

Se méfier des télangiectasies cutanées acquises

Marie-Hélène Jégou¹
Philippe Renaud²
Catherine Guichard³

¹ Cabinet médical, Blanquefort

² Cabinet médical, Saint Médard en Jalles

³ Cabinet médical, Lormont
mh.jegou@free.fr

À propos de deux cas cliniques de télangiectasies cutanées acquises, nous vous proposons de faire la synthèse des principaux diagnostics à évoquer.

Cas 1

Patiente de 38 ans, sans antécédent, qui a depuis quatre mois une lésion sus-mammaire constituée de fines télangiectasies d'extension progressive linéaire (*figure 1*). Il n'y a pas d'infiltration. La recherche du signe de Darier est négative. Elle n'a pas d'adénopathie palpable et aucun signe d'appel particulier. La biopsie est non spécifique. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien montre une compression de la veine cave supérieure par des adénomégalies. La fibroscopie pulmonaire permettra de mettre en évidence en histologie un carcinome pulmonaire non à petites cellules. La patiente décède rapidement. Il s'agit donc de télangiectasies en rapport avec un syndrome cave supérieur.

Cas 2

Une patiente de 48 ans consulte directement pour un laser vasculaire, car habituée à consulter pour sa couperose. En effet, depuis quelques semaines, elle a constaté une éclosion de télangiectasies stellaires du décolleté, du cou, du dos et des épaules (*figures 2 et 3*). Elle a par ailleurs un érythème palmaire dont elle ne connaît pas l'ancienneté. Devant ces manifestations, un bilan hépatique est demandé mais ne retrouve pas d'insuffisance hépatocellulaire. Un scanner thoraco-abdomino-pelvien montre un nodule dans le lobe supérieur droit. Il s'agit d'un adénocarcinome pulmonaire. La patiente est traitée par tumorectomie et chimiothérapie. Les télangiectasies disparaissent mais malheureusement son état se dégrade rapidement et elle décède dans un tableau polymétastatique.

Discussion

Les télangiectasies acquises doivent faire évoquer de nombreux diagnostics dont certains ont un pronostic vital. On en discutera quelques-uns à ne pas méconnaître.

Les télangiectasies nævoïdes [1] sont blaschkolinéaires, le plus souvent congénitales et unilatérales bien que quelques cas d'atteinte bilatérale aient été rapportés. Typiquement, la télangiectasie est entourée d'un halo anémique comme dans la pseudo-angiomasose éruptive (mais qui, elle, est une présentation à type de rubis transitoire). Elle peut se révéler dans un contexte d'hyper-œstrogénie, que ce soit la puberté, la grossesse ou une hépatopathie. Dans ce dernier cas, l'hépatopathie serait responsable de l'augmentation du nombre de récepteurs aux œstrogènes dans certains dermatomes.

Le syndrome de Fegeler est rare et se présente plutôt comme une malformation capillaire acquise [2] touchant préférentiellement le visage. Dans la plupart des cas, il est idiopathique, peut-être en rapport avec une malformation congénitale latente révélée par une imprégnation œstrogénique, mais il est capital de rechercher à l'anamnèse une notion de traumatisme qui nécessite alors une exploration médullaire.

La vasculopathie collagénique [3] est caractérisée par une éclosion progressive de fines télangiectasies essentiellement localisées aux membres inférieurs mais des cas sont rapportés aux membres supérieurs et à l'abdomen (*figure 4*). À ce jour, aucune atteinte systémique associée n'est rapportée. Le principal diagnostic différentiel réside dans les télangiectasies essentielles généralisées. Le diagnostic est histologique, montrant un épaississement de la paroi des capillaires dermiques par un matériel amorphe éosinophile marqué par le PAS et le collagène IV.

La mastocytose télangiectasique ou *telangiectatica macularis eruptiva perstans* (*figure 5*) est de diagnostic difficile malgré les critères proposés par Ackerman, d'autant que le signe de Darier est très souvent négatif. Il est nécessaire de recourir à la biopsie qui montre une prolifération de mastocytes autour des vaisseaux dilatés du derme superficiel. Les critères histologiques de Valent vont au-delà de cette observation avec des marquages immunohistochimiques. Enfin, rappelons qu'une tryptase négative n'élimine en rien une atteinte systémique.

Les télangiectasies héréditaires hémorragiques ou maladie de Rendu-Osler (*figure 6*) est une maladie autosomique dominante d'expression variable puisque les symptômes résultent de l'organe atteint. Elle est secondaire à une dérégulation de l'angiogenèse, par des mutations d'un des deux gènes *ACVRL* et *ENG*, impliqués dans la voie de



Figure 1. Télangiectasies à disposition linéaire.



Figure 2. Télangiectasies stellaires du décolleté.



Figure 3. Télangiectasies stellaires des membres supérieurs.



Figure 4. Vasculopathie collagénique.

signalisation du *Transforming Growth Factor β* . Il en résulte une néo-vascularisation excessive à l'origine de télangiectasies et de fistules artério-veineuses (MAV) pulmonaires, hépatiques, cérébrospinales et digestives. Le diagnostic est établi selon les critères de Curaçao.

Concernant les télangiectasies associées à de la pathologie néoplasique, on peut proposer cinq tableaux [5-8] :

- **Le lymphome B intravasculaire** de diagnostic souvent tardif, qui ne peut être posé que sur l'histologie. Il a une présentation clinique polymorphe à type de télangiectasies arborescentes, livedo, nouures, angiomes rubis, etc. L'atteinte systémique est essentiellement ganglionnaire et



Figure 5. Mastocytose télangiectasique.



Figure 6. Télangiectasies héréditaires hémorragiques.

neurologique. Il existe une forme occidentale essentiellement cutanée et une forme asiatique plus péjorative car associée à un syndrome d'activation macrophagique.

– **Le syndrome cave** correspond du point de vue cutané, à l'apparition de télangiectasies ou d'un réseau veineux collatéral associée ou non à un œdème, dans le territoire en aval du réseau cave comprimé ou infiltré par un syndrome tumoral.

– **Certaines tumeurs neuroendocrines sécrétantes** sont révélées par un syndrome carcinoïde dont les signes cutanés sont des flushs associés ou non à une érythrose permanente ou de vastes placards de télangiectasies parfois purpuriques dans 25 % des cas.

– **Les télangiectasies paranéoplasiques** peuvent précéder de six mois la découverte d'un cancer. Rôle de l'hyper-œstrogénie ? De la sécrétion de VEGF ou autre cytokine ?

Parmi **les gammopathies monoclonales** associées aux télangiectasies :

– le syndrome POEMS, qui est associé en particulier à une élévation du VEGF [9], défini par la

présence d'une neuropathie périphérique (P), d'une dysglobulinémie Monoclonale (M) et de manifestations paranéoplasiques : organomégalie (O), endocrinopathie (E) et signes cutanés (S) dont les télangiectasies.

– Le syndrome TEMPI (Télangiectasies, Erythropoïétine augmentée, gammopathie Monoclonale, collection Péri-rénale, shunt Intrapulmonaire) est une entité rare récente (cas princeps : 2010) qui se manifeste chez l'adulte jeune. Les télangiectasies touchent le visage, le tronc et les membres supérieurs.

Conclusion

Devant des télangiectasies acquises, d'autant qu'elles sont atypiques ou inexpliqués, il faut absolument faire une histologie pour éliminer en premier lieu un lymphome intravasculaire et un bilan paranéoplasique orienté par les signes d'appel s'ils sont présents ou au moins une biologie classique avec électrophorèse des protides sanguines et un scanner thoraco-abdomino-pelvien.



Remerciements : Marie-Hélène Jégou remercie ses amis, les Dr Cathy Guichard et Dr Philippe Renaud, qui ont partagé leurs cas, supports de son atelier aux JNPD.

Liens d'intérêts : les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêt en rapport avec l'article.

Références :

- 1- Wollina U, Barta U, Uhlemann C, Oelzner P. Acquired nevoid telangiectasia. *Dermatology* 2001 ; 203 : 24-6.
- 2- Freysz M, Cribier B, Lipsker D. Syndrome de Fegeler, angiome plan acquis ou malformation capillaire acquise : trois observation set revue de la littérature. *Ann Dermatol Venerol* 2013 ; 140 : 341-6.
- 3- Motegi SI, Yasuda M, Yamanaka M, Amano H, Ishikawa O. Cutaneous collagenous vasculopathy; Report of first japanase case and review of the literature. *Australas J Dermatol* 2017 ; 58 (2) : 145-9.
- 5- Cathébras P, Laurent H, Guichard I. Generalized telangiectasia revealing intravascular large B cell lymphoma. *Br J Haematol* 2013 ; 161 (2) : 155.
- 6- Ochshorn M, Ilie B, Blum I. Multiple telangiectases preceding the appearance of undifferentiated bronchogenic carcinoma. *Dermatologica* 1982 ; 165 (6) : 620-3.
- 7- Kim HJ, Kim KO, Kim YS, Lee SY, Park YL, Lee S. Acquired unilateral nevoid telangiectasia accompanied by liver metastasis of colon cancer. *Ann Dermatol* 2016 ; 28 (3) : 404-5.
- 8- Castanet J, Lacour JP, Chartier C, et al. Œdème chronique, dysglobulinémie monoclonale et télangiectasies profuses : une entité distincte ? *Ann Dermatol Venerol* 1997 ; 124 (10) : 717-20.
- 9- Connault J, Durant C, Hervier B, et al. Manifestations vasculaires et VEGF au cours du Poems Syndrome : à propos de 10 cas. *La revue de médecine interne* 2009 ; 30 (S4) : 354.