intime. En Afrique, bien des femmes souffrent de cette volonté et obligation morale de dissimuler, n'allant consulter qu'à l'extrême du supportable.

Presque à l'inverse, la maladie s'expose et expose, obligeant parfois (psoriasis, vitiligo…) à affronter les regards, voire des attitudes de rejet et l'expression de crainte ou de dégoût liées parfois à des interprétations imputant des fautes sociales, voire des conduites sorcellaires, à ceux qui en sont porteurs [42]. Parfois cependant, ces pathologies non dissimulables incitent à affirmer ce que l'on ne peut cacher et divers patients experts, ou leaders d'opinion – comme la célèbre Winnie Harlow – opèrent de véritables retournements du stigmate, essentiels en ce qu'ils réduisent le handicap.

Enfin, les interprétations profanes des maladies peuvent conduire à d'intolérables violences comme lorsque les personnes albinos sont tuées ou mutilées dans l'espoir d'acquérir un pouvoir, notamment financier ou politique [43].

Conclusion

Plus que d'apporter des données précises, ce texte est un parcours. Nous avons souhaité explorer diverses dimensions et différentes configurations d'une pratique médicale en situation. Progresser dans cette réflexion nécessiterait d'autres travaux plus précis, comme des analyses de consultations en divers contextes, des lexiques des termes populaires désignant les maladies de peau, des analyses comparatives selon les milieux sociaux de divers facteurs de risque, des expériences de « malades » confrontés à divers jugements sociaux, des parcours de vie malgré les stigmates. Autant de travaux qui pourraient faire l'objet de débats avec des équipes médicales ainsi qu'avec des groupes de patients.

Références

[1] Loux F, Richard P. Sagesses du corps. La Santé et la maladie dans les proverbes français. Paris: Maisonneuve et Larose; 1978.
[2] Vigarello G. Histoire des pratiques de santé. Le sain et le malsain depuis le Moyen Âge. Paris: Seuil; 1993.
[3] Le Vigarello G. propre et le sale. L'hygiène du corps depuis le Moyen Âge. Paris: Seuil; 1985.
[4] Corbin A. Le grand siècle du linge. In: Le temps, le désir et l'horreur. Essais sur le XIXe siècle. Paris: Flammarion; 1991. p. 23–52.
[5] Goubert P. La conquête de l'eau. Paris: Robert Laffont; 1986.
[6] Héas S, Dargère C, editors. Les porteurs de stigmates. Entre expériences intimes, contraintes institutionnelles et expressions collectives. Coll. Des hauts et débats. Paris: L'Harmattan; 2014.
[7] Bonniol JL. Beauté et couleur de la peau. Communications 1995;60:185–204.
[8] Corbin A. Le territoire du vide, l'Occident et le désir du rivage. 1750-1840. Paris: Aubier; 1988.
[9] Pattieu S. Plein soleil, ou l'histoire du bronzage. Revue d'histoire moderne et contemporaine 2010;57-3:160–6.
[10] Ory P. L'invention du bronzage. Essai d'une histoire culturelle. Paris: Complexe; 2008.
[11] Granger C. Les corps d'été, XXe siècle. Naissance d'une variation saisonnière. Paris: Autrement; 2009.
[12] Delbende M. Se maquiller pour garder la face. In: Andrieu B, Boëtsch G, editors. Corps du monde. Paris: Armand Colin; 2013. p. 112–5.
[13] Chieng A. La pratique de la Chine. Paris: Grasset; 2006.
[14] N'Diaye P. Questions de couleur. Histoire, idéologie et pratiques du colorisme. In: Fassin É, editor. De la question sociale à la question raciale : Représenter la société française. Paris: La Découverte; 2006. p. 37–54.
[15] Diané M. L'expression des couleurs en maninka de Kankan. Institut de Recherches Linguistiques Appliquées (IRLA). Conakry Mandenkan 2012;48:21–38.
[16] Memona A, Bannistera P, Rogersa I, Sundina J, Al-Ayadhyb B, Jamesc PW, McNallyc RJK. Changing epidemiology and age-specific incidence of cutaneous malignant melanoma in England: an analysis of the national cancer registration data by age, gender and anatomical site, 1981-2018. Lancet Reg Health Eur 2021;2, 100024.
[17] Mishra N. India and Colorism. The Finer Nuances; 2015. 14 Wash Univ Global Stud L Rev 725 (https://openscholarship.wustl.edu/law_globalstudies/vol14/iss4/14).
[18] Hatzfeld J. Dans le nu de la vie. Paris: Gallimard; 2000.
[19] Clark KB, Clark MP. Racial identification and preference among negro children. In: Hartley EL, editor. Readings in Social Psychology. New York: Holt, Rinehart, and Winston; 1947.
[20] Hraba J, Grant G. Black is beautiful: A reexamination of racial preference and identification. J Pers Soc Psychol 1970;16:398–402.
[21] Chalaye S. Du noir au Nègre. L'image du Noir au théâtre (1550–1960). Paris: L'Harmattan; 1998.
[22] Moïsi D. La géopolitique de l'émotion. Paris: Flammarion; 2010.
[23] Jablonka Y. Le corps des autres. Coll. Raconter la vie. Paris: Seuil; 2015.
[24] Quaranta A, Napoli C, Fasano F, Montagna C. Body piercing and tattoos: a survey on young adults' knowledge of the risks and practices in body art. BMC Public Health 2011;11:774.
[25] Déus F. Le phénomène contemporain de dépigmentation en Haïti. Début d'une réflexion [En ligne] La Peaulogie 2018;1 [https://halshs.archives-ouvertes.fr/halshs-02460434/document].
[26] Lévi-Strauss C. Les structures élémentaires de la parenté. Paris: Mouton; 1967.
[27] Claudot-Hawad H. Touaregs. Apprivoiser le désert. Paris: Gallimard; 2010.
[28] Assayag J. L'économie politique de la femme et de la nation, dans La mondialisation vue d'ailleurs. L'Inde désorientée. Paris: Seuil; 2005. p. 81–127.
[29] Desjeux D, Xiaomin Y. Une approche anthropologique de la beauté en Chine : la dynamique de la beauté du corps en Chine à travers l'étude des soins du corps et du maquillage entre 1997 et 2014. Contemporary French and Francophone Studies 2020;24(1):46–61. (https://www.tandfonline.com). Mise en ligne : 13 juil. 2020.
[30] Rovere M, Mélandri M. Moko maori : le prestige dans la peau. In: Andrieu B, Boëtsch G, editors. Corps du monde. Paris: Armand Colin; 2013. p. 58–61.
[31] Olivier de Sardan JP. Personnalité et structures sociales. In: La notion de personne en Afrique Noire. Colloques Internationaux du CNRS, 544; 1973. p. 421–45.
[32] Adelkhah F. La révolution sous le voile. Femmes Islamiques d'Iran. Paris: Karthala; 1991.
[33] Le Renard A. Femmes et espaces publics en Arabie Saoudite. Paris: Dalloz; 2011.
[34] Faux F. Les Maras, gangs d'enfants. Violences urbaines en Amérique Centrale. Paris: Autrement; 2006.
[35] Jaffré Y. Une épidémie au singulier pluriel. Réflexions anthropologiques autour des pratiques d'automutilations des adolescents. Corps 2008;5:75–83.
[36] Jaffré Y. La maladie et ses dispositifs. In: Jaffré Y, Olivier de Sardan JP, editors. La construction sociale des maladies. Paris: PUF; 1999. p. 1–68.
[37] Olivier de Sardan JP. Les représentations des maladies : des modules ? In: Jaffré Y, Olivier de Sardan JP, editors. La construction sociale des maladies. Paris: PUF; 1999. p. 15–40.
[38] Jaffré Y, Olivier de Sardan JP. La construction sociale des maladies. Paris: PUF; 1999.
[39] Veyne P. L'interprétation et l'interprète. EHESS, Enquête 1996;3:242–72.

[40] Jaffré Y, Suh S. Where the lay and the technical meet: Using an anthropology of interfaces to explain persistent reproductive health disparities in West Africa. Soc Sci Med 2016;156:175–83.
[41] Baroin C, Cooper B. La honte au Sahel. Pudeur, respect, morale quotidienne. Paris: Sépia 2018.
[42] El Mahi H, Gallouj S, Meziane M, Mernissi FZ. Vitiligo : à propos de la maladie, que pense la population marocaine ? Ann Dermatol Venereol 2015;142:581.
[43] Ninou C. L'albinos en Afrique. La blancheur noire énigmatique. Paris: L'Harmattan ; 2007.

Chapitre 49

Revue critique des méthodologies de recherche prenant en compte des paramètres populationnels dits « ethniques » dans les sciences de la santé

A. Mahé

La pauvreté comptable de la recherche dans le domaine de la médecine « ethnique » est une réalité : rappelons le nombre réduit d'études s'intéressant à des problématiques pourtant fréquentes comme la pseudofolliculite de barbe ou encore, en dehors de la dermatologie, la pseudo-neutropénie dite « ethnique ». D'autre part, on pressent bien qu'une recherche visant à prendre en compte des paramètres populationnels aussi particuliers que « l'ethnie » peut présenter certaines spécificités méthodologiques. Mais, en l'absence de recommandations officielles en la matière, comment cette originalité est-elle abordée dans les faits, et avec quelle validité ? L'élan récemment constaté dans la lutte contre les inégalités de santé qui pénalisent certaines catégories de population ne saurait notamment s'affranchir de principes scientifiques rigoureux [1–3].

En définitive, c'est l'objet de cette revue de faire le point sur l'état de cette problématique, ce qui pose également parfois la question de la validité des conclusions avancées par les auteurs de ces études.

Dans un premier temps sont exposés certains écueils méthodologiques dont la récurrence nous a semblé frappante, en même temps que la réponse donnée par les auteurs souvent peu satisfaisante. Puis, nous proposons certains conseils concrets devant permettre de valider (ou d'envisager) une étude prenant en compte des critères de cet ordre. Ce propos est illustré par des exemples pris dans la mesure du possible dans la littérature dermatologique, la diversité des aspects à considérer ne permettant toutefois pas de se limiter à cette spécialité. Nous avons par ailleurs fait assez largement référence à une littérature récente s'intéressant aux différents biais cognitifs ou erreurs méthodologiques pouvant être rencontrés dans le domaine de la santé, démarche nous semblant en effet ici souvent très pertinente [4].

Enfin, nous souhaitons également souligner qu'il ne saurait bien sûr être question de supprimer « platement » toute recherche à base ethnique : l'intérêt de nombreuses études de ce type n'est plus à démontrer et, ainsi que souligné régulièrement, il y aurait certainement ici beaucoup plus à perdre qu'à gagner [5, 6].

Problèmes méthodologiques courants

Une définition généralement sommaire des catégories étudiées

Comment sont définies les catégories de population servant de « matériel » à ces études ? Si l'on s'intéresse à l'une des deux « catégories reines » dans ce domaine – les Africains-Américains (A-A) – il est remarquable que, la plupart du temps, l'étape de définition de l'appartenance « ethnique » est, soit totalement ignorée (beaucoup d'études menées au XX^{e} siècle), soit dévolue aux sujets d'étude eux-mêmes, ce qui, notons-le, est absolument unique dans la littérature scientifique. Parfois, cette autodéfinition connaît des tentatives de contournement, comme la mise à contribution d'un certain nombre d'ascendants [7]. Mais ailleurs, l'arbitraire semble total ; un article récent [8, 9] proposait ainsi, sans justification aucune, des catégories totalement *de novo*

© 2022, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

(« Eurasiens », « Africains/Africains-Caribéens »...). Un listing des dénominations utilisées par les auteurs de 100 études basées sur des critères ethniques recensait ainsi pas moins de 71 dénominations différentes, pour la plupart peu ou pas du tout définies [10].

En réalité, le problème vient du fait que ces catégorisations sont d'ordre finalement peu biologique dans leur principe, mais plutôt sociologique, voire administratif, la couleur de la peau ou l'ascendance apparaissant notamment comme des éléments fondamentaux de distinction. Aux États-Unis, ces catégories correspondent à celles déterminées par l'office national de recensement [11]. Le caractère fluctuant de ces catégorisations est pourtant bien connu [5], d'assez nombreux individus déclarant changer de groupe avec le temps, ou encore appartenir à plusieurs catégories en même temps [12]. Il a été de plus établi que même le paramètre très « classant » et relativement objectif qu'est le degré de pigmentation cutanée n'avait pas une signification de proportion d'ancestralité africaine formelle [13].

Ces problèmes de définition concernent d'ailleurs également les autres catégories de population. En ce qui concerne les « Caucasiens », il est surprenant que cette autre « catégorie reine » de la recherche ethnique soit aussi peu définie, aussi uniformisée, alors que c'est généralement la plus importante numériquement et que, simultanément, d'autres catégories de minorités sont l'objet d'un luxe de détails ; ainsi, alors que le recensement américain recense une dizaine de sous-catégories pour les groupes des « Asiatiques » et des *Pacific Islanders*, les « Blancs » restent, apparemment indéfectiblement, agrégés au sein d'une seule et même catégorie. Le flou entourant la catégorie « Hispanique » a également été régulièrement souligné : parle-t-on ici d'une communauté linguistique, ce qui n'a guère de sens d'un point de vue biologique ? Ou plutôt d'un arrière-plan ethnique complexe, mêlant des origines géographiques à diverses composantes ancestrales (Indiens d'Amérique, Africains, Européens...) ?

En contre-exemple, on ne peut que noter la valeur scientifique de plusieurs études pharmacogénétiques « ethniques » menées en Asie [14], dont la valeur semble résider dans l'homogénéité de la population étudiée (en l'occurrence les « Hans »). Une manière logique d'améliorer la signification biomédicale des études serait donc d'améliorer la précision des critères de définition ethnique [6, 15, 16] : en détaillant l'ancestralité des individus par exemple, ou par un ciblage sur un échantillon « homogène » (même si ce terme nécessiterait d'être défini).

Une autre amélioration possible consisterait à corréler à l'ethnicité, concept imprécis, un paramètre physique objectif, comme le degré de pigmentation cutanée : pourtant, comme nous le verrons plus loin, ceci semble rarement le cas, même en dermatologie [8, 17]. L'étude s'étant intéressée à la viabilité des greffes rénales en fonction de l'origine des donneurs en donne un exemple démonstratif. La viabilité médiocre des greffons rénaux prélevés chez des A-A, attribuée de longue date à un suivi médical irrégulier de patients « culturellement peu observants » (les greffons prélevés chez des A-A étant habituellement greffés chez des patients du même groupe), a finalement été rattachée à la présence de variants défavorables du gène *APOL1*, résurgence inattendue d'une résistance ancestrale à la maladie du sommeil [18].

La question de la représentativité populationnelle

La tendance à considérer les A-A comme représentatifs des Africains en général, de même que les Européens-Américains le seraient des Européens – et plus généralement des « Blancs » – est souvent implicite. Cette généralisation abusive selon une logique proprement « raciale » est un travers insidieux et récurrent. Si l'on considère les A-A, les données historiques et génétiques disponibles situent pourtant leurs origines dans différentes zones d'Afrique de l'Ouest, relativement limitées et qui ont varié avec l'époque (aussi bien pour ce qui est de l'origine que de la zone préférentielle d'implantation). Une fois sur le continent américain, leur itinéraire n'est de plus pas resté univoque [19]. Les influences des contacts avec les populations croisées à différentes étapes sont peu étudiées. D'une région à l'autre du continent américain, les origines des A-A sont donc susceptibles de différer considérablement : en quoi cette population hétéroclite devrait-elle être considérée comme représentative des « Africains » en général ? On peut d'ailleurs tenir un raisonnement identique pour ce qui est de la représentativité de la population « caucasienne/euro-américaine » [19, 20].

Problèmes statistiques récurrents

Taille parfois réduite des échantillons

Toutes les études « ethniques » n'ont pas ce défaut, notamment de nombreuses grandes séries nord-américaines. Cependant, ce problème devient particulièrement manifeste lors d'études faisant appel à des moyens techniques certes relativement pointus, mais portant sur des effectifs très réduits ne dépassant souvent pas 10 individus par groupe, comme c'est assez régulièrement le cas en dermatologie [8, 17]. La généralisation des résultats de ces études à des populations importantes, considérée par les auteurs comme implicite, pose pourtant à l'évidence question.

Multiplication inappropriée des tests statistiques

En outre, l'étude d'aussi petits échantillons, qui du fait d'une puissance manifestement faible ne devrait mettre en évidence une différence significative qu'avec difficulté, permet étonnamment aux auteurs d'obtenir une ou même plusieurs différences significatives, et ce pour des paramètres variés [8, 9]. L'artifice consiste ici à multiplier le nombre de tests statistiques comme s'ils étaient indépendants [4, p. 541-5] : pour peu que l'on augmente suffisamment ce nombre, il arrivera en effet inéluctablement que certains tests soient

crédités d'un faux « *petit p* significatif ». Ce phénomène est notamment possible lorsque des objectifs précis ne sont pas définis clairement avant la menée de l'étude, ouvrant la voie à d'infinies études *a posteriori* de sous-groupes, phénomène dont on a souligné qu'il paraissait particulièrement à l'œuvre lors des études « ethniques » [21].

Ignorance d'éventuels facteurs de confusion

Il est bien connu que « corrélation » ne signifie pas automatiquement « causalité » ; la recherche de facteurs de confusion devrait donc être une étape incontournable... qui pourtant apparaît ici très largement omise. On ne compte plus les études rapportant la plus grande sévérité d'une pathologie dans le groupe des A-A, mais ce n'est que récemment que la responsabilité de facteurs socio-économiques, à l'évidence très corrélés à la catégorisation ethnique, a commencé à être envisagée. L'ignorance de ces facteurs de confusion semble en fait l'expression d'une conviction préalable des auteurs que les différences observées entre « certains » groupes de population ne sauraient être que de nature génétique [21]. Il convient d'être parfaitement conscient de la prégnance remarquable ce biais interprétatif, presque consubstantiel à la recherche ethnique.

Pour revenir à la dermatologie, un facteur potentiel de confusion évident réside dans le degré de pigmentation cutanée... lequel, de façon surprenante, reste pourtant peu (ou pas) mis à contribution lors d'études visant à étayer certaines particularités physicochimiques de la peau en fonction de l'ethnie [8, 22].

Intérêt discutable des différences obtenues sur de très grands échantillons

On sait que tout échantillonnage suffisamment important finira par déceler, à un moment ou à un autre, une différence significative : certes, mais de quel intérêt ? Une vérité à l'échelon de grands groupes de population peut en effet perdre tout son sens à l'échelon individuel. Un article reprenant l'ensemble des études comparatives de l'efficacité de différents antihypertenseurs en fonction de l'appartenance ethnique [23] montrait que 90 % des sujets des deux groupes ethniques considérés présentaient en fait exactement le même profil d'efficacité médicamenteuse, les quelques subtilités à l'origine de la signification statistique ne se manifestant que pour une minorité de patients « à la marge ».

Une revue bibliographique volontiers pauvre et peu critique

Un autre problème survient lorsqu'une référence acquière à un moment, sans aucune justification objective et par la seule force d'une répétition non critique d'article en article, un statut « de vérité absolue » [4, p. 549]. Ce phénomène est par exemple à l'œuvre dans la bonne fortune exceptionnelle de la fameuse référence au « nombre plus élevé de couches cellulaires composant la couche cornée de la peau noire » [24]. L'archaïsme de la technologie alors utilisée devrait pourtant suffire aujourd'hui à minimiser la portée de cette étude, dont les résultats n'ont par ailleurs jamais été confirmés [22].

Un autre exemple de ce biais a été révélé récemment. Ainsi, le chapitre sur les chéloïdes de la prestigieuse source de référence médicale en ligne *UpToDate* mentionnait, jusqu'en janvier 2022, une prévalence en population d'origine africaine de cet état pouvant atteindre 16 %, chiffre dont l'unique source consistait, une fois enquête faite... en les « minutes » d'un congrès de 1931 où une vague étude menée chez des travailleurs miniers au Congo avait été présentée oralement [25].

Un mécanisme d'avantage sélectif (trop) aisément invoqué

Un autre particularisme de ce type de recherche consiste en la facilité qu'ont certains auteurs à déceler, devant une particularité biomédicale retrouvée dans une population, le reflet d'un processus de sélection naturelle. Bien sûr, un tel mécanisme adaptatif s'avère manifeste à l'occasion (drépanocytose et protection contre les formes graves de paludisme, degré de pigmentation cutanée et latitude...), mais nous voulons parler ici d'études où la justification de cette hypothèse apparaît extrêmement réduite, voire inexistante ; ainsi dans une étude récente [8, 9], la mise en évidence (laborieuse) de différences discrètes de la structure dermo-épidermique conduisait les auteurs à suggérer que ces différences, documentant selon eux une plus grande robustesse d'une « peau noire », étaient la conséquence d'une sélection adaptative à une vie en climat chaud, dénuée de ce fait de la nécessité de vêtements protecteurs et obligeant en conséquence à une plus grande résistance naturelle de la peau...

En conclusion, la fréquence des erreurs méthodologiques en recherche « ethnique », parfois même leur cumul au sein d'une même étude, nous semblent remarquables, ce qui pose la question de la connaissance par les comités éditoriaux des revues scientifiques des quelques principes recommandés en la matière, laquelle – on pourrait dire sans grande surprise – semble en fait extrêmement réduite [7, 10, 26, 27].

La force des catégorisations raciales, même grossières, à s'imposer ne doit pas être sous-estimée. Nous avons été surpris de lire un éditorial récent du *New England Journal of Medicine* attribuant un crédit apparemment sans réserve à la mise à disposition ethnicisée du BiDil® [28], exemple pourtant bien connu d'une démarche scientifique biaisée [29].

Propositions d'amélioration

L'absence de recommandations méthodologiques univoques nous semble grandement contribuer à la confusion que nous venons de détailler. Les recommandations un tant soit peu officielles pour cette thématique sont peu nombreuses. Ainsi, celles de l'*International Commitee of Medical Journal Editors* de 2019 se limitent-elles à une phrase : « *Authors should define how they determined race or ethnicity, and justify their relevance* » [30], sans aucun commentaire sur la validité éventuelle de la technique utilisée à cet effet.

On peut proposer une synthèse des recommandations méthodologiques énoncées par divers comités éditoriaux ou éditorialistes pour encadrer une recherche à base « ethnique », d'une façon cependant, on peut le regretter, non coordonnée [6, 11, 12, 15, 19, 31, 32] :

- avoir pour objectif l'amélioration d'un problème réel; émettre en conséquence une hypothèse préalable crédible et argumentée (ne pas entreprendre une étude « juste pour voir ») [12];
- justifier le choix des populations d'étude, et tendre vers une homogénéisation de celles-ci;
- définir le mieux possible ces populations, en détaillant notamment, autant que possible et selon les circonstances, l'origine ancestrale, le lieu de naissance, la culture, etc.;
- recourir si possible à une variable mesurable de façon objective (degré de pigmentation, gène particulier...);
- citer la littérature préalable de façon prudente et critique;
- autoriser un nombre limité de comparaisons statistiques, calculer à l'avance la taille des échantillons si projet d'analyse par sous-groupes, et proscrire formellement les analyses a posteriori sur sous-groupes « de circonstance »;
- discuter sérieusement de l'influence de possibles facteurs confondants, notamment socio-économiques;
- envisager l'effet sur les résultats d'un stress chronique dû au racisme.

Quant à la représentativité de différentes « ethnies » lors de protocoles visant à évaluer l'efficacité de nouveaux médicaments, il s'agit d'une problématique importante qui a ses exigences propres et dont la complexité est régulièrement soulignée [25, 33, 34].

Conclusion

Un retard quantitatif conséquent dans la recherche prenant en compte des paramètres ethniques est avéré – encore faut-il le combler avec rigueur. La contribution nord-américaine est quantitativement impressionnante mais, du fait d'implicites propres à ce contexte, parfois délicate à interpréter; nous croyons de plus y déceler assez souvent une conviction latente chez de nombreux auteurs de la prééminence en toutes choses, dès lors qu'il s'agit de minorités, du rôle de la génétique.

Nous souhaitons insister sur certaines conséquences néfastes d'une approche non réfléchie de ces problématiques. Les algorithmes décisionnels prenant en compte des paramètres ethniques, apparemment très prisés aux États-Unis, résument à notre avis assez bien les travers d'une approche dysfonctionnelle en la matière [35, 36]. On peut ainsi remarquer que, sur les treize algorithmes décisionnels présentés dans une revue récente, lesquels concernaient des situations extraordinairement diverses, tous vont dans le sens d'une incitation des cliniciens à une limitation des investigations et à une simplification de la prise en charge dès lors qu'il s'agit d'A-A. Le problème est en fait que ces algorithmes « sacralisent » une différence sanitaire, effectivement sans doute réelle sur le plan statistique (et de possible intérêt à condition d'en analyser les causes) en un « facteur de risque » intrinsèque à même de guider une prise en charge; outre une impasse face à des personnes d'ascendance mixte, le danger est en fait d'ignorer le rôle de paramètres sociologiques, et d'une certaine façon d'aggraver les inégalités en figeant les individus dans des stéréotypes dépréciateurs.

Au final, on ne peut que faire le constat que des référentiels de méthodologies de recherche visant à prendre en compte des critères d'ordre « ethnique » font globalement défaut. La question de l'usage de terminologies qui soient unanimement admises est nécessaire[12], mais certainement pas suffisante. À l'instar du cas général [30], une standardisation dans ce domaine gagnerait certainement à être formalisée, diffusée, appliquée et, au mieux, contrôlée lors des processus éditoriaux : au regard des inégalités de santé qui pénalisent clairement certaines populations, il nous semble en effet qu'une première exigence devrait être celle d'une recherche qui fût d'égale qualité.

Références

[1] Borrell NL, Elhawary JR, Fuentes-Afflick E, et al. Race and genetic ancestry in medicine – A time for reckoning with racism. N Engl J Med 2021;384:474–80.
[2] Fontanarosa PB, Bauchner H. Race, ancestry and medical research. JAMA 2018;320:1539–40.
[3] Ioannidis JPA. Recalibrating the use of race in medical research. JAMA 2021;325:623–4.
[4] Howard J. Cognitive errors and diagnostic mistakes. A case-based guide to critical thinking in medicine. Cham, Switzerland: Springer International Publishing AG; 2019.
[5] Burchard EG, Ziv E, Coyle N, et al. The importance of race and ethnic background in biomedical research and clinical practice. N Engl J Med 2003;348:1170–5.
[6] Lin SS, Kelsey JL. Use of race and ethnicity in epidemiological research: concepts, methodological issues, and suggestions for research. Epidemiol Rev 2000;22:187–202.
[7] Wechsler ME, Szefler SJ, Ortega VE, et al. Step-up therapy in Black children and adults with poorly controlled asthma. N Engl J Med 2019;381:1227–39.
[8] Langton AK, Sherratt MJ, Sellers WI, Griffiths CEM, Watson REB. Geographical ancestry is a key determinant of epidermal morphology and dermal composition. Br J Dermatol 2014;171:274–82.
[9] Mahé A, Ezzedine K. Letter to the editor concerning the article "Geographical ancestry is a key determinant of epidermal morphology and dermal composition". Br J Dermatol 2014;171:1598–9.
[10] O'Loughlin J, Dugas E, Maximova K, Kischkuk N. Reporting of ethnicity in research on chronic disease: update. Postgrad Med J 2006;82:737–42.
[11] Kaplan JB, Bennett T. Use of race and ethnicity in in biomedical publication. JAMA 2003;289:2709–16.
[12] Schwartz RS. Racial profiling in medical research. N Engl J Med 2001;344:1392–3.
[13] Parra EJ, Kittles RA, Shriver MD. Implications of correlations between skin color and genetic ancestry for biomedical research. Nat Genet 2004;36:S54–60.

12. Voir par exemple les récentes recommandations aux auteurs émises à ce sujet par la revue *Arthritis & Rheumatology*.

[14] Hung SI, Chung WH, Liou LB, et al. HLA-B*5801 allele as a genetic marker for severe cutaneous adverse reactions caused by allopurinol. Proc Natl Acad Sci USA 2005;102:4134–9.
[15] Ethnicity, race, and culture: guidelines for research, audit, and publication. BMJ 1996;312:1094.
[16] Fullerton SM, Yu JH, Crocu J, Fyer-Edwards K, Burke W. Population description and its role in the interpretation of genetic association. Hum Genet 2010;127:563–72.
[17] Mahé A. « Peau sèche » et « peau noire » : quelles sont les données ? Ann Dermatol Venereol 2002;129:152–7.
[18] Julian BA, Gaston RS, Brown WM, et al. Effect of replacing race with apolipoprotein L1 genotype in calculation of kidney donor risk index. Am J Transplantation 2017;17:1540–8.
[19] Micheletti SJ, Bryc K, Esselman SGA, et al. Genetic consequences of the transatlantic slave trade in Americas. Am J Hum Genet 2020;107:265–77.
[20] Bhopal R, Donaldson L. White, European, Caucasian, or what? Inappropriate labeling in research on race, ethnicity and health. Am J Public Health 1998;88:1303–7.
[21] Schwartz RS. Racial profiling in medical research. N Engl J Med 2001;344:1392–3.
[22] Reed JT, Ghadially R, Elias PM. Skin type, but neither race nor gender, influence epidermal permeability barrier function. Arch Dermatol 1995;131:1134–8.
[23] Sehgal AR. Overlap between Whites and Blacks in response to antihypertensive drugs. Hypertension 2004;43:566–72.
[24] Weigand AD, Haygood C, Gaylor JR. Cell layers and density of Negro and Caucasian stratum corneum. J Invest Dermatol 1974;62:563–8.
[25] Deyrup A, Graves JL. Racial biology and medical misconceptions. N Engl J Med 2022;386:501–3.
[26] Shanawani H, Dame L, Schwartz DA, Cook-Deegan R. Non-reporting and inconsistent reporting of race and ethnicity in articles that claim associations among genotype, outcome, and race and ethnicity. J Med Ethics 2006;32:724–8.
[27] Bennett T, Bhopal R. US health journals editors' opinions and policies on research on race, ethnicity, and health. J Natl Med Assoc 1998;90:401–8.
[28] Oni-Orisan A, Mavura Y, Banda Y, Thornton TA, Sebro R. Embracing genetic diversity to improve black health. N Engl J Med 2021;384:1163–7.
[29] Brody H, Hunt LM. BiDil: assessing a rade-based pharmaceutical. Ann Fam Med 2006;4:556–60.
[30] Recommendations for the conduct, reporting, editing and publication of scholary work in medical journals, http://www.icmje.org/icmje-recommendations.pdf, http://www.icmje.org/recommendations/translations/french2016.pdf.
[31] Use of race and ethnicity in public health surveillance: summary of the CDC/ATSDR workshop. Atlanta, Georgia, March 1-2, 1993. MMWR Recomm Rep 1993;42(RR-10):1–16.
[32] Rathore SS. Race, ethnic group and clinical research. BMJ 2003;327:63–4.
[33] Moyé LA, Powell JH. Evaluation of ethnic minorities and gender effects in clinical trials: opportunities lost and rediscovered. J Natl Med Assoc 2001;12:29S–34S.
[34] Cooper RS, Psaty BM. Diversity and inclusiveness should remain the guiding principles for clinical trials. Circulation 2005;112:3665–6.
[35] Amutah C, Greenidge K, Mante A, et al. Misrepresenting race – The role of medical schools in propagating physician bias. N Engl J Med 2021;384:872–8.
[36] Vyas DA, Eisenstein LG, Jones DS. Reconsidering the use of race correction in clinical algorithms. N Engl J Med 2020;383:874–82.

Index

A
Abacavir, 74
ABNOM, 60
Aborigènes, 167, 224, 238
Acanthosis nigricans, 63
Accès aux soins, 233, 237
Accouchements, 24
Acétonide de triamcinolone, 86
Acide
– hyaluronique, 148
– kojique, 134
Acné, 42, 60, 77–79, 112, 117, 145, 147, 162, 219, 224, 241, 259
– chéloïdienne de la nuque, 43, 84, 114, 118, 141
– conglobata, 120
Acremonium, 124
Acrokératoélastoïdose, 107
Acropustulose infantile, 56
Actinomycoses, 199
Adapalène, 78
Aedes aegypti, 209
Afrique
– du Nord, 246–250
– subsaharienne, 237–240
Aides au développement, 233
Aïnhum, 34, 103, 108, 219
Albinisme, 62, 67, 81
– oculo-cutané, 61
Albinos, 34, 272
Algorithmes décisionnels, 277
Allergies, 233
Allopurinol, 22, 72–73
Allostatique, 9
Alopécie, 116, 168, 178
– androgénétique, 114, 151
– centrale centrifuge cicatricielle du vertex, 115, 151
– cicatricielle, 113
– de traction, 112, 114, 151, 164, 254
– du fer chaud, 115
– traumatique, 114
Amérindiens, 167
Anaphylaxie, 39
Ancestry informative markers, 15, 23
Anémie, 39, 256
Angio-œdème, 247
– bradykinique, 74, 186
Anguillulose, 226
Animisme, 266
Anthropologie, 13, 24–28, 266
Anthropologique, 269–273
Anti-inflammatoires non-stéroïdiens, 75
Antilles, 172
Antipaludéens de synthèse, 75
Antiracisme, 18
Antirétroviraux, 233
Aphtose, 180
Approche transculturelle, 265
Après-shampoings, 163
Arboviroses, 206–207, 231, 241
Arthropodes, 193, 229
Ascaridiose, 230
Atopie, 61
Atrophie lichénienne de l'enfant, 126
AZT, 225

B
Bacille acido-alcoolo-résistant, 211
Bactéries multirésistantes, 233, 235
Basidiobolomycose, 200
BCG, 220
Béjel, 237
Bélimumab, 169
Bêtabloquants, 123
Biais implicites, 1
BiDil®, 8, 17, 276
Bilharzioses, 194
Bindi, 255
Biopsies, 34, 130
Boucle de consanguinité, 20
Bourgeon charnu, 67
Bronchectasies, 226
Bronzage, 155, 269
Brûlures, 65, 82, 134, 142, 146–147, 254
Bulles, 186
Butyrate d'arginine, 185

C
Camouflage, 58
Cancers, 173
– cutanés, 33, 65, 87, 154, 270
– du sein, 17, 113
Candida albicans, 124
Cantharides, 193
Caraïbe, 172–173, 224, 241
Carbamazépine, 22, 72–73
Carcinomes, 155
– basocellulaires, 49, 66, 98, 160, 249
– cutanés, 61, 186
– épidermoïdes, 65, 98, 260
Carence en vitamine B12, 59
Catégories émiques, 25
Catégorisation
– ethnique, 11
– raciale, 11
Cellules de Virchow, 216
Cellulite disséquante du scalp, 118, 120
Cernes pigmentaires, 143
Changement climatique, 234
Chéloïdes, 34, 43, 78, 80–89, 118, 129–130, 146, 151, 153
– cornéennes, 82
Cheveux, 151–153
– crépus, 111, 151–152
Chikungunya, 207, 209, 231, 241
Chine, 179
Chlamydia, 231
Chlordécone, 176
Chloroquine, 75
Choléra, 21
Cholestase, 60
Chromomycose, 201, 242
Cicatrices, 139, 145–147, 177
– hypertrophiques, 80, 151
Ciguatera, 229
Circoncision, 254, 256
Citron, 59
Classification de Fitzpatrick, 31
Clofazimine, 219
Coiffage, 164
Colorations, 112
Colorisme, 270
Comores, 100
Compétence culturelle, 3
Conflits, 235
Conidiobolomycose, 200
Consanguinité, 20, 61, 248
Corps fumagoïdes, 201
Corticoïdes, 58, 133
– locaux, 77
– retard, 130
Cosmétiques, 59
Cosmétologie, 162–164, 270
Cotrimoxazole, 73, 75
Couche cornée, 276
Coups de soleil, 33, 154
Coussinets des phalanges, 107
Covid-19, 208
Crèmes solaires, 91, 160, 168
Cryothérapie, 86, 129–130, 136
Cultes, 251–257
Culturalisme, 265
Cyanose, 39
Cyclines, 78, 117
Cysticercose, 196

D
DALY, 234, 238
Dapsone, 214, 219
Défrisage, 112, 115, 163
– spontané, 114
Dengue, 207, 209, 231, 234, 241
Dépigmentants, 148, 163
Dépigmentation cosmétique, 59–60, 77, 134, 148, 163, 238, 270
Dérive génétique, 20
Dermatite
– atopique, 52, 162, 226, 243, 247

– rampante, 229
– séborrhéique, 54, 57, 114
Dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand, 84
Dermatomyosite, 173, 242
Dermatophyties, 42, 133, 255, 259
Dermatoscopie, 122
Dermatose(s)
– à IgA linéaire, 55, 248
– actinique chronique, 91
– bulleuses auto-immunes, 247
– cendrée, 42, 44, 91, 104, 169
– de contact
– – aéroportées, 255
– dévotionnelles, 253
Dermatosis papulosa nigra, 102, 129, 136, 163, 249
Dermite
– d'irritation, 133
– des chaufferettes, 186
– des parfums, 42, 59, 259
– séborrhéique, 41–43, 113, 219, 225–226
Dermohypodermites bactériennes, 229, 238
Dermoscopie, 46–51, 67, 113
Déséquilibre de liaison, 21
Détatouage, 144
Diabète, 8, 26, 234, 260, 267, 271
Diltiazem, 74
Diphtérie, 228
Disease, 27, 271
DITRA, 246
Donovanose, 231
Dose érythémale minimum, 92, 155
Double causalité, 265, 267
Douleur, 27, 271
Dracunculose, 196, 237
Drapétomanie, 1
Drépanocytose, 1, 8, 17, 21, 26, 184–188
– hétérozygote, 184
DRESS, 73, 78, 207, 220
Duvet, 141
Dyschromie, 129
– créole, 41, 58, 103, 243
– post-interventionnelle, 130

E

Ebola, 207
Écarts linguistiques, 28
Échanges transfusionnels, 186
Écrans solaires, 78, 159
Eczéma, 42, 112, 241
– de contact, 52, 260
Eczématides, 41, 53, 57, 219
Éducation à la santé, 239
Effet(s)
– fondateur, 20
– indésirables médicamenteux, 71
– Tyndall, 33, 50, 148
Effluvium télogène, 114
Électrocoagulation, 129, 136
Éléphantiasis, 195
Émollients capillaires, 112
Endophtalmie, 204
Entités imaginaires, 44, 105
Entomophthoromycoses, 200
Éphélides, 97
Épidermodysplasie verruciforme, 62
Épidermolyses bulleuses, 248
– acquises, 55
Épilation, 118
Érysipèle, 38, 259
Erythema dyschromicum perstans, 104
Érythème, 36, 38, 52
– noueux, 176, 180
– – lépreux, 217
– pigmenté fixe, 71, 220
– polymorphe, 42
– toxique du nouveau-né, 103
Érythrodermie, 157
Esthétique, 162
État pityriasique, 114
Ethnocentrisme, 2
Ethnomédecine, 263–268
Ethnopsychiatrie, 26
Exanthèmes, 38, 71, 230
Excision tangentielle, 122
Exode rural, 234
Exploration photodermatologique, 92

F

Facial afro-caribbean childhood eruption, 44, 105, 243
Faciès léonin, 216
Facteurs de confusion, 276
Fibromes utérins, 113
Fièvre(s), 27
– éruptives tropicales, 206–210
– hémorragiques virales, 206–207
– jaune, 207, 209
Filarioses, 195
Filtres, 159
Folates, 33
Folliculite, 82, 112, 133, 148, 229
– à *Malassezia*, 242
– ankylostomienne, 196
– d'Ofuji, 102
– décalvante, 118, 226
– fibrosante de la nuque, 84, 114, 117–118
Fond
– de teint, 163
– mondial, 233
Formol, 112–113
Foulard, 254
Furoncle, 229
Fusarium, 124

G

Gale, 43–44, 193, 228, 237, 259
– croûteuse, 194, 226
Gammes cosmétiques, 164
Gène
– *APOL1*, 169
– *MC1R*, 32
– *SLC24A5*, 32
Génétique, 11, 19–23
Génodermatoses, 248
Genome-Wide Association Study, 15, 21
Génomique, 14
Glandes sudorales, 34
Glaucome, 60
Global Burden of Diseases, 234
Globi, 211, 216
Glomérulonéphrites post-streptococciques, 238
Glutathion, 238, 258
Gnathostomose, 230
Gommages, 78, 147, 163
Grains, 199, 201
Granulomatose septique, 226
Granulome pyogénique, 67
Greffe, 275
– cutanée, 68
– de cheveux, 151–153
– de moelle, 225
– de peau, 185
– en pastille, 185
Greffés, 68
Griséofulvine, 204
Gros bras camerounais, 230
Grossesse, 24, 48, 216, 260
Guadeloupe, 176, 241
Guérison, 267
Guyane, 208–209, 211

H

Hamartome de Becker, 143
Haplotypes, 21
Héliodermie, 33, 160
Hématomes, 38
HHV8, 68
Hidrosadénite suppurée, 88
Hiérarchie traditionnelle, 266
Histiocytofibrome, 84
Histoplasmose, 202
HPPI, 145, 148
HTA, 8
HTLV-1, 69, 222–227, 241
Human Genome Diversity Project, 23
Hydroquinone, 59, 133, 145, 147, 258
Hydroxychloroquine, 170
Hydroxyurée, 184, 186
Hygiène, 34, 162, 233, 269
Hyperchromie
– jonctionnelle, 42
– périorbitaire, 42, 134
– post-inflammatoire, 42, 132
Hyperkératose focale acrale, 107
Hyperpigmentation, 153, 155, 163, 255
– de la maturité, 63
– per- et/ou post-inflammatoire, 72
– périorbitaire
– – familiale, 105
– post-inflammatoire, 60, 77, 117, 136, 139, 142, 156, 160, 249
– post-interventionnelle, 129
– supraveineuse serpigineuse, 74
Hyperplasies sébacées, 136

Hypertension artérielle, 8, 27, 34, 260, 268
Hyperthyroïdie, 48
Hypertrichose, 259
Hypertrophie nerveuse, 218
Hypochromie, 40, 153, 255
– en confettis, 259
– post-inflammatoire, 58, 156
Hypomélanose
– idiopathique en gouttes, 41, 58
– maculeuse confluente et progressive, 243
– prétibiale antillaise, 243

I

Ichtyosarcotoxisme, 229
Ichtyose, 178, 226, 248
Ictère, 39
Illness, 27, 271
Immunodéprimés, 204
Impétiginisation, 229
Impétigo, 229
Incontinence pigmentaire, 43, 132
Individual typology angle, 31
Inégalités de santé, 28
Infections sexuellement transmissibles, 231, 271
Infective dermatitis, 225, 241
Inhibiteurs
– de check-point, 75
– de l'enzyme de conversion, 74, 186
Insuffisance
– cardiaque, 8, 17
– rénale, 60
– surrénalienne aiguë, 260
– veineuse, 185
Insulinorésistance, 63
Intelligence artificielle, 46
Interféron-α, 225
Interprètes, 28
Intertrigo, 255
Iridocyclite, 217
Irrégularités de pigmentation, 38
Isotrétinoïne, 78, 120
Itraconazole, 205
Ivermectine, 239

J

Jamaïque, 225
Japon, 224

K

Kératodermie(s), 54, 203
– acrales « africaines », 107–110
– acrales ethniques, 104
– inversées, 107
– marginale, 107
– palmoplantaires, 249
– ponctuée des plis palmaires, 107
Kératose(s)
– acrale en mosaïque, 107
– actiniques, 61, 102
– séborrhéiques, 51, 63, 66, 102
Knuckle pads, 107
Korosa-korosa, 44, 271
Kumkum, 255
Kwashiorkor, 114
Kystes à duvet, 63, 130

L

Lamotrigine, 72
Langue, 28
Larva
– currens, 196, 230
– migrans, 196, 228, 241
Laser, 87, 139, 249
– CO_2, 136, 145
– dépigmentant, 134, 142
– épilatoire, 140
– – Nd-YAG, 118
– erbium, 145
– fractionné, 145
– Q-switch, 144
– – ruby, 58
– Yag, 142
Leishmaniose cutanée, 197, 201, 228, 231, 237, 241, 247
– cutanée diffuse, 219
Lentigines, 75
Lentiginose
– héréditaire, 105
Lentigo, 47, 49, 61, 122, 143
– actinique, 160
Lèpre, 42, 57, 211–221, 228, 239, 241, 260
– borderline, 212
– de Lucio-Latapi, 216
– histoïde de Wade, 216
– indéterminée, 214
– lépromateuse, 212
– nerveuse pure, 216
– tuberculoïde, 212
Lépromes, 215
Leptospirose, 207
Leucémie
– /lymphome T de l'adulte, 222, 224, 241
Leucœdème buccal, 37
Lichen
– actinique, 249
– -lupus, 259
– pigmentogène, 249
– plan, 42–43, 54, 60, 125, 133, 157, 243
– – actinique, 91, 104
– – pigmentogène, 91, 104
– scléreux, 41, 55
– striatus, 41, 55
Lichénification, 41, 53
Lignage, 266
Lignes
– de démarcation pigmentaire, 36
– de Futcher, 36
– de Voigt, 36
Lissage, 112
Loase, 196, 228
Lucites
– estivales bénignes, 90
– polymorphes, 90
Lumière
– bleue, 78
– visible, 132
Lupus
– érythémateux, 44, 160, 165–171
– – aigu, 168
– – chronique, 41, 168
– – discoïde, 242
– – systémique, 242
– pernio, 177
– subaigu, 169
Lymphangite, 195
– nodulaire, 231
Lymphogranulome vénérien, 231
Lymphomes, 61
– cutanés, 69
– – à cellules T primitifs, 224

M

Mal perforant plantaire, 218
Maladie(s)
– auto-immunes, 44, 233
– chéloïdienne, 80–81
– d'Addison, 48
– de Behçet, 102, 179–183
– de Biermer, 59
– de Bowen, 49, 65, 123
– de Chagas, 230
– de Kaposi, 67–68, 195, 249
– de Kawasaki, 207
– de Laugier, 105
– de peau courantes, 237
– de Tay-Sachs, 8, 17
– de Verneuil, 120, 141
– mentales, 236
– non transmissibles, 234
– systémiques auto-immunes, 172
– tropicales négligées, 237
Malassezia, 242
Maltraitance, 38
Maquillage, 147, 270
– permanent, 144
Marburg, 207
Martinique, 241
Maternité, 266
Mayotte, 97, 211
Médecine
– alternative, 156
– transculturelle, 3, 263–268
Medicaid, 170
Médications ayurvédiques, 26, 156
Mélanoacanthome, 63, 68
Mélanocytes, 32
Mélanocytoses, 59, 102
Mélanodermie, 59
Mélanome, 37, 46, 60–61, 98, 122, 155, 249
– acrolentigineux, 47, 66–67, 123
Mélanonychies, 37, 48, 122, 203
– de friction, 67
Mélanose
– de friction, 42, 61, 134
– de Riehl, 249
– pustuleuse néonatale transitoire, 103

Mélanosomes, 32
Mélasma, 42, 59, 139, 142, 147, 249
Mercuriels, 258
Métissage, 13, 23
Microbiote, 233
Microgreffe, 151
Migrant, 33
Migration, 21, 162
Minocycline, 73, 78
Mode nappy, 164
Modèle de Hardy-Weinberg, 19
Modélisation statistique, 234
Moisissures, 203
Molluscum contagiosum, 202
Monde de l'invisible, 267
Mondialisation, 24–28, 233
Monobenzyléther d'hydroquinone, 58
Morbimortalité, 233
Morphée, 84, 157
Mortalité maternelle, 235
Mucopolysaccharidose, 38
Mucoviscidose, 21
Mycétomes, 204, 237
– fongiques, 199
Mycobactérie, 231
Mycobacterium leprae, 211
Mycoplasma, 231
– *pneumoniae*, 72
Mycoses, 43
– profondes, 199
– superficielles, 237
Mycosis fongoïde, 42, 57, 69, 156–157
Myiases, 194, 228
Myofibromes, 34
Myosite, 173
– à inclusions, 226
– nécrosante, 174

N

Nævus, 43, 46–47, 67, 122–123, 130
– achromique, 41, 58
– bleu, 59
– de Hori, 42, 60, 102, 142
– de Ota, 42, 59, 102, 139, 142
– mélanocytaires, 63
Nécrolyse épidermique toxique, 72, 207
Neisseria
– *gonorrhoeae*, 231
– *meningitidis*, 207
Neoscytalidium dimidiatum, 203
Néphropathies, 169
– glomérulaires, 260
Neurofibromatose, 62, 219
Neuropathies, 260
Neutropénie« ethnique », 1, 274
Nodules du prieur, 253
Nombre d'enfants, 266

O

Obésité, 234
Objectifs
– de développement durable, 233
– du millénaire, 233
Ochronose exogène, 42, 59, 134, 142, 260
Œdème de Calabar, 230
Onchocercose, 41, 53, 195, 230
One Health, 233
One-drop rule, 9, 16
Ongle, 122–126
Onychodystrophie, 203–204
Onychomycoses, 124
Onychotillomanie, 123
Opsine-3, 32, 132
Oreille bleue, 260
Orf, 256
Ostéonécrose de la tête fémorale, 260
Overshadowing, 44

P

Paederus, 193
Paludisme, 21, 27, 207, 234
Panaris mélanique, 67
Pandémies, 233
Panmixie, 19
Papilles fongiformes linguales pigmentées, 37
Papillomatose confluente et réticulée de Gougerot-Carteaud, 133
Papillomes viraux, 130
Papulose bowénoïde, 65
Paraparésie spastique tropicale, 222, 226, 241
Para-phénylène-diamine, 52
Parasitoses, 189–198
Paronychies, 124, 203
Patch-tests épicutanés, 52
Pathergie, 180
Peau sèche, 162
Pédiculose, 114, 194
Peelings, 134, 146, 249
Peignage, 112
Peigne chauffant, 112
Pelade, 114
Pèlerinage, 256
Pellagre, 91, 244
Pemphigoïde, 55, 248
Pemphigus, 44
– endémique « brésilien », 55
– foliacé, 247
People of color, 9, 160
Périonyxis, 124
Perméthrine, 239
Peroxyde de benzoyle, 77, 117
Perruques, 112, 163
Perturbateurs endocriniens, 113
Peste, 269
Pharmacogénétique, 1, 8, 275
Phénobarbital, 73
Phénomène
– de Raynaud, 168
– de Splendore-Hoeppli, 201
– de Tyndall, 104
Phénothiazine, 74
Phénotype roux, 61
Phénytoïne, 72
Photo-allergies, 74, 90
Photodermatoses, 33, 74, 90–92, 160
Photoprotection, 9, 61, 134, 159–161, 163
Photosensibilité, 74, 168
Phototests, 91
Photothérapie, 58, 154
Phototoxicités, 90
Photovieillissement, 160
Physiognomonie, 13
Phytophotodermatoses, 90
Pian, 237
Piébaldisme, 41
Piedra
– blanche, 242
– noire, 242
Piercings, 81–82
Pigmentation
– maculeuse acquise idiopathique, 104
– périorbitaire, 143
– plantaire, 47
Pinpoint dermatitis, 90
Piqûre d'arthropodes, 229
PIRP, 220
Pityriasis
– lichénoïde, 41, 54
– rosé de Gibert, 38, 53
– versicolor, 41, 133, 219, 242–243
Podoconiose, 195
Poïkilodermie, 97, 260
Points blancs, 113
Pollution, 235
Polychimiothérapie, 211
Polymyosites, 226
Polynésiens, 167
Polytrichie, 115, 118
Pomade acne, 60, 77, 112, 164
Poster éducatif, 261
Posthectomie, 81
Poux, 56
Préjugés médicaux, 1
Prévention, 117
Prière, 253
Produits phénoliques, 41
Projet HapMap, 21
Propionate de clobétasol, 258
Protection solaire, 168
Prurigo, 42–43, 60, 133, 243
– actinique, 91, 104
– pigmentosa, 102
– strophulus, 193
Prurit, 229, 260, 271
Pseudo-aïnhums, 103
Pseudofolliculite, 82, 140, 180
– de barbe, 18, 114, 117, 132, 274
Pseudo-kyste synovial, 213
Pseudo-lupus, 259
Pseudolymphome actinique, 224
Pseudomonas aeruginosa, 125
Pseudo-neutropénie, 25
Pseudoxanthome élastique
– perforant périombilical, 105
Psoriasis, 38, 41–42, 53, 133, 156–157, 219, 226, 272
– pustuleux, 246

Psychiatrie, 1
Puce chique, 194
Pudeur, 271
Purpura, 39, 207, 241
PUVA lentigines, 154
PUVAthérapie, 154
Pyemotes ventricosus, 230
Pygmées, 224
Pyodermites, 43, 228, 237, 259

Q
Quinine, 219

R
Race, 11–12, 18
Racisme, 14
– systémique, 9
Radiothérapie, 87, 249
Rajouts, 112
Rasage, 117–119
Réaction(s)
– lépreuses, 217
– médicamenteuses, 207
– phototoxique, 59
– reverse, 217
Red man syndrome, 39, 75
Relation médicale, 27
Religion, 253
Relissage, 145
Repousse paradoxale, 142
Représentation de la maladie, 267
Résistances aux antibiotiques, 229
Resurfacing, 145
Rétinoïdes, 133, 163
Rétrovirus, 222
Rhinite, 213
Rhum, 244
Rhumatisme articulaire aigu, 238
Rickettsiose, 207
Rides, 148
Ridules, 145, 147
Rifampicine, 219
Rosacée, 63, 105
Roséole, 38
Rougeole, 38, 207, 231
Rubéole, 207

S
Sang, 12, 267
Santé
– globale, 233
– internationale, 233
– mondiale, 233
Sarcoïdose, 34, 42, 102, 176–178, 219
Sarcomes, 98
Sartans, 74
Scar sarcoidosis, 177
Schistosomose, 230
Sclérodermie, 84
– systémique, 3, 34, 41, 44, 172, 242
Sclérose tubéreuse de Bourneville, 62
SCORAD, 53
Scytalidiose, 67, 124, 203–205, 242, 255
Scytalidium
– *dimidiatum*, 203
– *hyalinum*, 203
Sélection, 20, 22, 33
Sémiologie, 36
Septicémie, 207
Shampooings, 163
Shirley cards, 25
Sickness, 27, 271
SIDA, 234
Signe de Hutchinson, 48, 123
Sikhs, 254
Simian-T-lymphotropic virus 1, 223
Single nucleotide polymorphisms, 15
SNIP, 15, 19, 22
Sporotrichose, 201, 231
Statistiques, 275
Statut social, 266
Streptococcus pyogenes, 238
Sulfaméthoxazole, 73
Sunburn protection factor, 160
Suppurations, 83
Syndrome
– d'hypersensibilité, 73
– de Cockayne, 99
– de Cushing, 58, 260
– de De Sanctis-Cacchione, 97
– de dégénérescence folliculaire, 115
– de Gorlin, 62
– de Hermansky-Pudlak, 61
– de Laugier, 48
– de Lyell, 22, 72
– de Peutz-Jeghers, 48, 105
– de Raynaud, 39, 173
– de Rubinstein-Taybi, 81
– de Stevens-Johnson, 22, 72, 207
– de Vohwinkel, 108
– drépanocytaire majeur, 184
– du nævus dysplasique, 102
– inflammatoire de reconstitution immunitaire, 216
– PIBIDS, 99
– sec, 226
Syphilis, 7, 37, 42, 55–56, 231
Syringomes, 63, 130, 137

T
Tabagisme, 170
Taches
– café-au-lait, 62, 143
– mongoliques, 37, 59
Tacrolimus, 157
Tatouages, 82, 139, 144, 270
Technique
– de la bandelette, 152
– par extraction folliculaire, 152
Tefillins, 255
Teignes, 56, 113
Télémédecine, 239
Terbinafine, 204
Tétanos, 231
Thrombophlébite, 180–181
Tilak, 255
Tinea nigra, 67, 242
Toilette, 162
Topiques dépigmentants, 134
Toxidermies, 39, 42, 71–76
Toxine
– botulique, 148
– de Panton Valentine, 229
Traitement dépigmentant, 133
Transition épidémiologique, 234
Transplantés, 65
Tréponématoses endémiques, 237
Tressage, 112, 164
Trétinoïne, 78, 117
Trichinellose, 230
Trichopyton rubrum, 124
Trichorrhexie noueuse, 113
– proximale acquise, 115
Trichosporonose, 242
Trypanosomose, 197, 230
Tuberculose, 235, 266–267
Tumeurs
– cutanées bénignes, 139
– mélanocytaires, 46
Tungose, 194, 228
Turquie, 179
Typhoïde, 207
Tyrosinase, 32

U
Ulcérations, 177
Ulcère
– de jambe, 65, 271
– – drépanocytaire, 184
– tropical phagédénique, 65, 105
Uniformisation du teint, 163
Unité épidermique de mélanisation, 32
Universalisme, 268
Urbanisation, 234
Urticaire, 39, 230, 247
– solaire, 90
Ustensiles de toilette, 163
Utilisation cosmétique de produits dépigmentants, 44, 258
UVA1, 132
UVB-TL01, 155
Uvéite, 181, 226

V
Vaccination, 236, 256
Vaccins, 82
Vancomycine, 39, 75
Varicelle, 207
Variole du singe, 207
Vascularite, 39, 43, 168, 179–180
Vergetures, 259
Vieillissement
– cutané, 139, 148, 159, 162–163
– de la population, 234
VIH, 27, 48, 54, 59, 61–62, 68, 114, 216, 231, 266, 268
Vitamine
– B12, 48, 123
– D, 33, 253

Vitiligo, 18, 41, 68, 75, 156, 255, 272
– hypochromique, 57
– *minor*, 42, 57, 219
– trichrome, 57
Voriconazole, 75, 205
Voyages, 228–232

X
Xanthogranulome nécrobiotique, 226
Xeroderma pigmentosum, 62, 67, 97, 102, 248
Xérose, 52, 78

Z
Zika, 207, 209, 231, 241

Elsevier-Masson SAS,
65, rue Camille-Desmoulins
92442 Issy-les-Moulineaux cedex

Dépôt légal : novembre 2022

Imprimé en Pologne par Dimograf