

Quel est votre diagnostic ?

Papules disséminées chez trois enfants togolais issus d'un mariage consanguin

Saka B, Mouhari-Touré A, Kombaté K, Pitché P, Tchangai-Walla K

Service de dermatologie, CHU Tokoin, Université de Lomé (Togo).

Med Trop 2009 ; **69** : 293-294

Observation

Trois des cinq enfants issus d'un mariage consanguin, la première, la troisième et la cinquième par ordre de naissance âgés respectivement de 15 ans, 8 ans et 3 ans étaient adressés à la consultation de dermatologie, pour des papules disséminées sur le corps (Fig. 1 et 2). Les lésions initiales avaient débuté au visage chez les trois enfants respectivement à l'âge de 7 ans, 5 ans et 2 ans avant de se disséminer sur le reste du corps. On notait également la présence d'un signe de Koebner. L'examen des autres appareils était normal. L'hémogramme, le bilan rénal et hépatique étaient normaux. La sérologie VIH était négative chez les trois enfants. Les deux autres enfants du couple ainsi que leurs parents, cousins germains sans aucun antécédent familial, ne présentaient aucune lésion de ce type.

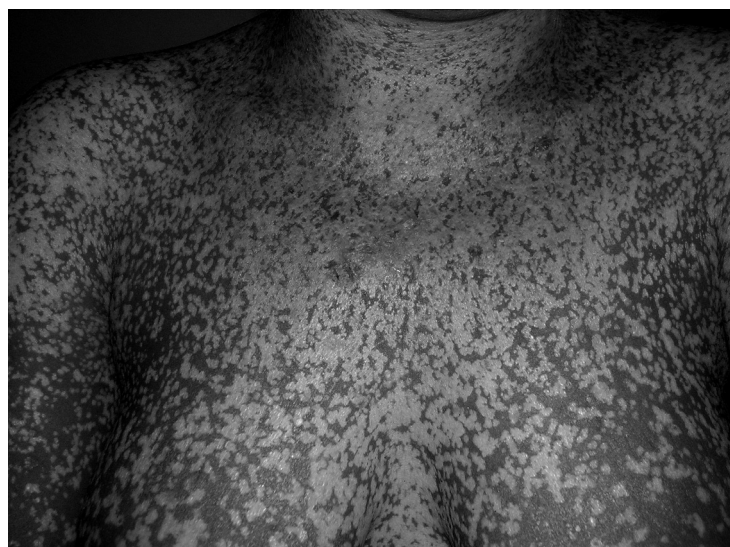


Figure 1. Papules disséminées sur le corps chez l'aînée.



Figure 2. Papules disséminées sur le corps chez le cadet.

Quel est votre diagnostic ?

• Correspondance : barthelemysaka@yahoo.fr
• Article reçu le 30/12/2008, définitivement accepté le 16/03/2009.

Réponse

Epidermodysplasie verruciforme

Cliniquement ces lésions sur peau noire et en milieu tropical pouvaient évoquer des verrues planes, un pityriasis versicolor ou un lichen plan. Mais devant des lésions cutanées verruciformes diffuses, apparues dès l'enfance chez trois enfants d'une même fratrie nés de parents consanguins, le diagnostic d'épidermodysplasie verruciforme (EV) est évoqué. L'histologie confirme le diagnostic clinique en révélant un effet cytopathogène (Fig. 3). Pour des raisons économique et technique, l'analyse virale et génétique n'a pu être effectuée. La problématique est d'éliminer une EV du sujet immunodéprimé notamment infecté par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH).

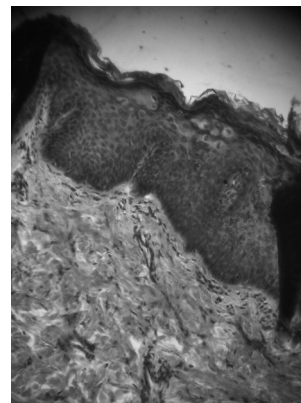


Figure 3. Histologie (HES x40) : acanthose et hyperkératose orthokératosique avec des kératinocytes au cytoplasme pâle, abondant et au noyau gros et foncé.

Discussion

L'épidermodysplasie verruciforme (EV) se caractérise par une prédisposition génétique (transmission autosomique récessive), à l'infection par des papillomavirus (PVH) du groupe B spécifiques (1, 2). Les lésions cutanées apparaissent dès le plus jeune âge généralement au cours de la première décennie et persistent (3).

Environ 10% de patients atteints d'EV sont issus de parents consanguins (1). Deux locus de prédisposition à l'EV (EV1 sur le chromosome 17 et EV2 sur le chromosome 2) ont été identifiés (4). La maladie se déclare lorsque survient sur un de ces locus une mutation à l'état homozygote. Des facteurs environnementaux notamment les rayons ultraviolets favorisent la survenue de lésions pré-épithéliomateuses et de carcinomes cutanés basocellulaires et spinocellulaires sur les zones photoexposées après 30 ans (2). L'hypothèse d'un déficit immunitaire spécifique dans l'EV est corroborée par l'apparition de tableaux cliniques et virologiques voisins chez les sujets immunodéprimés notamment infectés par le VIH (5).

Le diagnostic d'EV repose, outre la présentation clinique évocatrice, le caractère familial et l'histologie, sur la détection de séquences virales (le plus souvent de type HPV 3, 5, 8, 9, 10, 12, 14, 15, 17, 19-25, 28, 29, 36-38, 46, 47, 49, 50) par des techniques de biologie moléculaire.

Références

1. Lutzner MA. Epidermodysplasia verruciformis. An autosomal recessive disease characterized by viral warts and skin cancer. A model for viral oncogenesis. *Bull Cancer* 1978; 65 : 169-82.
2. Orth G. Epidermodysplasia verruciformis. In «Salzman NP, Howley PM. The papillomaviruses. The Papovaviridae». Plenum Press ed, New York, 1987, pp 199-43.
3. Akgül B, Köse O, Safali M, Purdie K, Cerio R, Proby C. A distinct variant of epidermodysplasia verruciformis in a Turkish family lacking EVER1 and EVER2 mutations. *J Dermatol Science* 2007; 46 : 214-6.
4. Ramoz N, Rueda LA, Bouadjar B, Montoya LS, Orth G, Favre M. Mutations in two adjacent novel genes are associated with Epidermodysplasia verruciformis. *Nat Genet* 2002; 32 : 579-81.
5. Weimin Hu G, Nuovo G, Willen M, Somach S. Epidermodysplasia in two half brothers with HIV infection. *J Cutan Med Surg* 2004; 8: 357-360.

PAPULES DISSÉMINÉES CHEZ TROIS ENFANTS TOGOLAIS ISSUS D'UN MARIAGE CONSANGUIN : ÉPIDERMODYSPLASIE VERRUCIFORME

RÉSUMÉ • L'épidermodysplasie verruciforme (EV) est une affection rare qui se caractérise par des lésions verruqueuses planes diffuses. C'est une prédisposition génétique de transmission autosomique récessive à l'infection par des papillomavirus spécifiques, associée à un risque très élevé de cancers cutanés. Nous rapportons trois observations dans une fratrie issue d'un mariage consanguin sans histoire familiale d'EV.

MOTS-CLÉS • Epidermodysplasie verruciforme. Papillomavirus. Cancers cutanés. Togo.

SCATTERED PAPULES IN THREE TOGOLESE CHILDREN FROM A CONSANGUINEOUS MARRIAGE: EPIDERMODYSPLASIA VERRUCIFORMIS

ABSTRACT • Epidermodysplasia verruciformis (EV) is a rare condition characterized by diffuse flat wart-like lesions. It is an autosomal recessive dermatosis associated with susceptibility to infection by specific human papillomavirus genotypes and a high risk of skin cancer. In this report we describe three cases of EV after a consanguineous marriage in a family with no history of EV.

KEY WORDS • Epidermodysplasia verruciformis. Papillomavirus. Skin cancer. Togo.