

# COMMENT JE TRAITE ....

## un pityriasis rubra pilaire

A.L. FRAITURE (1), C. BRAHAM (1), C. PIÉRARD-FRANCHIMONT (2), G.E. PIÉRARD (3)

**RÉSUMÉ :** Le pityriasis rubra pilaire est un syndrome d'étiologie inconnue pour lequel six types cliniques distincts ont été décrits, tant chez l'enfant que chez l'adulte. Les rétinoïdes oraux ont prouvé leur efficacité. Des émoullients et le calcipotriol topique peuvent améliorer le tableau clinique.

Le pityriasis rubra pilaire (PRP) est une affection cutanée rare, d'étiologie inconnue, dont la lésion élémentaire est une papule cornée folliculaire (fig. 1). Des lésions érythémato-squameuses et une kératodermie palmoplantaire coexistent souvent pour constituer un ensemble éruptif complexe (1-3). L'aspect histologique est évocateur, mais il manque parfois de spécificité. Cette affection survient avec deux pics de fréquence, l'un dans la première enfance et l'autre entre 40 et 60 ans. Le PRP est acquis et le plus souvent sporadique. Il survient habituellement sans circonstance déclenchante reconnue. Cependant, il peut parfois suivre une infection bactérienne ou virale notamment chez l'enfant. Des éruptions à type de PRP ont été rapportées en association avec l'infection par le VIH. Plusieurs formes du PRP sont distinguées selon l'âge de survenue, la présentation clinique et l'évolution (1, 2).

### PITYRIASIS RUBRA PILAIRE DE L'ADULTE

Le PRP classique de l'adulte est le type le plus fréquent de la maladie (1). L'évolution est souvent progressive, débutant par une macule érythémateuse saumonée, souvent discrètement squameuse, siégeant en général à la partie supérieure du corps. En quelques semaines et dans une progression céphalo-caudale, les macules se multiplient et confluent tandis que se constitue une kératodermie palmoplantaire et des papules cornées folliculaires donnant un aspect spinulose. L'éruption n'est habituellement pas prurigineuse, mais peut déterminer une sensation de cuisson intense.

Chaque papule folliculaire est érythémateuse, de la taille d'une tête d'épingle, centrée par un cône corné blanc, parfois noirâtre, s'enfonçant dans l'orifice folliculaire et donnant à la palpation une sensation de râpe (fig. 1). Ces papules cornées se multiplient et sont enveloppées pro-

### HOW I TREAT .... PITYRIASIS RUBRA PILARIS

**SUMMARY :** Pityriasis rubra pilaris is a syndrome of unknown etiology. Six distinct clinical types have been described in infancy and adulthood. Oral retinoids have proven their efficacy. Emollients and topical calcipotriol may improve the clinical presentation.

**KEYWORDS :** *Pityriasis rubra pilaris - Follicular keratosis - Retinoids - Calcipotriol*



Fig. 1. Pityriasis rubra pilaire. Papules folliculaires kératosiques typiques.

gressivement par un érythème interfolliculaire orangé, plus ou moins squameux. Ainsi se constituent de vastes placards érythémato-squameux psoriasiformes hérissés de papules folliculaires surtout bien visibles au pourtour de l'érythème.

Le cuir chevelu est le siège d'un important état squameux. La face est érythémato-squameuse donnant un aspect plâtreux et la peau est parfois tendue jusqu'à déterminer un ectropion. Aux coudes et aux genoux, les lésions ont une allure psoriasiforme et réalisent parfois un aspect caractéristique en écusson. Une kératodermie diffuse marquée, lisse, particulière par sa couleur jaune orangé, siège aux paumes et aux plantes. Les papules folliculaires sont souvent très visibles à la face dorsale des mains et des premières phalanges. Les cheveux et les dents sont intacts. Les ongles sont fréquemment atteints, parsemés de crêtes longitudinales avec une hyperkératose sous-unguéale, mais sans onycholyse, ni tache saumonée comme dans le psoriasis. Les lésions leucokératosiques orales et génitales sont rares.

L'extension se fait habituellement en deux ou trois mois vers une érythrodermie, particulière

(1) Assistant clinique, (2) Chargé de Cours adjoint, Chef de Laboratoire, (3) Chargé de Cours, Chef de Service, Université de Liège, Service de Dermatopathologie.

par la persistance d'îlots préservés de peau saine focalement ponctués de papules folliculaires. Le diagnostic différentiel est un mycosis fongoïde. L'état général est conservé sauf parfois dans les formes érythrodermiques. La guérison spontanée survient dans 80 % des cas en un à trois ans.

La forme ichtyosiforme de PRP de l'adulte est rare. Elle se distingue par la présence de zones ichtyosiformes ou eczémateuses, et parfois d'une alopecie. Son évolution se prolonge pendant de nombreuses années.

#### PITYRIASIS RUBRA PILAIRE DE L'ENFANT

Le PRP juvénile classique reproduit chez l'enfant l'aspect de la forme classique de l'adulte (1, 2). Il débute souvent dans les premières années de la vie. Le PRP juvénile circonscrit est une autre forme qui débute en période prépubertaire, bien qu'il puisse être plus précoce. Il associe des placards érythémato-squameux bien limités, parfois psoriasiformes, en écusson sur les coudes et les genoux, avec une hyperkératose folliculaire, une kératodermie palmo-plantaire et parfois des lésions sur le reste du corps. Les ongles peuvent être dystrophiques (4).

L'évolution de ces formes pédiatriques est le plus souvent spontanément régressive en quelques mois (5), en particulier dans les cas survenus après une infection aiguë bactérienne ou virale (6). Parfois l'affection se prolonge pendant 2 à 3 ans, voire davantage.

Le PRP juvénile atypique est rare. Il se caractérise par son apparition dès la naissance ou dans les premières années de la vie, la prééminence des lésions kératosiques folliculaires sur l'érythème, un fréquent aspect sclérodermiforme des mains et des pieds et la chronicité de l'évolution. Les frontières de cette forme avec l'ichtyose folliculaire et les érythrodermies sont mal définies.

#### FORMES PARTICULIÈRES

Plusieurs cas de PRP ont été rapportés chez des sujets porteurs du VIH (7, 8). L'éruption est en général atypique par son association à des lésions nodulo-kystiques, pustuleuses et par l'absence de kératodermie palmo-plantaire. L'immunodépression est habituellement modérée. Les rétinoïdes oraux apportent des résultats moins bons que dans les formes non associées au VIH. La zidovudine seule et la trithérapie sont réputées efficaces.

Quelques cas familiaux de PRP ont été rapportés. Il s'agit le plus souvent de formes aty-

piques. La transmission se fait sur le mode autosomique dominant (9). L'intégration de telles formes dans le cadre du PRP reste controversée.

#### DIAGNOSTIC

Le diagnostic clinique peut être difficile à affirmer quand le tableau n'est pas caractéristique, en particulier au début et en fin d'évolution. Il se fonde alors sur l'anamnèse de l'évolution et sur l'examen histologique. Le psoriasis est le principal diagnostic différentiel, en particulier la forme folliculaire chez l'enfant. Le diagnostic de PRP atypique doit être considéré comme un diagnostic d'attente, pouvant être modifié avec l'évolution clinique.

#### TRAITEMENT

Les rétinoïdes oraux sont un traitement très souvent efficace du PRP classique de l'adulte (10-12) et de l'enfant (13). La dose est de 0,5 à 0,75 mg/kg/jour pour l'acitrétine (Neo-tigason® Roche). Elle est progressivement diminuée en fonction du résultat clinique et de la tolérance. Outre les contrôles biologiques habituels, il convient d'être attentif aux complications osseuses possibles lorsque le traitement dépasse une année.

Le méthotrexate (Ledertrexate®, Wyeth-Lederle) à la dose de 10 à 25 mg/semaine procure de bons résultats dans le PRP de l'adulte. Une rechute à l'arrêt du traitement est possible. La PUVAthérapie ou la ré-PUVAthérapie, si elles ont à leur actif quelques succès, sont en règle décevantes, parfois même aggravantes. La photothérapie UVB est sans effet. Quelques essais avec la ciclosporine (Neoral Sandimmun®, Novartis) à la dose de 5 mg/kg/jour se sont soldés par des échecs, mais un bon résultat est parfois rapporté (14).

Les émoullients peuvent être largement utilisés. Les dermocorticoïdes sont rarement efficaces. Le calcipotriol (Daivonex®, Léo) a entraîné une amélioration substantielle dans quelques cas (15).

L'évolution variable de l'affection et sa guérison habituelle rendent difficile une appréciation des traitements. Dans les formes peu étendues, les traitements topiques devraient être privilégiés compte tenu de l'évolution souvent spontanément résolutive. Chez l'adulte, lorsque la dermatose est étendue ou la kératodermie palmo-plantaire gênante, un traitement oral par l'acitrétine est justifié et son utilisation précoce semble souhaitable. Chez la femme jeune, le choix de l'isotrétinoïne (Roaccutane®, Roche)

est justifié car ce médicament est plus rapidement éliminé que l'acitrétine. En cas d'échec, le méthotrexate peut être envisagé. Dans les formes étendues chez l'enfant, la décision d'un traitement par rétinoïdes oraux est délicate à prendre. On prend en compte l'étendue des lésions, leur durée d'évolution, leur tolérance, l'âge de l'enfant et la capacité des parents à attendre et leur avis après leur avoir exposé les avantages et les inconvénients possibles des rétinoïdes. Un bilan osseux préalable et l'avis d'un pédiatre averti du retentissement possible des rétinoïdes sur la croissance sont souhaitables si un traitement par acitrétine est décidé.

## RÉFÉRENCES

1. Griffiths WAD.— Pityriasis rubra pilaris. *Clin Exp Dermatol*, 1980, **5**, 105-112.
2. Griffiths WAD.— Pityriasis rubra pilaris : the problem of its classification. *J Am Acad Dermatol*, 1992, **26**, 140-141.
3. Albert RM, Mackool BT.— Pityriasis rubra pilaris. *Int J Dermatol*, 1999, **38**, 1-11.
4. Piérard-Franchimont C, Piérard GE.— Surface image analysis of nail alterations in juvenile pityriasis rubra pilaris. *Skin Res Technol*, 1998, **4**, 34-36.
5. Gelmetti C, Schiuma AA, Cerri D, Gianotti F.— Pityriasis rubra pilaris in childhood: a long-term study of 29 cases. *Ped Dermatol*, 1986, **3**, 446-451.
6. Larrègue M, Champion R, Bressieux JM, et al.— Pityriasis rubra pilaire aigu chez l'enfant. A propos de 4 cans. *Ann Dermatol Veneréol*, 1983, **110**, 221-228.
7. Miralles ES, Nunez M, De Las Heras ME, et al.— Pityriasis rubra pilaris and human immunodeficiency virus infection. *Br J Dermatol*, 1996, **135**, 1008-1009.
8. Gonzales-Lopez A, Velasco E, Poszo T, Del Villar A.— HIV associated pityriasis rubra pilaris responsive to triple antiretroviral therapy. *Br J Dermatol*, 1999, **140**, 931-934.
9. Vanderhooft SL, Francis JS, Holbrook KA, et al.— Familial pityriasis rubra pilaris. *Arch Dermatol*, 1995, **131**, 448-453.
10. Cohen PR, Prystowsky JH.— Pityriasis rubra pilaris: a review of diagnosis and treatment. *J Am Acad Dermatol*, 1989, **20**, 801-807.
11. Dicken CH.— Treatment of classic pityriasis rubra pilaris. *J Am Acad Dermatol*, 1994, **31**, 997-999.
12. Beylot-Barry M, Chapalain V, Doutre MS, Beylot C.— Traitement du pityriasis rubra pilaire. Etude rétrospective de 14 cas. *Ann Dermatol Veneréol*, 1998, **125**, suppl. 3, 197.
13. Larrègue M, Coutard Vant F, Bressieux JM, et al.— Pityriasis rubra pilaire aigu chez les enfants. Traitement par étreinate (Tigason). *Ann Dermatol Veneréol*, 1990, **117**, 825-826.
14. Ghazi A, Laso Dosal F.— Cyclosporin A and pityriasis rubra pilaris. *Acta Dermatol Veneréol*, 1990, **70**, 181-182.
15. Van de Kerkhof PC, Steijlen PM.— Topical treatment of pityriasis rubra pilaris with calcipotriol. *Br J Dermatol*, 1994, **130**, 675-678.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. G.E. Piérard, Service de Dermatopathologie, CHU du Sart Tilman, 4000 Liège.