

LES DERMATOSES LINÉAIRES

L. THIRION (1), A. F. NIKKELS (2, 3), G.E. PIÉRARD (4)

RÉSUMÉ : En sémiologie dermatologique, le type de groupement des lésions élémentaires cutanées peut fournir une aide précieuse à l'établissement du diagnostic. En effet, certaines dermatoses, touchant la peau, l'ongle ou les muqueuses peuvent prendre des dispositions annulaires ou linéaires évocatrices. La présentation linéaire peut être expliquée par différents facteurs. La dermatose peut suivre un trajet nerveux, vasculaire ou lymphatique, ou encore se développer selon des lignes embryologiques cutanées, telles que les lignes de Blaschko. L'intervention de facteurs exogènes, comme des traumatismes, ou une automutilation, peut également contribuer à cette disposition particulière. Dans cette revue, les principales dermatoses à disposition linéaire sont discutées en fonction de leur pathogénie.

MOTS-CLÉS : *Dermatose linéaire - Lichen striatus - Psoriasis - Phénomène de Koebner*

INTRODUCTION

Le caractère annulaire ou linéaire de certaines dermatoses, affectant la peau ou les muqueuses, peut présenter une aide précieuse à l'éclaircissement du diagnostic différentiel. C'est le cas, par exemple, d'une dermatophytose de la peau glabre qui dessine généralement sur le tégument une figure annulaire appelée communément «roue de sainte Catherine» (1). Cette disposition est, en fait, liée aux caractéristiques de croissance propres aux dermatophytes. La linéarité d'une dermatose peut s'expliquer par l'intervention de facteurs exogènes ou être liée à une structure anatomique particulière. Cependant, il reste des affections linéaires où la pathogénie n'est pas bien identifiée (exemples : dermatomyosite zébrée, pigmentation flagellée après bléomycine). Les principales dermatoses linéaires sont présentées selon leur origine exogène ou anatomique.

CAUSES EXOGÈNES DES DERMATOSES LINÉAIRES

Elles sont de nature mécanique, chimique ou infectieuse, sans oublier de mentionner le cas particulier, des pathomimies qui sont des dermatoses factices pouvant avoir des morphologies très variables, mais souvent aux allures linéaires ou géométriques.

(1) Assistante clinique, (2) Maître de Conférence, Chargé de Recherche, (4) Chargé de Cours, Chef de Service, Service de Dermatopathologie, CHU Sart-Tilman, Liège.
(3) Dermatologue, Service de Dermatologie, St Josef Klinik, St Vith.

LINEAR DERMATOSIS

SUMMARY : Some typical distributions of skin lesions represent a helpful sign for the differential diagnosis in dermatology. Indeed, some dermatoses, affecting the skin, nails or mucosae, display an annular or linear disposition. The linear pattern can be explained by several factors. The dermatosis can follow either a nerve trajet, vascular or lymphatic vessels, or embryological lines. Exogenous factors, including traumatism or automutilations, can also contribute to this particular distribution. In this review, the principal linear dermatoses are discussed together with their pathogenesis.

KEYWORDS : *Linear dermatosis - Lichen striatus - Psoriasis - Koebner phenomenon*

ORIGINE MÉCANIQUE

Dermographisme

Il s'agit d'une urticaire physique qui est provoquée par la dégranulation des mastocytes libérant de l'histamine, ce qui aboutit à la formation de la triade de Lewis. Les éléments peuvent apparaître aux zones de friction (vêtements, appuis) sous la forme d'une lésion papuleuse linéaire. Le dermatographisme est aisément reproduit en consultation par le frottement du tégument avec une pointe mousse.

Phénomène de Koebner

Le phénomène de Koebner est une réaction isomorphe qui reproduit sur des zones traumatisées (par exemple : stries de grattage, frottement, cicatrices chirurgicales, tatouages,...) une efflorescence de lésions caractéristiques d'une dermatose (2), comme les molluscums contagiosums sur traces de grattage (Fig. 1). Le psoriasis et le lichen représentent deux dermatoses qui peuvent être révélées par le phénomène de Koebner. La sarcoïdose cutanée peut se manifester au niveau de cicatrices anciennes et prendre ainsi une disposition linéaire (Fig. 2).

Lichénification

La lichénification est un épaississement du derme superficiel et de l'épiderme induit par un frottement ou un grattage répété. Elle peut facilement prendre une allure linéaire, comme par exemple, sur le bord latéral de la langue par le frottement de l'articulé dentaire (Fig. 3).

ORIGINE CHIMIQUE

La dermatite des prés, phytophotodermatose (eczéma de contact induit par certains végétaux après irradiation par les rayons ultraviolets), en est un exemple. Il s'agit de sujets qui, par temps



Figure 1 : Molluscum contagiosum à disposition linéaire



Figure 2 : Sarcoidose sur cicatrice



Figure 3 : Lichenification linéaire traumatique de la langue



Figure 4 : Dermite des prés, éruption érythémato-vésiculeuse linéaire



Figure 5 : Zona dans le dermatome thoracique 1.



Figure 6 : Lichen striatus à disposition Blaschkoïde

ensoleillé, présentent quelques heures après s'être allongé sur l'herbe, une éruption érythémato-vésiculeuse linéaire reproduisant le dessin des herbes (Fig. 4).

ORIGINE INFECTIEUSE

C'est le cas de la larva migrans (larves d'ankylostomes) qui réalise sur la peau après pénétration transépidermique et migration parallèle à la surface cutanée, un trajet linéaire serpiginoux, inflammatoire très évocateur.

CAUSES ANATOMIQUES DES DERMATOSES LINÉAIRES

Différentes structures anatomiques peuvent constituer le substrat de la linéarité de diverses lésions cutanées. On distingue parmi ces substrats anatomiques les trajets vasculaires et nerveux d'une part, et d'autre part, les lignes de la peau.

*SELON UN TRAJET VASCULAIRE (ARTÉRIEL, VEINEUX, LYMPHATIQUE)**Thrombophlébite superficielle*

Elle se manifeste par un cordon induré siègeant le long du trajet veineux thrombosé. Fréquemment, elle s'accompagne d'une périphlébite réalisant une tuméfaction érythémateuse en bande, chaude et douloureuse. Le même phénomène peut être rencontré après une sclérothérapie pour varices ou varicosités.

Artérite temporale de Horton

L'atteinte de l'artère temporale dans la maladie de Horton (panartérite à cellules géantes, segmentaire et plurifocale) se traduit par une inflammation locale et par la palpation de nodules le long de son trajet qui devient tortueux.

Lymphangite

Une lymphangite peut faire suite à une infection bactérienne qui a trouvé une porte d'entrée au niveau des membres supérieurs ou inférieurs. Un cordon érythémateux, inflammatoire et souvent douloureux se dessine alors suivant un trajet lymphatique se terminant dans une aire ganglionnaire avec la présence d'une adénopathie. Il y a alors lieu d'essayer de retrouver cette porte d'entrée et de la soigner afin d'éviter d'éventuelles récurrences.

Métastases en transit

La dissémination métastatique par voie lymphatique d'un carcinome ou d'un mélanome peut réaliser sur le tégument un chapelet de nodules autrement appelé, métastases «en transit».

*SELON UN TRAJET NERVEUX**Zona*

L'éruption vésiculeuse, qui fait suite à une réactivation du virus de la varicelle et du zona, s'oriente selon un dermatome, territoire sensitif dépendant d'un nerf rachidien ou crânien, et réalise une bande unilatérale s'arrêtant à la ligne médiane (Fig. 5).

LIGNES DE LA PEAU

Les lignes de la peau sont au nombre de quatre, à savoir les lignes de Langer, de Blaschko, de Voigt, et de Sherrington.

Lignes de Langer

Elles correspondent à des lignes de tension mécanique intrinsèque de la peau (3). Lors

d'une incision cutanée (pour biopsie ou excision d'une tumeur, par exemple), elles déterminent sa direction, qui doit être parallèle, si l'on veut obtenir une cicatrisation optimale. Par ailleurs, elles expliquent l'orientation que prennent les vergetures perpendiculairement aux axes de tension cutanée maximale.

Lignes de Blaschko

Il s'agit de lignes de migration embryonnaire qui adoptent un aspect serpiginieux. Les dermatoses «blaschko-linéaires» sont assez nombreuses (4). On peut les classer en dermatoses inflammatoires, hamartomes et naevi, et maladies génétiques.

Dermatoses inflammatoires

On distingue les dermatoses exclusivement «blaschko-linéaires» comme le lichen striatus et la «blaschkite» de l'adulte, de celles prenant une disposition «blaschko-linéaire» occasionnelle (5, 6).

Le lichen striatus est une éruption inflammatoire linéaire transitoire bien délimitée affectant principalement l'enfant entre 2 et 15 ans avec une prédominance féminine. Il survient relativement brutalement sous la forme de très petites papules lichénoïdes de 1 à 2 mm, plus ou moins squameuses, isolées ou coalescentes, rosées ou brunes pâles, parfois vésiculeuses ou kératosiques, se distribuant selon les lignes de Blaschko et formant ainsi, en quelques jours ou semaines, une bande linéaire (de quelques millimètres ou centimètres de large) de longueur variable (2 à plus de 20 cm) (Fig. 6). Le prurit est absent ou exceptionnel. Le lichen striatus se localise le plus souvent sur les membres, plus rarement sur le tronc et, occasionnellement, sur la face. Il est habituellement unilatéral et peu important (une seule ligne). Il peut toucher les ongles. La localisation unguéale, en cas d'atteinte d'une extrémité, peut précéder de plus d'un an l'éruption cutanée. Elle se manifeste par un ongle aminci, grésé, cassant, strié ou fendu longitudinalement, une onycholyse distale, un arrêt de la croissance ou une chute de l'ongle, une plicature latérale avec incarnation ou encore des leuconychies ponctuées ou transverses (Fig. 7). Le lichen striatus régresse en règle générale spontanément en moyenne en 9 mois au prix d'une hypopigmentation post-inflammatoire fréquente pouvant perdurer plusieurs années. L'abstention thérapeutique est de règle.

Les «blaschkites» de l'adulte feraient partie, selon certains auteurs, de la même entité que le lichen striatus. Elles se différencient de ce dernier par quelques particularités : leur survenue



Figure 7 : Lichen unguéal à disposition linéaire



Figure 9 : Pemphigoïde juvénile à disposition blaschkoïde



Figure 8 : Psoriasis à disposition blaschkoïde



Figure 10 : Hamartome épidermique à disposition linéaire

chez l'adulte, une évolution en plusieurs poussées courtes sans séquelles dyschromiques, et l'atteinte de plusieurs territoires «blaschko-linéaires» parfois de manière bilatérale. Comme chez l'enfant, l'autorésolution est habituelle.

Occasionnellement, diverses dermatoses inflammatoires peuvent prendre une disposition assez inhabituelle «blaschko-linéaire». Citons, la dermatite atopique, le psoriasis (Fig. 8), la pemphigoïde juvénile (Fig. 9), le lichen, le lichen nitidus, la sclérodémie, le vitiligo, le lupus érythémateux, le pemphigus, l'érythème pigmenté fixe, la mucinose folliculaire, la réaction du greffon contre l'hôte et les xanthomes (7).

Hamartomes et naevi

Les hamartomes et naevi peuvent être classés selon leur composante épidermique, annexielle, pigmentaire, conjonctive, ou adipeuse.

Parmi les lésions épidermiques, on trouve l'hamartome épidermique (Fig. 10), caractérisé par une hyperplasie de l'épiderme. Il est présent dès la naissance ou apparaît dans la première enfance sous la forme d'un relief papulo-verruqueux de couleur chair ou gris-brunâtre se dis-

posant le plus souvent en bande linéaire selon les lignes de Blaschko et de manière unilatérale. Il peut être associé à des malformations viscérales le plus souvent homolatérales, en particulier lorsqu'il est étendu. L'hamartome épidermique verruqueux inflammatoire linéaire (HEVIL) se différencie de l'hamartome épidermique simple par quatre particularités : l'existence de poussées inflammatoires, la nette prédominance féminine, l'aspect morphologique érythémato-squameux marqué et la survenue tardive fréquente. De plus, il s'accompagne d'un prurit important. La maladie de Darier peut dans de rares cas prendre une forme linéaire alors que de manière assez caractéristique, la porokératose de Mibelli peut adopter une distribution linéaire. Dans ces cas, les deux affections pourraient prêter à confusion avec un HEVIL.

Parmi les affections annexielles à disposition linéaire, on rencontre l'hamartome sébacé et le syringocystadénome papillifère. L'hamartome sébacé est une tumeur généralement congénitale affectant avec prédilection le cuir chevelu et la face. Sur cette lésion peuvent se développer, à l'âge adulte, des tumeurs malignes (essentiellement, carcinomes basocellulaires) ou des

tumeurs bénignes comme le syringocystadénome papillifère. Le syndrome de Schimmelpenning-Feuerstein-Mims associe un hamartome sébacé linéaire étendu et des malformations oculaires et cérébrales sévères. L'hamartome folliculaire basaloïde correspond histologiquement au remplacement des follicules pileux par des cordons de cellules basaloïdes. Il peut se présenter sous la forme de plusieurs lésions linéaires unilatérales. L'hamartome comédonien peut également suivre un trajet linéaire.

Parmi les atteintes linéaires touchant le système pigmentaire, on note l'hypomélanose de Ito et l'hamartome achromique. Le premier est caractérisé par une dépigmentation cutanée «en jet d'eau» ou en «éclaboussure» uni- ou bilatérale suivant dans la majorité des cas les lignes de Blaschko et apparaissant environ à l'âge de 1 an. Des anomalies oculaires, osseuses, neurologiques peuvent être associées. L'hamartome achromique correspond à une hypomélanose congénitale localisée pouvant prendre un aspect linéaire.

Des hamartomes linéaires du tissu conjonctif sont rapportés. L'atrophodermie de Moulin serait l'équivalent de l'atrophodermie idiopathique de Pierini-Pasini dans une topographie de type lignes de Blaschko. La maladie de Pierini-Pasini est une forme particulière de sclérodémie localisée en ce sens que l'atrophie cutanée accompagnée d'hyperpigmentation survient d'emblée sans sclérose préalable comme dans la morphée classique. Elle survient le plus souvent chez l'adolescent ou l'adulte jeune et siège avec prédilection sur le tronc.

L'hamartome lipomateux superficiel est le plus souvent congénital. Il correspond à une hétérotopie adipocytaire périvasculaire dermique, localisée à la fesse ou la cuisse, pouvant prendre une disposition linéaire.

Maladies génétiques

Certaines génodermatoses rares s'organisent selon les lignes de Blaschko. Mentionnons l'incontinentia pigmenti, l'hypoplasie dermique en aires, le «Child syndrome» et la chondrodysplasie ponctuée dominante liée à l'X.

Lignes de Voigt

Elle délimitent les territoires d'innervation cutanée des nerfs périphériques. La neurofibromatose sementaire s'oriente selon ces lignes.

Lignes de Futcher-Voigt

Les lignes de Futcher-Voigt représentent une démarcation linéaire entre deux régions différe-

ment pigmentées. Elle se trouve le plus souvent à la face antéro-externe du bras, limitant une région plus foncée antéro-latérale d'une zone moins foncée antéro-médiane. Une hypopigmentation linéaire orientée verticalement au niveau sternal est plus ou moins visible chez 30 à 40% des sujets noirs. Plus fréquente et marquée chez l'enfant, elle a tendance à s'estomper avec l'âge.

Lignes de Scherrington (ou lignes axiales)

Elles séparent deux zones cutanées dépendantes de segments médullaires différents. Elles correspondraient à des lignes de démarcation pigmentaire délimitant une zone hyperpigmentée externe d'une zone moins pigmentée interne comme par exemple à la face interne des cuisses.

CONCLUSION

Toute une série de dermatoses peuvent prendre des dispositions linéaires sur la peau, les ongles ou au niveau des muqueuses, dont certaines de manière habituelle ou exclusive. Il est donc important en sémiologie dermatologique de ne pas méconnaître ce phénomène car il permettra d'orienter notre diagnostic.

BIBLIOGRAPHIE

1. Piérard-Franchimont C, Nikkels AF, Arrese JE, et al. — Anneaux, cibles ou cocardes. *Rev Med Liège*, 1998, **53**, 117-118.
2. Weiss G, Shemer A, Trau H. — The Koebner phenomenon : review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2002, **16**, 241-248.
3. Piérard GE, Lapière Ch. M. — Microanatomy of the dermis in relation to relaxed skin tension lines and Langer's lines. *Am J Dermatopathol*, 1987, **9**, 219-224.
4. Bologna JL, Orlow SJ, Glick SA. — Lines of Blaschko. *J Am Acad Dermatol*, 1994, **31**, 157-190.
5. Michel JL, Wolf F, Fond L, et al. — Lichen striatus de l'enfant et "blaschkites" de l'adulte. *Ann Dermatol Venereol*, 1997, **124**, 187-191.
6. Peramiquel L, Baselga E, Dalmau J, et al. — Lichen striatus : clinical and epidemiological review of 23 cases. *Eur J Pediatr*, 2006, **165**, 267-269.
7. Lehnert-Weber C, de la Brassinne M, Dezfulian B, et al. — Congenital psoriasis following the lines of Blaschko. *Ped Dermatol*, 1996, **13**, 219-221.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Prof. GE Piérard, Service de Dermatopathologie, CHU, Liège, Belgique.
email : Gerald.Pierard@chu.ulg.ac.be