



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2016

Thèse N° 133/16

KÉRATODERMIE PALMO-PLANTAIRE ACQUISE (à propos de 30 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 26/05/2016

PAR

Mlle. HADDOUCHANE HAJAR

Née le 14 Janvier 1990 à RABAT

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Kpp acquise - Psoriasis palmo-plantaire - Eczéma palmo-plantaire
Dermatose palmo-plantaire

JURY

M. EL HAOURI MOHAMED	PRESIDENT ET RAPPORTEUR
Professeur de Dermatologie	
M. MOUDDEN MOHAMMED KARIM.....	} JUGES
Professeur agrégé de Médecine interne	
M. HARMOUCH TAOUFIQ.....	
Professeur agrégé d'Histologie Embryologie Cyto Génétique	
M. GALLOUJ SALIM.....	
Professeur agrégé de Dermatologie	

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	4
PARTIE THEORIQUE	7
I. GENERALITE.....	8
II. RAPPEL ANATOMIQUE	9
1. L'épiderme.....	9
2. Le derme.....	14
3. L'hypoderme.....	15
4. Les jonctions.....	15
5. Les annexes	18
III. OBJECTIF.....	20
IV. PHYSIOPATHOLOGIE.....	21
V. PRESENTATIONS CLINIQUES.....	22
VI. ETIOLOGIES.....	23
A. DEMARCHE DIAGNOSTIC	23
1. Anamnèse personnelle et familiale	23
2. Examen physique	24
3. Examen paraclinique	25
B. ETIOLOGIES.....	26
1. PSORIASIS.....	26
1.1. Aspects cliniques de la KPP psoriasique.....	27
1.2. Aspect histopathologique de la KPP psoriasique	32
1.3. Evolution – Complications	33
2. ECZEMA	33
2.1. Démarche diagnostic	36
2.2. Etiologies.....	37
2.3. Diagnostic différentiel.....	40
2.4. Evolution et pronostic	41
3. Pityriasis Rubra pilaire.....	41
4. Lichen plan	44

5. Kératodermie palmoplantaire infectieuse	46
5.1. Mycoses	46
5.2. Syphilis stade II.....	48
5.3. Verrues.....	49
6. Autres.....	50
6.1. Lymphome cutané primitif	50
6.2. Kératodermie palmoplantaire paranéoplasique	53
VII. TRAITEMENT	54
1. Règles générales	54
2. Traitement médical	55
3. Photothérapie :	60
4. Méthotrexate	60
5. Ciclosporine.....	61
6. Traitement étiologique	62
6.1. Psoriasis palmoplantaire	62
6.2. Eczéma.....	64
6.3. Autres étiologies.....	64
ETUDE DE CAS	67
I. OBJECTIFS.....	68
II. MATERIELS ET METHODES	69
A. Type, lieu et période d'enquête	69
B. Echantillon	69
1. Critères d'inclusion	69
2. Critères d'exclusion.....	70
C. Méthodologie.....	70
1. Fiche d'exploitation	70
2. Analyse statistique.....	70
III. RESULTATS	73
A. Analyse épidémiologique	73
1. Répartition annuelle de l'échantillon	73
2. Répartition selon l'âge.....	74
3. Répartition en fonction du sexe	76

B. Analyse clinique.....	77
1. Antécédents personnels.....	77
2. Antécédents familiaux.....	78
3. Dermatoses associées.....	78
4. Expositions aux produits chimiques.....	79
5. Progression initiale.....	80
6. Facteurs déclenchants.....	81
7. Formes cliniques.....	82
C. Etude biologique.....	85
D. Etude anatomopathologique.....	87
E. Analyse thérapeutique.....	88
1. Traitement antérieur.....	88
2. Traitement.....	88
3. Evolution sous traitement.....	90
4. Tolérance thérapeutique.....	91
DISCUSSION.....	92
I. Données épidémiologiques.....	93
II. Antécédents pathologiques.....	96
III. Données cliniques.....	98
IV. Données biologiques.....	101
V. Données histopathologiques.....	101
VI. Données thérapeutiques.....	102
LIMITES ET PERSPECTIVES.....	109
I. Limites.....	110
II. Perspectives.....	111
CONCLUSION.....	112
RESUMES.....	114
ABREVIATIONS.....	120
BIBLIOGRAPHIE.....	121

INTRODUCTION

Les Kératodermies palmoplantaires (KPP) représentent un ensemble hétérogène de maladies cutanées, caractérisées par une hyperkératose des paumes et des plantes, parmi lesquelles on distingue trois groupes : KPP héréditaires, génodermatoses avec KPP et KPP acquises.

La kératodermie désigne un épaissement squameux et/ou kératosique palmaire et/ou plantaire. Elle peut toucher exclusivement les paumes ou les plantes ou les deux. Le diagnostic étiologique d'une kératodermie n'est pas toujours facile. Les formes acquises sont les plus fréquentes. Le plus souvent, elle est symptomatique d'une dermatophytose, d'un eczéma (volontiers orthoergique) ou d'un psoriasis. Les étiologies potentielles de cette affection sont nombreuses et peuvent révéler une maladie grave telle une pathologie maligne, une maladie du système telle une dermatomyosite ou une hypothyroïdie, ou être déclenchées par une maladie infectieuse telle une arthrite réactionnelle (kératodermie blennorragique). Elles sont aussi l'expression acrale de nombreuses dermatoses, telles que les ichtyoses.

L'aspect sémiologique de la KPP acquise au niveau palmo-plantaire est souvent perturbé. L'examen général est indispensable à l'établissement du diagnostic. L'examen histopathologique peut s'avérer peu spécifique au niveau des paumes et des plantes lorsque la biopsie n'est pas prélevée sur un site adéquat. [1]

La prise en charge thérapeutique de la KPP acquise est multidisciplinaire. Selon une méta-analyse de plusieurs données et essais thérapeutiques rapportés dans plusieurs travaux scientifiques, il est recommandé de commencer par un traitement symptomatique pour réduire l'hyperkératose, associé à une prise en charge par un podologue et parfois par un psychiatre.

L'évolution en l'absence de traitement de l'hyperkératose entraîne des fissurations, à l'origine d'une gêne douloureuse à la marche. Une difficulté croissante à

l'extension des doigts et à l'ouverture des paumes peut apparaître, correspondant aux contractures dites dermatogéniques. .

L'étude que nous avons menée au sein du service de dermatologie de l'hôpital militaire Moulay Ismail de Meknès nous a permis d'étudier le profil épidémiologique ainsi que thérapeutique, et confronter les résultats de cette étude avec les données de la littérature.

Ce travail consiste à regrouper la plupart des études scientifiques rapportées à ce jour en matière de kératodermie palmo-plantaire acquise, notamment la compréhension ancienne et actuelle des mécanismes pathogéniques, les nouvelles approches épidémiologiques, les aspects cliniques, les critères d'évaluation et de pronostic ainsi que les anciens et les nouveaux essais thérapeutiques adoptés jusqu'à maintenant.

PARTIE THEORIQUE

I. GENERALITE

Les Kératodermies palmo-plantaires (KPP) ont pour caractéristique commune un épaissement de la couche cornée des paumes et des plantes. Leurs natures sont diverses et elles ont une origine génétique ou acquise. Le diagnostic étiologique repose sur un faisceau d'arguments basés sur l'anamnèse ainsi que sur un examen sémiologique précis de la KPP et du reste du tégument. Les antécédents familiaux, le mode de vie du patient (habitudes, activité professionnelle et de loisirs), et l'histoire de la maladie (âge de début, congénitale ou non, et modalité évolutive), ainsi que les signes associés sont importants à identifier. La biopsie cutanée pour un examen histopathologique standard et parfois un examen ultra structural s'avère indispensable dans certains cas pour une concertation anatomo-clinique décisive. Il convient de distinguer, d'une part les KPP acquises des KPP héréditaires, d'autre part les formes focales des formes diffuses, et enfin les KPP isolées des KPP liées à des anomalies exprimées plus largement sur la peau et dans l'organisme.

En pratique, l'examen sémiologique de la KPP doit répondre à huit questions principales. La KPP est-elle héréditaire ou acquise ? S'agit-il d'une KPP diffuse, focale ponctuée ou avec pachydermatoglyphie ? Est-elle bien circonscrite ou pas ? Y a-t-il un liséré érythémateux ? Est-elle transgrediente, c'est-à-dire remontant sur les faces dorsales des mains et des pieds ? Y a-t-il des influences chrono biologiques, en particulier saisonnières ? Quelles sont les activités professionnelles et de loisirs ? Y a-t-il des prises médicamenteuses pour une autre maladie ? L'examen dermatologique doit être complet, incluant l'observation des phanères (cheveux et ongles). [1]

II. RAPPEL ANATOMIQUE : [2]

La peau est un organe composé de deux types de tissus :

- Un tissu épithélial : épiderme.
- Un tissu conjonctif : derme et hypoderme.

Ces deux tissus sont mis au contact l'un avec l'autre par un ensemble de structures désignées sous le nom de jonction dermo-épidermique. Le follicule pilo-sébacé et les glandes sudorales sont des structures épithéliales spécialisées qui constituent les annexes de la peau.

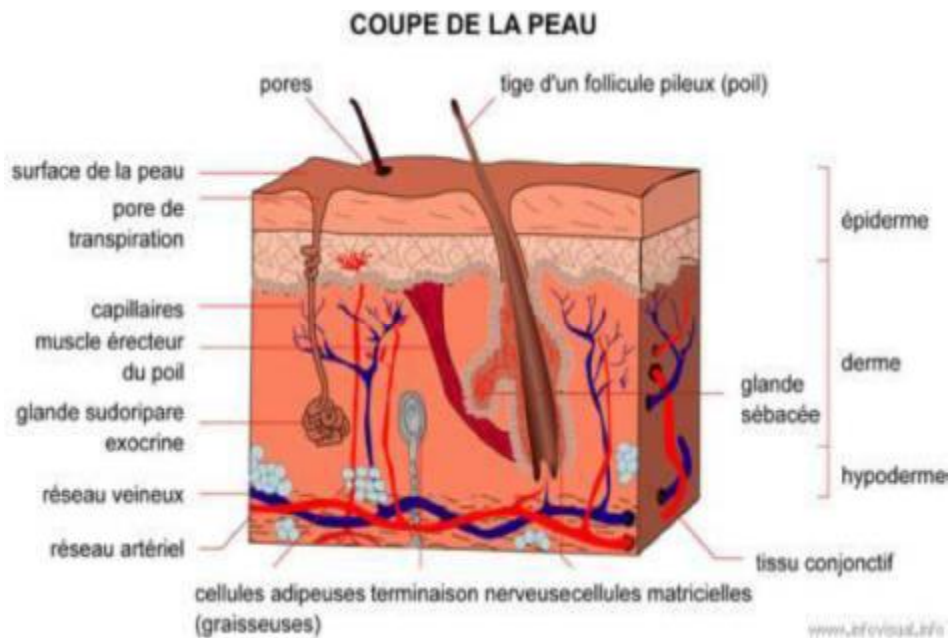
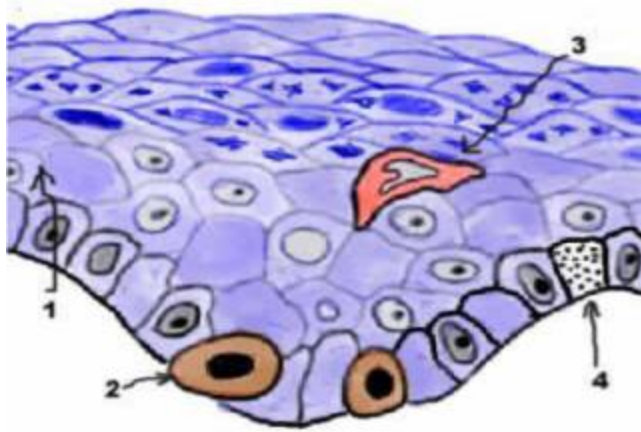


Figure 1 : Une coupe schématique de la peau [3]

1. L'épiderme

L'épiderme, partie la plus superficielle de la peau, est un épithélium de revêtement stratifié, pavimenteux et orthokératosique, constitué de quatre populations cellulaires différentes : les kératinocytes, les mélanocytes, les cellules de Langerhans et de nombreuses terminaisons nerveuses libres (Figure 3).



- | |
|---|
| 1. cellule épithéliale
2. mélanocyte
3. cellule de Langerhans
4. cellule de Merkel |
|---|

1. Figure 3 : Coupe de l'épiderme [4]

1.1. Les kératinocytes

Les molécules des filaments intermédiaires des kératinocytes sont des kératines. Les filaments de kératines sont attachés aux desmosomes et aux hémodesmosomes. Cette disposition indique un rôle de cohésion intercellulaire pour ces structures.

Les kératinocytes subissent en permanence une évolution morphologique témoignant de leur kératinisation. Cette évolution se fait de la profondeur vers la superficie et permet de distinguer sur une coupe d'épiderme quatre couches superposées de la profondeur vers la superficie :

1.1.1. La couche germinative

Cette couche assure par les mitoses de ses cellules le renouvellement de l'épiderme ; ses cellules, cubiques ou prismatiques, contiennent de nombreux grains de mélanine phagocytés qui permettent à l'épiderme d'assurer son rôle de protection contre la lumière.

1.1.2. La couche épineuse

Les kératinocytes vont à s'aplatir, mais le noyau et les organites cytoplasmiques sont intacts, les filaments intermédiaires de kératine sont groupés en faisceaux denses et les desmosomes sont normaux. Au niveau de cette couche, les tonofilaments de kératine commencent à se grouper en tonofibrilles.

1.1.3. La couche granuleuse

Les kératinocytes sont très aplatis, le noyau commence à dégénérer et apparaissent au sein des tonofibrilles de kératines de nombreux grains de kératohyaline et des kératinosomes. Les grains de kératohyaline contiennent de la profilagrine, qui, dans la couche cornée, se transforme en filagrine qui est la matrice du cytoplasme des cornéocytes. Alors que la loricrine est dispersée dans le cytoplasme. Les kératinosomes synthétisent une substance qui est déversée par exocytose dans les espaces intercellulaires de la couche cornée pour former le ciment intercellulaire.

1.1.4. La couche cornée

Le kératinocyte est complètement aplati, le noyau et les organites cytoplasmiques ont totalement disparu et le cytoplasme est rempli de trousseaux fibrillaires formés à partir des filaments de kératine et des grains de kératohyaline. Les membranes plasmiques sont devenues très denses et épaisses et les desmosomes sont profondément modifiés.

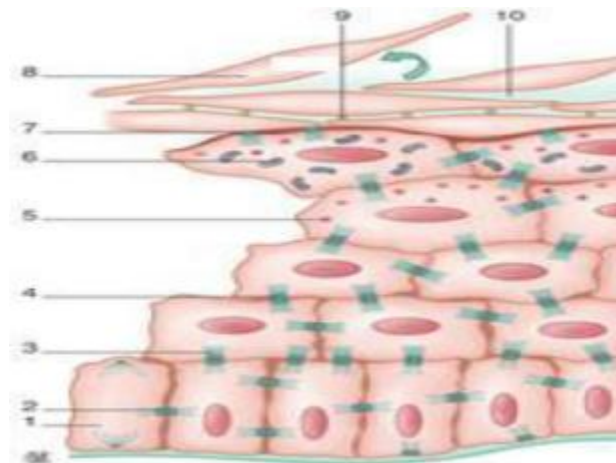


Schéma 2 : La kératinisation [5]

Dans l'assise basale, certains kératinocytes (les cellules souches) (1) peuvent proliférer. Les kératinocytes basaux expriment des paquets peu denses de filaments de kératine K5 et K14 (2). Quand ils migrent dans la couche épineuse, leur taille augmente, leur activité métabolique évolue : les synthèses des kératines K5 et K14

sont réprimées alors que les kératines K1 et K10 s'expriment en abondance (faisceaux de filaments mieux organisés) (3). La cohésion kératinocytaire est assurée par de nombreux desmosomes (4). Les corps lamellaires (5) et les grains de kératohyaline (6) apparaissent dans la couche granuleuse. Les kératinocytes commencent à perdre certains organites cytoplasmiques, la perméabilité membranaire augmente, favorisant un afflux intracellulaire de calcium et l'activation des transglutaminases pour former l'enveloppe cornée (7). Dans la couche cornée, les cornéocytes (8) sont reliés entre eux par des jonctions remaniées, les cornéodesmosomes (9), et soudés par un ciment lipidique (10). Ces cellules s'éliminent par desquamation sous l'effet d'agents lipolytiques et d'enzymes protéolytiques.

1.2. Les mélanocytes

Dans l'épiderme, les mélanocytes sont situés principalement dans la couche basale. Ils ont un aspect étoilé et leurs prolongements cytoplasmiques s'insinuent entre les kératinocytes. Ils sont dépourvus de système de jonction intercellulaire avec les cellules voisines (Schéma 3).

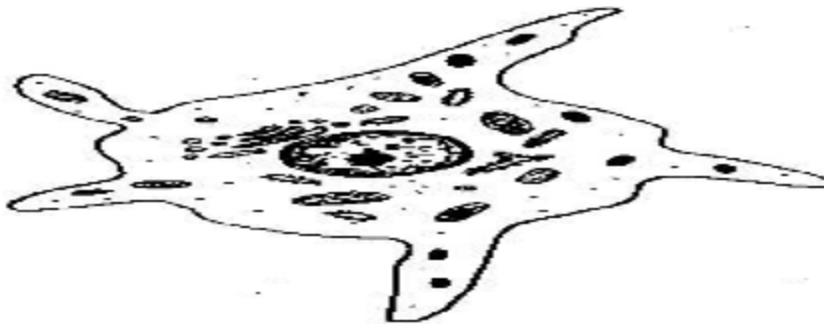


Schéma 3 : Un mélanocyte (ME) [6]

En microscopie optique, les mélanocytes ne sont identifiables qu'avec des colorations argentiques ou par des techniques immunocytochimiques (anticorps anti-protéine S100, par exemple).

La mélanine est le pigment produit par les mélanocytes au niveau d'organites cytoplasmiques, les mélanosomes, ovoïdes mesurant 0.2 à 0.6 μm . Les mélanosomes résultent de la fusion entre des vésicules, contenant de la tyrosinase, de la dopachrome automérase et de la DHICA oxydase, dérivées de l'appareil de Golgi et des vésicules contenant les composants structurels des mélanosomes produits par le réticulum endoplasmique granulaire. Ces organites contiennent un matériel fibrillaire ou lamellaire présentant une périodicité caractéristique.

1.3. Les cellules de Langerhans

Ces cellules font partie du groupe des cellules dendritiques. Elles dérivent des cellules souches hématopoïétiques situées dans la moelle osseuse et sont en particulier dispersées entre les kératinocytes de la couche à épine de l'épiderme. La microscopie électronique permet de distinguer les cellules de Langerhans des mélanocytes, en mettant en évidence dans leur cytoplasme d'une part, l'absence de prémélanosomes et de mélanosomes et d'autre part, la présence de petits organites discoïdes pathognomoniques (granules de Birbeck).

Les cellules de Langerhans initient et propagent les réponses immunes dirigées contre les antigènes appliqués à la peau. Après avoir capté l'antigène, les cellules de Langerhans activées quittent l'épiderme et gagnent les ganglions lymphatiques satellites où elles présentent les déterminants antigéniques aux lymphocytes T. Le GM-CSF induit la prolifération et la différenciation des précurseurs des cellules de Langerhans, ainsi que leur activation.

1.4. Les cellules de Merkel

Elles sont situées de façon dispersée dans la couche germinative, entre les kératinocytes basaux, au contact d'une terminaison nerveuse libre. Ces cellules sont caractérisées en microscopie électronique par la présence dans leur cytoplasme de très nombreuses vésicules à centre dense entouré d'un halo clair. Ce sont des cellules

neuroendocrines qui expriment des marqueurs neuronaux (chromogranine, synaptophysine, nombreux neuropeptides) et des marqueurs épithéliaux (nombreuses kératines, notamment la K20, qui, au niveau de la peau et de ses annexes, serait spécifique des cellules de Merkel). Les cellules de Merkel sont des mécanorécepteurs qui auraient également des fonctions inductives et trophiques sur les terminaisons nerveuses de l'épiderme et sur les annexes cutanées.

2. Le derme

Le derme est un tissu conjonctif habituellement lâche en périphérie et plus dense (fibreuse) en profondeur. Il contient de nombreux vaisseaux sanguins et lymphatiques, des nerfs et des terminaisons nerveuses sensibles libres et corpusculaires, ainsi que diverses annexes cutanées dérivées de l'épiderme et prolongeant dans le derme. On peut lui distinguer schématiquement deux couches :

▼ La couche papillaire :

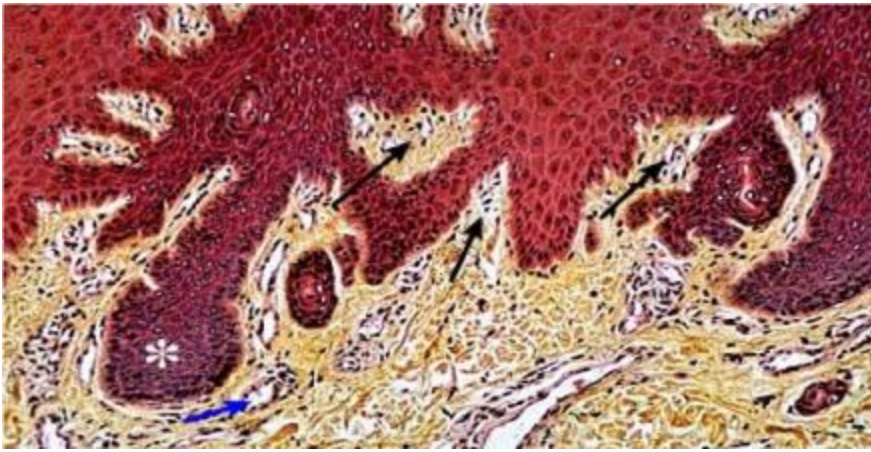
Elle se compose essentiellement de tissu conjonctif et d'une quantité importante de fibre élastique et comprends :

- La boucle papillaire : « papille du derme ».
- Le corpuscule de Meissner : ce sont les récepteurs du touché.
- Les terminaisons nerveuses libres : elles permettent de percevoir certaines sensations : le chaud, le froid, la douleur et les démangeaisons.

▼ La couche conjonctive :

Elle est formée par du tissu conjonctif très dense avec des fibres de collagène et des fibres élastiques. On y trouve :

- Les follicules pileux
- Les glandes sébacées
- Les glandes sudoripares



Astérisque blanc : crête épidermique.
 Flèches noires : papilles dermiques.
 Flèche bleue : unité sécrétant.

Figure 4 : coupe du derme [6]

3. L'hypoderme

Constituant le derme vers la profondeur, l'hypoderme est un tissu conjonctif lâche richement vascularisé qui, selon les conditions de nutrition et les régions de la peau, contient plus au moins du tissu adipeux. IL comprend :

- Des septums ; travées de tissu conjonctif délimitant les lobules.
- Des lobules ; formés par un groupe de cellules graisseuses : les adipocytes.

4. Les jonctions

Bien que la couche cornée soit considérée comme responsable de la fonction de barrière de l'épiderme, il est important de noter que différents types de jonctions sont responsables de l'adhésion et de la cohésion intercellulaire dans l'épiderme et participent donc à des degrés divers au maintien de cette fonction de barrière. Ce sont les jonctions serrées, les jonctions communicantes, les jonctions adhérentes et les desmosomes.

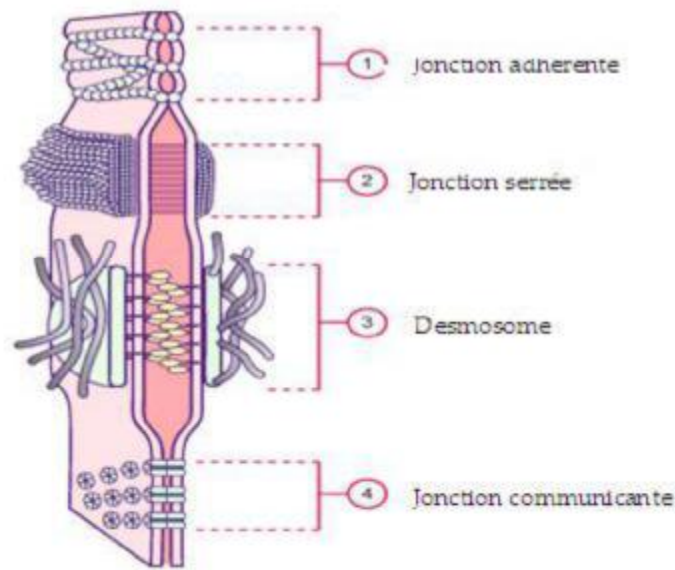


Schéma 6 : Les différents types de jonctions cellulaires présentes dans l'épiderme

[7]

4.1. Les jonctions serrées

Ce sont des jonctions intercellulaires qui permettent de connecter les cellules entre elles, de contrôler le transit moléculaire entre ces cellules et de séparer les lipides des pôles apicaux et basolatéraux. Dans l'épiderme, ces structures sont localisées dans la couche granuleuse et ont également un rôle dans le maintien de la fonction de barrière entre l'intérieur de l'organisme et l'extérieur en évitant les pertes hydriques [8].

4.2. Les jonctions communicantes (gap junctions)

Elles sont constituées de protéines transmembranaires, les connexines, qui s'organisent en complexes hexamériques (les connexons) afin de former des pores de 2 nm entre deux cellules adjacentes. Elles permettent le passage intercellulaire d'ions et de petites molécules, mais assurent également un couplage électrique entre les cellules.

4.3. Les jonctions adhérentes (zonula adherens)

Elles sont formées d'une protéine transmembranaire, la cadhérine et de différentes protéines adaptatrices associées au cytosquelette d'actine. Ces jonctions assurent l'étanchéité entre les épithéliums.

4.4. Les desmosomes (macula adherens)

Comme les jonctions adhérentes, les desmosomes appartiennent à la famille des jonctions d'ancrage. Ils permettent de fixer solidement deux cellules épithéliales adjacentes et participent à la cohésion tissulaire en permettant l'ancrage des filaments intermédiaires de kératines de deux kératinocytes voisins en un même point d'adhésion. Ils sont présents dans toutes les couches épidermiques, et prennent le nom de cornéodesmosomes dans la couche cornée [9]. Les desmosomes sont des structures moléculaires complexes organisées autour de glycoprotéines transmembranaires et les cadhérines desmosomales. Les domaines extracellulaires des cadhérines sont situés dans l'espace intercellulaire desmosomal pour assurer l'adhésion entre les cellules voisines. La partie intracellulaire de ces protéines est associée aux plaques desmosomales où sont présentes de nombreuses protéines cytoplasmiques et où s'insèrent les filaments intermédiaires de kératines.

5. Les annexes

5.1. Les follicules pilosébacés

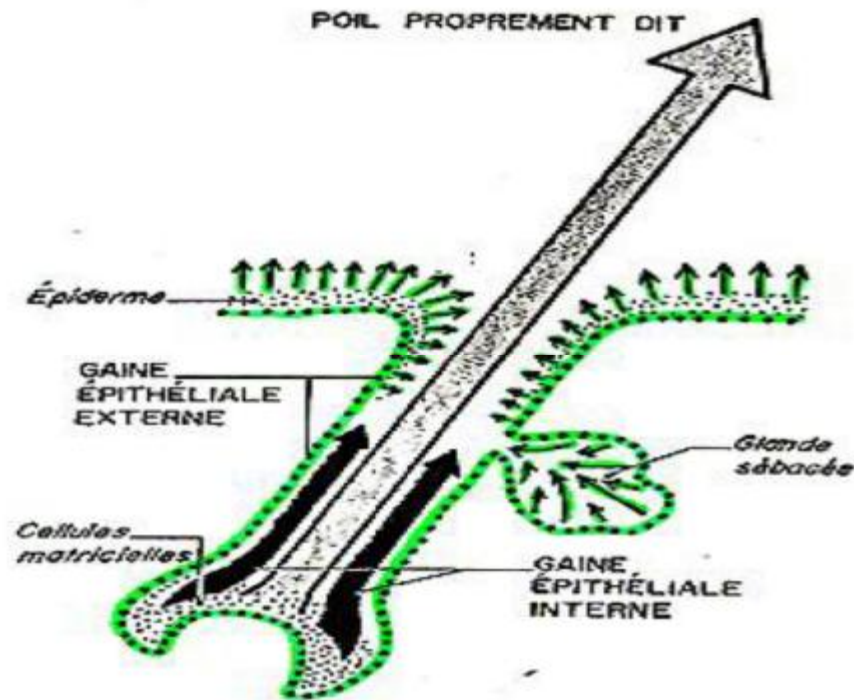


Schéma 8 : Follicule pilo-sébacé [8]

Le follicule pilosébacé comprend la tige pileuse, les enveloppes épithéliales qui lui donne naissance et la glande sébacée annexée au poil.

5.2. Les glandes sudoripares

Ce sont des glandes exocrines, tubuleuses simples pelotonnées sécrétant la sueur. Leur portion sécrétrice (épithélium cubique simple) entouré de cellules myoépithéliales, siège dans le derme profond. Leur canal excréteur (épithélium cubique bistratifié) gagne la surface de l'épiderme par un trajet hélicoïdal.

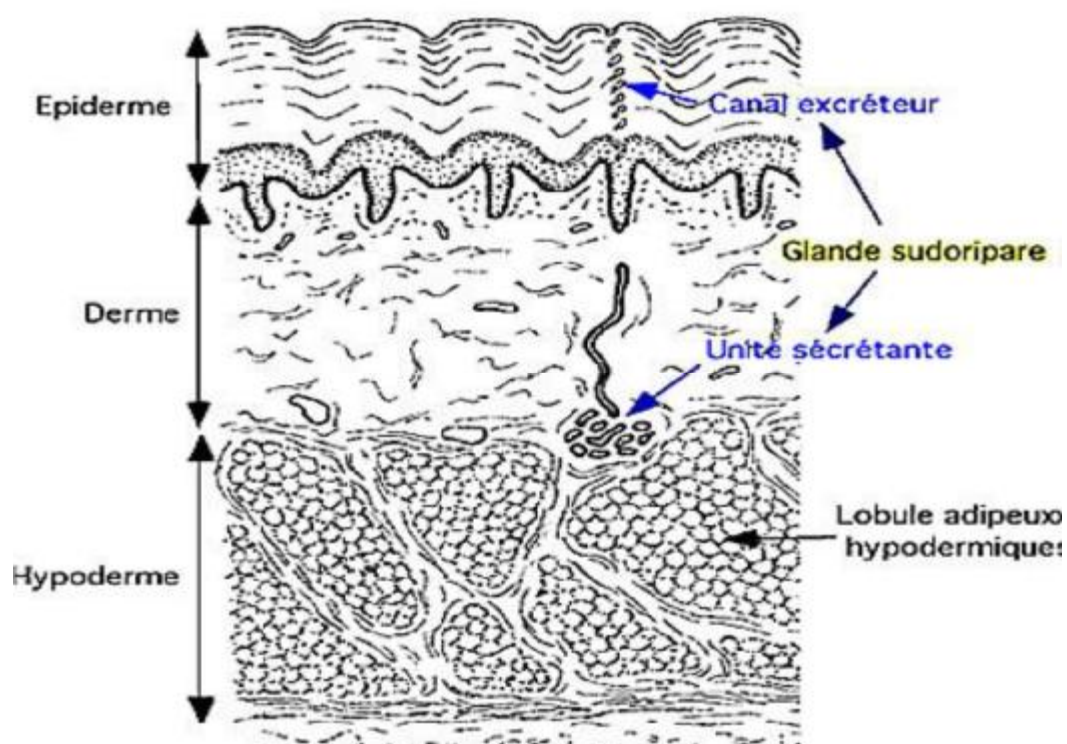


Schéma 9 : Une coupe de la peau épaisse [8]

III. OBJECTIF :

L'objectif de notre travail est de :

- Eclaircir la situation épidémiologique – clinique
- Déterminer les différentes étiologies de la KPP acquise
- Connaître le profil évolutif
- Rappeler les conduites pratiques devant une KPP.

IV. PHYSIOPATHOLOGIE :

Les KPP se basent sur des particularités physiologiques de l'épiderme palmoplantaire. La morphologie palmoplantaire est unique, avec des crêtes inter papillaires allongées, acanthose, hypergranulose et hyperkératose physiologique et sans follicules pileux, glandes sébacées et apocrines.

Cette morphologie se traduit dans un programme de différenciation propre à l'épiderme palmoplantaire par rapport au reste du tégument. Cette différenciation est déjà réalisée in utero pendant le développement fœtal qui inclut la formation des crêtes inter papillaires caractéristiques et l'expression spécifique et exclusive de la kératine K9. Les couches épineuses de l'épiderme palmoplantaire expriment aussi les kératines K6a, K6b, K16 et K17 qui, d'autre part, ne sont retrouvées que dans les structures annexielles ou l'épithélium stratifié des muqueuses.

Dans la couche granuleuse, on note de nombreuses granules de kératohyalines bicomposées, riches en loricine qui, autrement, sont très rares chez l'homme. La couche cornée palmoplantaire est riche en proline par l'expression accentuée de protéine précurseur de l'enveloppe cornée. Finalement, la couche cornée palmoplantaire possède un profil lipidique qui diffère du reste du tégument et qui entrave une diffusion ou perte d'eau trans-épidermique palmoplantaire accentuée.

Le savoir sur la physiologie et la génétique moléculaire de la peau nous permet aujourd'hui de mieux expliquer l'étiologie de ces troubles de la kératinisation, et de nombreux défauts moléculaires à la base des KPP ont été identifiés récemment. Les mécanismes selon lesquels ces défauts moléculaires provoquent l'hyperkératose restent encore à être élaborés. Il est possible que des anomalies de la structure des kératines ou d'autres protéines impliquées dans la formation d'une couche cornée normale entraînent l'hyperkératose qui est une réponse protectrice adoptée pour maintenir l'intégrité mécanique et amoindrir la fragilité accrue de la peau.

V. PRESENTATIONS CLINIQUES

Généralement on distingue 3 tableaux cliniques :

1. Acropulpite sèche et fissuraire : [10] [11]

L'acropulpite est une dermite localisée à la pulpe des doigts et/ou des orteils. Elle désigne l'atteinte de la face palmaire et/ou plantaire de certains ou de tous les doigts.

La peau des pulpes est sèche, craquelée parfois vernissée. A un stade plus évolué, il existe des fissures douloureuses et parfois une disparition des dermatoglyphes. Elle se développe principalement dans la zone anatomique de préhension.

Ses causes principales sont : les eczémas, le psoriasis, les dermites d'irritation ou d'usure.

a. Les eczémas : dans cette forme l'eczéma se présente par une hyperkératose associée à des fissures douloureuses. On distingue 3 types :

- dermite orthoergique
- eczéma de contact
- dermatite atopique

b. Le psoriasis : ou pulpite psoriasique, est une dermatose sèche de la pulpe des doigts et des orteils avec rougeur et parfois aspect collodionné et fissuré, survenant soit au cours d'un psoriasis typique, soit d'une façon isolée.

c. Autres : les dermites d'irritation ou d'usures.

2. Kératodermie palmoplantaire en plaques isolées, ou associées à une acropulpite sèche et fissuraire, ou parfois c'est une évolution d'une acropulpite.

3. Forme évoluée qui touche toute la paume des mains et la plante des pieds sans espace de peau saine.

VI. ETIOLOGIES :

A. DEMARCHE DIAGNOSTIC :

1. Anamnèse personnelle et familiale :

La Kératodermie palmoplantaire acquise se développe à n'importe quel moment de la vie et elle est souvent liée à un ou plusieurs facteurs externes. Son histoire clinique est importante à détailler notamment sur la date et le mode d'apparition très rapide, rapide ou lentement progressif ; le mode évolutif ; les circonstances de survenue et les relations éventuelles avec les saisons.

L'interrogatoire recherchera également les antécédents dermatologiques personnels et familiaux, et les facteurs environnementaux susceptibles d'influencer sur la symptomatologie tels les facteurs physiques (soleil, froid), chimiques (entourage professionnel, application de parfums ou cosmétique, l'état vaccinal).

L'anamnèse peut aussi révéler :

- Une histoire d'eczéma allergique ou une prédisposition atopique ;
- Un contact avec des personnes ou des animaux infectés ;
- La présence d'une tumeur entraînant une KPP paranéoplasique ;
- Signes fonctionnelles : sont à type de : Douleur modérée à sévère, fourmillement, prurit, ou tension ;
- Mode d'extension des lésions est soit diffuse, focale ou ponctué ;
- Traitement appliqué qui peut modifier l'aspect des lésions, et gêner le diagnostic.

2. Examen physique

2.1. Examen des paumes et des plantes

Il repose sur :

- Inspection : sous un bon éclairage
- Palpation : par des mains protégées par des gants, pour apprécier les reliefs des lésions et son infiltration (impression de dureté et de rugosité, située sur une base érythémateuse).

Cet examen permet d'évoquer l'étiologie des formes acquises. Les mycoses, par exemple en montrent souvent une atteinte symétrique aux bords marginés, avec une atteinte interdigitale et une dystrophie unguéale associée. Les verrues, avec une distribution focale, soit en « mosaïque », soit en « myrmécie », sont caractérisées par une surface rugueuse et par des saignements punctiformes après parage. La déformation des mains et des pieds indique la prédisposition des patients à développer des callosités mécaniques.

2.2. Le reste de l'examen cutané :

L'examen clinique de l'ensemble des téguments, des phanères et des muqueuses est de première importance dans l'approche diagnostic des hyperkératoses. Dans le cadre d'un psoriasis, des signes classiques mais aussi mineurs tels qu'une atteinte des ongles, du cuir chevelu ou de la zone inter fessière doivent être recherchés. Le lichen plan montre des lésions des muqueuses et du tégument très caractéristiques.

2.3. Examen général

On est imposé à bien examiner le patient, et à mesurer l'impact de la maladie sur sa qualité de vie. Les échelles de qualité de vie sont mesurées à partir des questionnaires qui orientent surtout vers le fonctionnement des pieds, la douleur et le degré de limitation des activités. Les échelles utilisées : Dermatology Life Quality Index ou DLQI ; Skindex

Index de qualité de vie des Kératodermies palmoplantaires

Mains	Pieds
Pas de difficulté ≤ 16	Pas de difficulté ≤ 14
Légère difficulté 17-32	Légère difficulté 15-28
Difficulté modérée 33-48	Difficulté modérée 29-42
Difficulté sévère 49-64	Difficulté sévère 43-56
Complètement incapable 65-80	Complètement incapable 57-70

Et on complète par :

- Un examen cardiovasculaire
- Un examen pleuro pulmonaire
- Un Examen abdominal
- Un Examen neurologique

3. EXAMEN PARACLINIQUE :

Les examens de laboratoire sont parfois nécessaires pour étayer le diagnostic clinique.

- La biopsie cutanée

Une biopsie cutanée est réalisée quand l'analyse sémiologique clinique est insuffisante a porté un diagnostic de certitude, elle permet l'analyse histologique de la lésion. Deux techniques de prélèvement sont possibles :

Le punch : est un emporte-pièce comportant une lame cylindrique circulaire qui permet d'obtenir une « carotte » de peau.

La biopsie au bistouri : est plus classique ; elle s'effectue en éclipse, réalisant un prélèvement en quartier d'orange, une suture secondaire est ici indispensable.

- Étude histologique

Difficilement réalisable sur une zone anatomique, constamment sollicitée et notamment chez l'enfant, l'examen histologique permet l'étude des différents constituants cutanés. Il est souvent utile et peut dans un certain nombre de cas faciliter la distinction entre des KPP, parfois cliniquement semblables, telles que l'eczéma, le psoriasis et la mycose.

Il faut noter que l'analyse de l'ultrastructure n'a pas sa place dans l'approche diagnostique pratique des KPP.

B. ETIOLOGIES :

1. Le psoriasis

Le psoriasis est une dermatose fréquente et chronique, évoluant par poussées. La physiopathologie est encore mal connue. Un facteur génétique est très probablement impliqué, mais encore mal défini. Le psoriasis est caractérisé par un trouble de l'homéostasie épidermique (hyperprolifération kératinocytaire, troubles de la différenciation) ainsi que par des phénomènes inflammatoires dermo-épidermiques complexes. [12]

Le psoriasis palmo-plantaire, comme son nom l'indique, touche exclusivement la paume des mains et la plante des pieds. Les doigts et orteils ne sont que très peu touchés par les lésions.

C'est une forme particulière du psoriasis, son diagnostic positif n'est pas toujours aisé, surtout en cas d'atteinte palmoplantaire isolée. Ainsi de nombreux diagnostics différentiels sont à envisager. Il s'agit d'une forme plus défigurante et attristante responsable d'un vrai handicap physique et psychique dans les formes graves, elle est souvent résistante au traitement. [13]

1. 1. Aspects cliniques de la KPP psoriasique :

Le diagnostic de psoriasis palmoplantaire est en général aisé lorsque d'autres signes de la maladie lui sont associés. En revanche, la localisation exclusivement palmaire ou plantaire peut poser un problème de diagnostic positif. Le psoriasis palmoplantaire associé ou non à un psoriasis cutané de n'importe quel siège peut s'exprimer selon différents aspects morphologiques, allant de lésions pustuleuses jusqu'aux lésions épaisses hyperkératosiques avec un spectre de chevauchement entre ces deux entités polaires.

Nous décrivons ici quatre formes cliniques principales avec leurs diagnostics différentiels :

a- Le psoriasis sous forme de kératodermie palmoplantaire diffuse :

Il s'agit souvent d'une kératodermie épaisse, dont le caractère bien limité est un élément important du diagnostic, de même que la présence d'une base rosée. Le débord sur les faces latérales des paumes et des plantes se fait sur un mode essentiellement érythémateux ou érythémato-squameux.



Psoriasis plantaire

En revanche, sur les talons l'hyperkératose est volontiers très épaisse et fissuraire sur son pourtour. Il s'agit de l'hyperkératose talonnière fissuraire. Très rarement, la kératodermie palmoplantaire peut débuter sous forme de clous palmoplantaires.



Hyperkératose talonnière fissuraire

Le diagnostic de psoriasis n'est facile que s'il existe des lésions typiques surtout à distance, une onychopathie psoriasique ou des antécédents nets, car l'examen histologique ne permet pas toujours de la différencier des Kératodermies palmoplantaires d'autre nature.

a.1. Les Diagnostics différentiels de la kératodermie palmoplantaire diffuse :

- L'eczéma hyperkératosique et fissuraire : il pose souvent un problème de diagnostic différentiel, notamment sur les paumes. Et ce sont l'absence de vésiculation, la limite bien définie au niveau du poignet et la faible intensité du prurit, qui sont les principaux éléments en faveur du psoriasis. Ces éléments n'ont cependant pas une valeur absolue. Enfin la biopsie cutanée, n'est pas toujours contributive.
- Les sensibilisations de contact chronique, la dermatite atopique de l'adulte et l'eczéma de contact systémique sont également des étiologies à rechercher devant toute kératodermie, notamment palmaire qui ne fait pas sa preuve.
- Les dermatophyties : elles peuvent se présenter initialement sur un mode vésiculeux et prurigineux, puis à la longue laisser la place à des placards hyperkératosiques, très desquamatifs. C'est parfois le prélèvement mycologique seul qui permettra d'assurer le diagnostic de certitude.
- Le pityriasis rubrapilaire : notamment dans sa forme juvénile circonscrite (type VI) [14]. Il est de diagnostic différentiel difficile, avec ses placards squameux psoriasiformes des coudes et des genoux habituellement associés à une kératodermie palmoplantaire.

Les types I et III peuvent également poser des problèmes de diagnostic différentiels et il convient de rechercher attentivement les papules cornées folliculaires.

Les autres diagnostics différentiels, encore plus rares voir exceptionnels chez l'enfant :

- Le lichen plan : il peut quelque fois se présenter comme une kératodermie palmoplantaire isolée, d'aspect volontiers parakératosique, la kératodermie palmaire déborde souvent sur la face antérieure du poignet, avec un émiettement périphérique des lésions.
- Acrokératose psoriasiformes paranéoplasique de Bazex : débute habituellement aux extrémités digitales et des orteils ; cette affection concerne également le pavillon des oreilles et l'arête nasale.
- La syphilis secondaire : souvent oubliée, elle ne représente pas moins toujours la grande similitrice; on recherchera en sa faveur le caractère infiltré des lésions et la présence d'une collerette à leur périphérie.

b- Le psoriasis palmoplantaire sous forme de macules érythémato-squameuses :

Ces macules représentent en fait la localisation palmoplantaire des lésions de psoriasis vulgaire, de contours arrondis en général bien limités, elles sont recouvertes de squames blanc jaunâtre et débordent souvent sur les poignets où l'aspect de psoriasis est plus caractéristique.

c- La pulpite :

Le psoriasis peut se présenter sous forme de pulpite simple isolée, et en l'absence d'autre localisation et d'antécédent familial, le diagnostic peut être particulièrement difficile.

Le diagnostic différentiel se fait principalement avec l'eczéma de contact et avec les pulpites de dermatite atopique. Le caractère bilatéral et la faible intensité du prurit sont des éléments cliniques plutôt en faveur du psoriasis.

La pulpite kératosique et fissuraire de Bazex, Dupré et Christol[15] prend un aspect de dermite sèche collodionnée fissuraire et douloureuse. La localisation à l'avant plante chez l'adolescent peut donner le change avec la dermatose plantaire juvénile.

d- Les clous psoriasiques : très rare, voir exceptionnel

Ce sont les papules multiples hyperkératosiques qui s'exfolient en leur centre pour laisser place à une dépression ; elles sont fréquemment localisées sur les éminences thénar et hypothénar. Le principal diagnostic différentiel se fait avec les clous de Vidal et Jacquet du syndrome de Fiessinger -Leroy- Reiter. Ce diagnostic différentiel est d'autant plus difficile que la symptomatologie cutanée de ce syndrome peut comprendre une atteinte unguéale, des placards squameux du tronc et des membres et du cuir chevelu.

1.2. Aspect histopathologique de la KPP psoriasique :

Par rapport au psoriasis des zones glabres, on a une hyperkératose naturelle qui est très épaisse suivant les zones. Dans le psoriasis, on voit apparaître des mottes de para kératose et quand l'aspect est typique, des microabcès à polynucléaires neutrophiles. Toutefois, ceci manque souvent. On s'attachera donc à un amincissement relatif des zones supra papillaires car il n'est jamais aussi prononcé que sur les autres zones. Enfin l'absence de spongiose, la parakératose prédominant dans les zones suprapapillaires, sont des signes qui permettent de différencier le psoriasis de ces zones de l'eczéma [16].

Avant de conclure à un diagnostic de psoriasis palmoplantaire, il est impératif d'éliminer les autres dermatoses non psoriasiformes.

1.3. Évolution-complications :

L'évolution est chronique et se fait par poussées entrecoupées de rémissions pendant lesquelles les lésions sont minimales. Les poussées, souvent imprévisibles, sont parfois déclenchées par des facteurs psychologiques, des médicaments ou/et des infections ORL. Le psoriasis palmo-plantaire est une maladie qui peut altérer profondément la qualité de vie professionnelle et sociale lorsque les lésions sont affichantes ou gênantes pour un travail manuel. La gravité de ce retentissement est souvent sous-estimée par certains médecins.

2. Eczéma : [17]

L'eczéma chronique palmoplantaire est une dermatose inflammatoire fréquente mais dont les conséquences sont souvent sous-estimées. Elle entraîne des répercussions importantes sur la vie du patient en lien notamment avec la gêne considérable et la douleur engendrée par les fissures.

C'est une pathologie multifactorielle avec des présentations cliniques variées faisant intervenir des facteurs extrinsèques (irritants divers et allergènes) et intrinsèques (atopie et anomalie constitutionnelle de la barrière cutanée).

L'eczéma hyperkératosique palmoplantaire se présente sous la forme bien délimitée de desquamation plus ou moins épaisse ou d'hyperkératose accompagnée de fissures douloureuses. Les plaques d'hyperkératose sont souvent symétriques et localisées à la partie proximale ou médiane des paumes. Dans cette forme particulière, les poussées vésiculeuses sont absentes.

Ce type d'eczéma se distingue d'un psoriasis par la stricte atteinte palmoplantaire, l'absence souvent de poussées inflammatoires et l'absence d'onychopathie psoriasique.



Eczéma au niveau de la voute plantaire



KPP et Eczéma palmaire associé

2.1. Démarche diagnostic :

La démarche diagnostique devant un eczéma chronique des mains comprend :

a. L'interrogatoire :

- La recherche des antécédents dermatologiques personnels et familiaux :
- Épisodes antérieurs d'eczéma chronique des mains,
- Dermatite atopique.
- Profession
- Début brutal ou progressif ; Circonstances de survenue ; Manifestations associées
- Évolution : continue ou par poussées (lister les différents traitements prescrits et leurs résultats)
- Expositions :
 - Domestiques (fréquence quotidienne du lavage des mains, présence d'un animal)
 - Professionnelles : gestes manuels au cours du travail et nature des produits manipulés et leur composition (contacts éventuels avec des détergents, agents chimiques, médicaments, lubrifiants, produits nettoyants), notion de frictions répétées, et les conditions du travail (port ou non de gants, exposition à la chaleur, à l'humidité...)
 - Activités de loisir

b. Examen clinique : Évaluation de la sévérité — de l'extension des lésions

L'examen clinique détermine la localisation précise de l'eczéma (pulpe des doigts, paume, plante) ainsi que l'aspect morphologique (degré d'hyperkératose, importance de la lichénification, présence d'éléments vésiculeux).

Un examen clinique complet est recommandé afin de rechercher des localisations à distance (particulièrement au niveau des pieds).

c. Examens paracliniques :

- Biopsie cutanée

La biopsie cutanée est inutile si le diagnostic est évident. Elle est souvent difficile d'interprétation en cas de diagnostic différentiel avec un psoriasis mais peut être plus contributive pour d'autres diagnostics notamment le lichen plan.

- Prélèvement mycologique : Pour éliminer une dermatophytie.
- Tests épicutanés :

Ils sont pratiqués avec des extraits purifiés d'allergènes (acariens, chat, différents pollens, cafards...) par les techniques du prick (on fait pénétrer un peu d'allergène à l'aide d'une lancette) et de l'intradermo-réaction (on injecte une petite dose de produit). La tendance actuelle est de favoriser les pricks, ils sont quasi-indolores et donnent d'aussi bons résultats que l'intradermo-réaction.

Patch-tests à réaliser chez tous les patients ayant un eczéma palmo-plantaire évoluant de façon continue depuis plus d'un mois.

Des tests semi-ouverts, ouverts à application répétée (repeated open application test [ROAT]) ou des tests d'usage sont aussi parfois réalisés

Des prick-tests seront indispensables si on évoque une dermite de contact aux protéines avec des substances d'origine animale ou végétale, les patch-tests à lecture retardée étant le plus souvent négatifs.

2.2. Les étiologies :

▼ La dermatite atopique

La dermatite atopique est une maladie inflammatoire de la peau qui touche le plus souvent le nourrisson, mais peut parfois être présente chez l'adolescent et le jeune adulte.

Elle débute classiquement dans la petite enfance, avant l'âge de 2 ans, et évolue par poussées en s'atténuant généralement avant l'adolescence. Elle peut néanmoins persister à l'âge adulte. Il s'agit d'une maladie multifactorielle, liée à l'intrication de facteurs environnementaux, immunologiques et génétiques. L'impact de cette maladie sur la qualité de vie des patients et de leur famille est important [18].

La dermatite atopique est caractérisée par une rougeur, un épaissement et des squames en plaques. De façon typique, elle survient au niveau du visage, du cou, des mains et des pieds, au creux du coude ou à l'arrière du genou. La peau devient extrêmement sèche, ce qui induit la sensation de démangeaison.

L'eczéma hyperkératosique se localise souvent au niveau des paumes et pouvant s'étendre à la face palmaire des doigts. Il se présente sous la forme de zones bien délimitées de desquamation plus ou moins épaisse ou d'hyperkératose accompagnées de fissures douloureuses. Les plaques d'hyperkératose sont souvent symétriques et localisées à la partie proximale ou médiane des paumes.

▼ Dermite orthoergique ou dermite irritative [19]

Il s'agit d'une irritation cutanée due, en général, au contact d'un produit chimique avec la peau.

Les dermatites orthoergiques sont les plus fréquentes des maladies cutanées dues à l'action d'un agent étranger. Les causes en sont très nombreuses : substances irritantes contenues dans les cosmétiques (savons), les teintures, les détergents ménagers, les produits à usage professionnel (ceux utilisés par les maçons, par exemple).

Selon leur évolution, on classe les dermatites orthoergiques en deux catégories :

- Dans la forme aiguë, les signes sont des douleurs ou des sensations de brûlures parfois intenses, un érythème, un œdème, et ils sont limités à la zone de contact avec le produit irritant.

- Dans la forme chronique, souvent liée à la manipulation professionnelle d'une substance mal tolérée, l'épiderme se lichénifie progressivement, desquame et devient hyperkératosique dans son ensemble.

- Aspect clinique :

Cliniquement, la dermite orthoergique se caractérise par une xérose cutanée marquée, une peau squameuse craquelée sur la face dorsale de la main ou par un érythème vernissé. Un aspect kératosique et fissuré au niveau pulpaire et palmaire peut être associé.

Il est plus difficile, parfois impossible, de retrouver la substance responsable. L'un des problèmes principaux du diagnostic est de ne pas confondre une dermite orthoergique avec une dermite de contact, due à une allergie.

En effet, tous les individus peuvent développer une dermite orthoergique au contact d'une substance irritante si sa concentration est suffisante. En revanche, seules les personnes allergiques à une substance précise développent une dermite de contact à cette substance.

▼ Dermatite de contact :

L'eczéma de contact allergique résulte d'une hypersensibilité de type 4 à savoir une réponse immunitaire retardée due au contact avec l'allergène responsable chez un individu sensibilisé.

La présentation clinique est variable et difficile à distinguer cliniquement d'une dermite irritative. L'eczéma de contact allergique est généralement plus aigu. Cliniquement, à la phase aiguë, on observe un érythème et un œdème parfois importants avec desquamation et présence de vésiculo-bulles à l'origine de suintement. Il existe toujours un prurit important expliquant la présence de nombreuses excoriations. Les formes plus chroniques peuvent évoluer vers une lichénification importante avec hyperkératose et fissures ou crevasses.

En cas d'eczéma de contact allergique, les premiers signes sont localisés au niveau des zones de contact. Les limites des lésions sont plus floues que dans la dermite irritative. Par ailleurs, des lésions à types d'eczématides peuvent apparaître à distance des lésions initiales même si ces zones n'ont pas été en contact avec l'allergène.

Un eczéma de contact allergique doit être suspecté si l'histoire du patient suggère une étiologie professionnelle (apparition et aggravation durant le travail, amélioration le weekend, guérison pendant les vacances, récurrence à la reprise du travail) et s'il y a une relation entre la zone touchée et un possible allergène professionnel ou domestique. Elle est confirmée par la positivité des tests épi cutanés vis-à-vis d'une ou plusieurs substances avec lesquelles le patient est en contact.

2.3. Diagnostic différentiel :

De nombreuses pathologies dermatologiques ont une manifestation au niveau des mains et posent le problème du diagnostic différentiel avec l'eczéma des mains.

En pratique quotidienne, le principal diagnostic différentiel est le psoriasis notamment dans les formes d'eczéma lichénifié, hyperkératosique et fissuraire. Le psoriasis est généralement caractérisé par des lésions très nettement limitées, l'absence de vésicules et classiquement de prurit.

L'infection mycosique est le deuxième diagnostic différentiel notable. Une mycose doit en effet systématiquement être recherchée par grattage des squames pour examen direct et mise en culture en particulier si une seule main est touchée.

Différents diagnostics différentiels sont à éliminer en fonction de la présentation clinique. En cas de forme hyperkératosique, outre le psoriasis, l'eczéma devra être différencié d'un lichen plan, d'un mycosis fongoïde, d'un pityriasis rubra pilaire ou encore d'une acrokératose paranéoplasique de Bazex.

2.4. Evolution et pronostic :

L'évolution est conditionnée par la précocité, la qualité de la prise en charge, et la nécessité de la suppression de l'agent causal.

Parmi les facteurs de chronicité associés à un mauvais pronostic de l'eczéma palmoplantaire, on trouve : l'importance de l'extension des lésions lors de la prise en charge initiale, l'antécédent de dermatite atopique dans l'enfance et un âge inférieur à 20 lors de l'apparition de l'eczéma [20]. En plus des facteurs préalablement cités, il existera selon une étude, une corrélation entre une longue durée d'évolution de l'eczéma palmoplantaire avant prise en charge et un mauvais pronostic [21].

3. Pityriasis rubra pilaire :

Le pityriasis rubra pilaire (PRP) est un syndrome cutané particulier dont la lésion élémentaire est une papule cornée folliculaire. Il associe des lésions érythémato-squameuses et une kératodermie palmoplantaire. L'aspect histologique, évocateur, n'est pas spécifique et la cause est inconnue. Cette affection, rare, touche les deux sexes à même fréquence. Elle concerne toutes les races mais paraît plus rare chez les sujets noirs. Elle survient de la première enfance à la vieillesse avec deux pics de fréquence : les 10 premières années de la vie et entre 40 et 60 ans. Le PRP est acquis, sporadique ; les formes familiales sont exceptionnelles. Il survient habituellement sans circonstance déclenchante particulière, parfois après une exposition solaire (il existe aussi des formes photo aggravées), une infection bactérienne ou virale notamment chez l'enfant, une vaccination. [22, 23]

a- Aspect clinique :

Le début est souvent progressif. L'éruption débute par une macule érythémateuse, souvent discrètement squameuse, siégeant en général à la partie supérieure du corps. En quelques semaines, les macules se multiplient et deviennent

confluentes tandis que se constitue une kératodermie palmoplantaire et qu'apparaissent les papules cornées folliculaires. La progression est descendante.

L'éruption : La lésion élémentaire est une papule folliculaire, 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. Ces papules cornées se multiplient et sont noyées progressivement par un érythème péri- et inter folliculaire légèrement orangé, plus ou moins squameux. Ainsi, se constituent de vastes placards érythémateux ou érythémato-squameux psoriasiformes qui peuvent être hérissés de papules folliculaires bien visibles au pourtour de l'érythème. Aux paumes et plantes existe une kératodermie diffuse marquée, lisse, particulière par sa couleur jaune orangé. Les papules folliculaires sont souvent très visibles à la face dorsale des mains et des premières phalanges. Les ongles sont fréquemment atteints avec des crêtes longitudinales, une hyperkératose sous-unguéale, mais sans onycholyse, ni tache saumonée comme dans le psoriasis.

Le diagnostic du PRP peut être difficile à affirmer quand le tableau n'est pas caractéristique, en particulier au début ou en fin d'évolution. On se fondera sur la clinique, et sur des biopsies, éventuellement répétées dans le temps. Le psoriasis, dans sa forme folliculaire, est le principal diagnostic différentiel en particulier chez l'enfant. Le diagnostic de PRP atypique doit être considéré comme un diagnostic d'attente, pouvant être modifié en fonction de l'évolution.



Pytiriasis rubra pilaire plantaire

b- Histologie :

L'image histologique est évocatrice sans être spécifique et permet d'éliminer d'autres affections. L'aspect varie suivant le stade de la maladie et peut être différent d'un endroit à l'autre chez le même malade. Le PRP est caractérisé par une alternance de foci de para et d'ortho kératose verticale et horizontale, des crêtes épidermiques irrégulièrement allongées et épaissies, un épaississement du plateau supra papillaire, une inflammation lymphocytaire péri vasculaire superficielle, et surtout la présence, en dehors des zones palmoplantaires où il n'y a habituellement pas de follicules pileux, des bouchons folliculaires, monticules de para kératose au niveau des ostiums folliculaire « shoulder parakeratosis ». Les anomalies observées en microscopie électronique sont sans spécificité. L'examen en immunofluorescence directe est négatif. [24]

c- Evolution :

Elle se fait habituellement en 2 ou 3 mois vers une érythrodermie, particulière par la persistance d'îlots conservés de peau saine souvent ponctués de papules folliculaires. L'éruption n'est pas prurigineuse mais peut s'accompagner d'une sensation de cuisson intense. L'état général est conservé sauf parfois dans les formes érythrodermiques.

4. Lichen Plan :

Le lichen plan est une affection cutanée et/ou muqueuse chronique, et récidivante.

a- Aspects cliniques : Lichen plan cutané

La lésion élémentaire est une papule ferme et consistante. Aux paumes et aux plantes, on trouve des plaques squameuses à périphérie inflammatoire aux bords des

mains et des pieds. Le réseau de Wickham et le caractère polygonal manquent dans le lichen plan palmoplantaire.

Le grattage méthodique provoque un petit décollement vésiculeux hémorragique et un purpura périphérique. Après affaissement de la papule lichénienne, apparaît une pigmentation gris brunâtre ardoisée durable et caractéristique, permettant le diagnostic rétrospectif.

Le prurit est un des signes cardinaux de la maladie. Il est parfois très intense et le grattage qui en résulte favorise l'éclosion de nouvelles papules disposées en stries linéaires : c'est le phénomène de Köbner.

b- Histologie :

La couche granuleuse est épaisse, l'épiderme est acanthosique avec une hyperkératose et les crêtes épidermiques en forme de scie. Les cellules inflammatoires s'accumulent et encerclent la partie supérieure du derme et entraînent une vacuolisation caractéristique de la basale par laquelle elles sortent vers la membrane basale. Une bande continue de lymphocytes peut être détectée dans le derme.

c- Diagnostic différentiel :

L'examen clinique, histologique et éventuellement sérologique, permet d'éliminer une syphilis secondaire cutanée, un granulome annulaire, une nécrobiose lipoïdique, les papules dysmétaboliques, les verrues planes.

d- Évolution :

Le pronostic du LP cutané est le plus souvent favorable ; les signes régressent, parfois spontanément après une évolution moyenne de 12-15 mois ; on note parfois des rechutes, espacées de plusieurs années, déclenchées par un stress. Il existe également des formes indéfiniment chroniques : cutanées hypertrophiques, qui finissent par entraîner une gêne fonctionnelle. [25]

5. Kératodermie palmoplantaire infectieuse :

5.1. Mycoses :

Elles représentent l'une des causes les plus fréquentes de la KPP acquise.

a- Aspects cliniques :

Les lésions plantaires sont favorisées par des troubles circulatoires et le port de chaussures imperméables.

Le prurit, parfois violent, est exacerbé par la transpiration et le contact de l'eau. Ce sont les plis interdigitaux (en particulier le quatrième) et sous-digitaux qui sont le siège le plus fréquent de l'infection, avec extension à la voute plantaire. Les lésions débutent soit par un intertrigo exsudatif, ou simplement squameux, souvent avec rhagades au fond des plis entre et sous les orteils, soit par un placard érythémato-vésiculeux plantaire, parfois bulleux, pouvant s'étendre pour confluer avec d'autres placards et, parfois, occuper toute la surface plantaire. Selon l'épaisseur de la couche cornée, les vésicules sont plus ou moins visibles. Elles sèchent ou s'érodent, laissant à nu une surface rouge entourée d'une collerette cornée. [26]

On connaît deux formes différentes de mycoses palmoplantaires : la forme dyshidrosique aiguë et la forme hyperkératosique chronique.

- La forme dyshidrosique : se caractérise par une éruption de vésicules dures, tendues, enchâssées dans l'épiderme, qui sont souvent groupées en placards de forme arrondie, polycyclique ou serpiginieuse sur une base érythémateuse survenant chaque été.

Typiquement, les vésicules au centre de la lésion sont érodées, faisant place au développement d'une collerette squameuse ou de rhagades.

- La forme chronique se présente sous l'aspect de placards érythémato-squameux souvent hyperkératosiques avec une atteinte en forme de mocassin, qui inclut l'atteinte de la plante et des bords latéraux des pieds. Au centre des lésions, on

note souvent un aspect finement squameux de type dyshidrose lamellaire sèche ou farineux.

Un examen mycologique direct met en évidence des filaments et la culture un dermatophyte.

- Une troisième forme clinique, touche surtout les paumes de façon unilatérale survenant chaque été et qui se manifeste par une desquamation superficielle sans érythème et sans prurit. Son lien avec la mycose reste très discuté.



KPP et mycose associé

b- Diagnostic Différentiel :

Les éléments facilitant le diagnostic différentiel clinique sont l'atteinte asymétrique, l'atteinte interdigitale, la dystrophie unguéale ou l'hyperkératose sous-unguéale, soit les signes d'une infection aiguë dans le sens d'un bord marginé, parfois avec la présence de vésicules en périphérie.

Le diagnostic différentiel s'établit avec une dysidrose non mycosique, avec un intertrigo bactérien et, dans le type hyperkératosique, avec un psoriasis.

5.2. Syphilis stade II :

La syphilis secondaire induit des lésions palmoplantaires papuleuses et rarement confluentes, souvent entourées d'une desquamation de type collerette kératosique de Biette, mais parfois elles sont complètement recouvertes d'une hyperkératose.

Les syphilides palmo-plantaires sont très évocatrices car elles siègent électivement à cheval sur les plis palmaires. Elles sont inconstantes (environ 30 % des cas de syphilis secondaire). Leur constatation suffit à porter le diagnostic. Leur absence n'élimine pas le diagnostic de syphilis secondaire [27].

a- Diagnostic biologique :

- Biopsie cutanée

Sur une biopsie cutanée faite devant une éruption cutanéomuqueuse, la présence de nombreux plasmocytes peut faire évoquer le diagnostic de syphilis secondaire.

- La sérologie

Le sérodiagnostic de la syphilis est aujourd'hui bien standardisé, peu coûteux et fiable. L'association d'un test spécifique (TPHA) et d'un test non spécifique (VDRL) est suffisante pour affirmer ou infirmer un diagnostic de syphilis. La sérologie est

fortement positive à ce stade. Sans oublier un éventuel faux négatif : phénomène de zone.

b- Diagnostic différentiel :

La syphilis secondaire est la « grande simulatrice » et doit être évoquée devant toute éruption maculo-papuleuse, fugace ou persistante : les lésions papuleuses peuvent simuler un psoriasis (érythémato-squameux), un lichen plan, un eczéma.

c- Evolution :

Le traitement assure la guérison totale et définitive. Sinon, après une période de latence asymptomatique de 3 à 10 ans, peuvent apparaître les manifestations de la syphilis tertiaires.

5.3. Verrues :

a- Aspects cliniques :

Elles sont la plupart du temps localisées sur les zones d'appui. Deux variétés anatomo-cliniques, coexistant exceptionnellement :

- Myrmécie : C'est la forme la plus fréquente de verrue plantaire (PVH 1). Elle se présente sous forme d'une verrue endophytique profonde, douloureuse, généralement unique, ou réduite à quelques unités. Il s'agit d'une lésion discoïde circonscrite par un épais anneau kératosique recouvrant partiellement la région centrale dont la surface kératosique est piquetée de points noirâtres. L'aspect clinique d'une myrmécie suffit au diagnostic, mais, en pratique, il faudra éliminer une callosité plantaire douloureuse, une cicatrice fibreuse ou un granulome à corps étranger.

- Verrues en mosaïque : Moins fréquentes (26 % des verrues plantaires), ce sont des verrues superficielles (PVH 2), non douloureuses, souvent multiples et confluentes en un placard kératosique. Ces verrues plantaires ou palmaires superficielles ou en

mosaïque ne seront pas confondues avec une keratolyse ponctuée ou une kératodermie circonscrite.

b- Evolution :

La durée d'évolution est très variable (quelques mois à plusieurs années), avec régression spontanée dans la majorité des cas. Ces régressions interviennent plus précocement chez l'enfant que chez l'adulte, souvent annoncées par l'apparition d'une pigmentation noirâtre et la disparition de la douleur dans le cas des myrmécies. [28, 29].

6. Autres :

6.1. Lymphome cutané primitif :

a. Syndrome de Sézary :

Sézary [30] a décrit, en 1938, un syndrome particulier associant, à la phase d'état, une érythrodermie sèche *ou* œdémateuse à gros plis cutanés, souvent pigmentée, très prurigineuse, une polyadénopathie superficielle et la présence dans le sang de cellules mononuclées monstrueuses qui portent son nom.

- Aspect clinique :

Aux signes précédemment cités dans la définition peuvent s'ajouter une onychodystrophie, une kératodermie palmoplantaire, des ectropions, et enfin une alopecie [31]. Plusieurs types d'atteintes palmoplantaires s'observent au cours de ce syndrome, kératodermie essentiellement, mais aussi pustuleuse, ulcérations, bulles hémorragiques [32].

Dans le sang, il existe un nombre de cellules de Sézary supérieur à 1000 par millimètre cube et un rapport lymphocytaire T CD4/CD8 supérieur à dix. La biopsie cutanée montre un infiltrat monomorphe constitué de lymphocytes atypiques en bande sous-épidermique ou parfois seulement en localisation péri vasculaire.

L'épidermotropisme (lymphocytes atypiques intra épidermiques ou micro-abcès de Pautrier) peut être absent. Les ganglions lymphatiques peuvent également être envahis par cet infiltrat. [33]

- Evolution et pronostic :

Le diagnostic de SS est souvent difficile et retardé, expliquant son pronostic sombre majoré par l'absence de ressource thérapeutique efficace. La survie des malades ne dépasse pas 24 % à cinq ans, avec un taux allant de 55,8 %, lorsque le nombre de cellules de Sézary circulantes est inférieur à 2600 par millimètre cube, à 11,6 % quand le nombre de cellules de Sézary est supérieur à 2600 par millimètre cube [34].

b. Mycosis fongoïde : [38']

Le mycosis fongoïde (MF) est le plus fréquent des lymphomes cutanés primitifs et possède un large spectre de présentations anatomo-cliniques. La localisation palmo-plantaire est rare, et peut parfois être l'unique manifestation et/ou le mode de révélation du lymphome.

- Aspect clinique :

L'évolution est très lente (années ou décennies).

Les manifestations cutanées sont le plus souvent isolées :

- initialement, il s'agit de plaques non infiltrées, de plusieurs centimètres, érythémato-squameuses, prédominant aux seins, au tronc et à la racine des membres, notamment, aux fesses. La fixité, la délimitation nette et l'aspect figuré de la plaque ainsi que le prurit et la résistance au traitement dermocorticoïde sont très évocateurs du diagnostic de mycosis fongoïde.
- ultérieurement, ces lésions s'infiltrant (s'épaississent) pour former des plaques figurées prurigineuses. Chez certains patients, il existe une atteinte

prédominante des paumes et/ou des plantes, avec hyperkératose et fissuration de la peau

- au fil des ans, le nombre de lésions augmente, pouvant recouvrir la totalité de la surface cutanée
- l'évolution peut se faire vers une érythrodermie ; plus fréquemment, des tumeurs cutanées apparaissent. Le pronostic vital est, alors, défavorable.

- Diagnostic différentiel :

L'interrogatoire et l'examen clinique permettent d'éliminer facilement une dermite de contact lymphomatoïde ou une papulose lymphomatoïde. En revanche, le pseudo mycosis fongoïde médicamenteux peut simuler en tout point un véritable mycosis fongoïde [35] en dehors des paumes et des plantes.

- Histologie :

Au début, l'histologie peut être non spécifique. Le diagnostic peut, alors, nécessiter la répétition des biopsies cutanées. Lorsqu'elles sont caractéristiques, les lésions comportent un infiltrat, dans le derme supérieur, de lymphocytes au noyau convoluté qui ascensionnent dans l'épiderme en petits amas appelés thèques épidermiques ou isolés (épidermotropisme).

Aux stades avancés, une transformation cytologique peut survenir (lymphocytes de grande taille au noyau cérébriforme). Les lymphocytes tumoraux ont un phénotype de lymphocytes bien différenciés : CD3+, CD4+, CD8—, CD30—. On peut mettre en évidence un clone T dominant dans la peau.

- Évolution :

Le pronostic du mycosis fongoïde est favorable dans la majorité des cas. Le meilleur facteur pronostique reste le stade de la classification TNM. En particulier, les malades avec un mycosis fongoïde au stade de plaques localisées ont une survie identique à celle de la population générale de même âge et de même sexe.

6.2. Kératodermie palmoplantaire paranéoplasique :

a. Acrokératose paranéoplasique de Bazex :

- Aspect Clinique :

Elle prédomine chez l'homme de plus de 50 ans, aux antécédents alcoolotabagiques. Elle se caractérise par plusieurs stades évolutifs successifs [36]. L'éruption est initialement asymptomatique et de façon simultanée et symétrique surviennent sur les faces dorsales et palmaires des doigts, des orteils, sur l'arête nasale et sur l'hélix des plaques rouge violacé recouvertes d'éléments érythémato-squameux adhérents, psoriasiformes, qui résistent aux traitements. En l'absence de diagnostic et de traitement du cancer associé, les lésions ont une extension centripète aboutissant à une kératodermie palmoplantaire fissuraire, jaunâtre, respectant l'arche plantaire et la partie médiane des paumes. Elle est associée à des dystrophies unguéales : ponctuations, hyperkératose sous-unguéale, paronychie. Dans les formes tardives, le tableau est quasi érythrodermique par extension des lésions au cuir chevelu, aux membres, tronc, organes génitaux, et la néoplasie associée est souvent au-delà de toute sanction thérapeutique.

- Histologie cutanée :

Elle n'est pas spécifique ; parakératose, acanthose, papillomatose, infiltrat lymphocytaire du derme superficiel. L'IFD met parfois en évidence des dépôts d'IgG, A ou M et de C3 à la jonction dermo-épidermique.

- Evolution :

Les dermatoses paranéoplasiques ne résultent pas d'une extension directe du cancer, mais leur présence est évocatrice d'une tumeur sous-jacente dont le développement précède toujours les manifestations cutanées. L'évolution de la dermatose est parallèle à celle du cancer avec régression lorsque le cancer est en rémission, et reprise évolutive en cas de récurrence de la néoplasie. [37]

b. Pachydermatoglyphie ou « tripe palms » :

- Aspect clinique :

C'est un épaissement rugueux des paumes et parfois des plantes, avec un aspect velouté et une coloration jaunâtre. Cette apparence villose correspond à une accentuation des dermatoglyphes de la face palmaire des mains. La pachydermatoglyphie serait associée dans 75 % des cas à un acanthosis nigricans.

- Histologie :

Bien que rarement réalisée, elle montre une hyperkératose et une acanthose. Plus rarement, ont été rapportés une papillomatose, une mucinose dermique et une augmentation des mastocytes dermiques [38].

VII. TRAITEMENT :

1. Règles générales

- Notion de « capital thérapeutique » à gérer souvent sur le long terme.
- Nécessité d'une bonne relation médecin-malade.
- Prise en compte impérative, quelle que soit l'étendue des lésions, du retentissement sur la qualité de vie.
- Prise en compte des effets secondaires potentiels à court et à long terme des traitements (information du patient).
- Nécessité d'un soutien (ou d'une prise en charge) psychologique.
- Dépister les facteurs aggravants de la KPP acquise (médicament, alcoolisme),
- Éviction des traumatismes locaux chimiques (détergents) ou mécaniques.

2. Traitement médical

2.1. Principe

On doit comprendre la nature chronique et la difficulté du traitement. L'état général des patients atteints est bon mais les modifications cutanées sont parfois tellement sévères et leur prise en charge est tellement difficile. Les formes acquises sont curables selon l'étiologie et l'agent causal.

2.2. Moyens thérapeutiques :

a. Traitement local :

L'application de préparations kératolytiques et hydratantes et le parage mécanique sont la base du traitement local des KPP. L'utilisation de préparations sous occlusion plastique durant la nuit peut accélérer considérablement le ramollissement des lésions.

a.1. Dermocorticoïdes :

Leur efficacité est liée à leurs propriétés inflammatoires et cytostatiques. C'est un traitement symptomatique et non étiologique.

- Règles d'utilisation :

- Optimisation de l'efficacité par l'occlusion (pénétration accrue)
- Une seule application par jour reste suffisante dans la plupart des cas (effet réservoir de la couche cornée).
- Dès amélioration significative : espacement progressif (risque d'effet rebond en cas de sevrage brutal).
- Eviter les traitements prolongés (selon l'étiologie).
- Risque d'épuisement pharmacologique (tachyphylaxie).
- Risque d'effets secondaires locaux (atrophie cutanée, rôle pro-infectieux) voire systémiques (hypercorticisme iatrogène, freinage de l'axe

hypothalamohypophyso-surrénalien) en cas d'application étendue à une grande surface, sous occlusion (nourrisson surtout). C'est pourquoi, un traitement par les corticoïdes de classe 1 et 2 doit être limité à 2 ou 4 mois ou il doit être instauré en alternance avec les autres classes de corticoïdes ayant une activité plus faible.

- Eviter les dermocorticoïdes fluorés chez l'enfant (risque accru d'effets secondaires).
- Contrôle strict du nombre de tubes utilisés. La dose de 30 g par semaine en traitement d'entretien d'un dermocorticoïde de classe I ou II est un maximum acceptable pour un adulte.
- Contre-indication provisoire : en cas de surinfection.

Les dermocorticoïdes seuls améliorent l'inflammation, exposent à un échappement et sont décevants en monothérapie. [39].

Le port de gants est conseillé pour la personne réalisant des applications répétées et/ou étendues de dermocorticoïdes très puissants.

a.2. inhibiteurs de la calcineurine (IC) (non commercialisé au Maroc)

Les IC sont des immunomodulateurs topiques, tels que le tacrolimus 0,1 % (Protopic®). Ils sont indiqués essentiellement dans le cas de la dermatite atopique. Or dans le cas de la KPP acquise les IC sont utilisés en alternative avec les dermocorticoïdes. La particularité de cette classe thérapeutique réside dans le fait qu'elle présente moins d'effets secondaires par rapport aux corticoïdes, ainsi elle peut être utilisée durant une longue période.

- Mécanisme d'action et propriétés

Le tacrolimus est un inhibiteur de la calcineurine au sein des lymphocytes T, inhibant ainsi l'activation et la prolifération lymphocytaire.

Il forme des liaisons avec la protéine FKBP, le complexe formé inhibant l'activité de la calcineurine responsable de la synthèse des cytokines pro-inflammatoires (IL-2, IL-3, IL-4, IL-5, IL-10, GM-CSF, TNF- α et IFN- γ). L'inhibition de la production de TNF- α altère l'expression d'ICAM-1 par les mélanocytes (en outre, le TNF- α peut inhiber la prolifération des mélanocytes et la mélanogenèse). Vu La production altérée des interleukines, TNF- α et IFN- γ , il y aura par conséquent une inhibition de l'activité des lymphocytes T [40].

- Les effets secondaires :

Les effets secondaires les plus communs rapportés, concernant l'application des IC, dans les premiers jours du traitement sont des réactions locales telles que la sensation de brûlure, le prurit et l'érythème.

a.3.Urée [41]

L'urée, à forte concentration, est capable de dénaturer et de solubiliser les protéines et réalise ainsi un réel effet kératolytique. Elle améliore l'hydratation et augmente la desquamation. De plus, cette substance est antiprurigineuse et antibactérienne. Les formes commercialisées existent à des concentrations de 10 à 50%. Un grand avantage de l'urée est que cette substance n'est pas toxique par voie percutanée et ne provoque pas d'allergie. Elle peut parfois causer des sensations de brûlure ou de picotement lors de son application. Comme l'urée est très bien tolérée et n'a que peu d'effets secondaires, elle constitue un traitement très bien adapté aux petits enfants.

a.4.Acide salicylique [42, 43, 44,45, 46]

Il s'agit d'une molécule kératolytique qui peut être utile, utilisée dans un excipient gras (vaseline), pour décaper des lésions très squameuses en préalable d'un traitement par dermocorticoïdes ou dérivés de la vitamine D. Elle a une action bactériostatique, fongicide et photo protectrice.

Règles d'utilisation :

- Jamais de traitement prolongé. Arrêt dès le décapage obtenu.
- Eviter chez l'enfant (risque d'intoxication salicylée par passage transcutané).

En principe, les préparations de 5 à 30% d'acide salicylique sont bien tolérées.

À plus forte concentration, une irritation ou une allergie chez des sujets sensibilisés aux salicylates sont possibles.

a.5. Antifongiques :

Les plaques hyperkératosiques palmoplantaires présentent un terrain idéal pour une colonisation par des dermatophytes ou des levures. Cette surinfection doit être traitée par des antifongiques.

a.6. Vitamine D :

La vitamine D3 et ses dérivés ne sont que rarement utilisés pour le traitement des Kératodermies palmoplantaires.

b. Traitement symptomatique systémique : Rétinoïdes

Il s'agit d'un dérivé de synthèse de la vitamine A. Cette vitamine est connue pour ses propriétés antiprolifératives et différenciantes sur les épithéliums pathologiques.

Les dérivés de l'acide rétinoïque comme l'acitrétine (0,2 à 0,5 mg/kg/j) sont très efficaces pour le traitement des KPP.

Mécanisme d'action

Les rétinoïdes peuvent, en effet, moduler l'expression de protéines impliquées dans la différenciation épidermique. Au niveau cutané, les effets des rétinoïdes résultent de l'activation de gènes codants pour plusieurs protéines épidermiques, ce qui se traduit par de nombreux effets moléculaires et pharmacologiques, parmi lesquels nous relèverons :

- La modulation des filaments intermédiaires de kératines : certaines kératines pouvant être induites, d'autres inhibées avec pour conséquence une diminution de la cohésion des kératinocytes et des cornéocytes, conduisant ainsi à l'effet kératolytique des rétinoïdes [47].

- La synthèse d'involucrine, de loricrine et de transglutaminase kératinocytaire : protéines précurseurs pour la formation de l'enveloppe cornée, et la formation de filaggrine qui constitue la matrice protéique de la cellule cornée en agrégeant les filaments de kératine [48]. L'augmentation de l'épaisseur épidermique associée à celle de la couche granuleuse.

- Un rôle anti-inflammatoire par stimulation des lymphocytes T et des cellules de Langerhans et par inhibition du chimiotactisme des polynucléaires neutrophiles et éosinophiles.

- Modalités d'utilisation : administration per os, en une prise quotidienne, à la posologie moyenne de : 0,5mg/kg/j chez l'adulte et 0,2 à 0,3mg/kg/j chez l'enfant.

- Indications préférentielles : dans les formes plantaires très invalidantes épaisses et fissuraires, après échec des traitements locaux ; cure souvent prolongée si monothérapie

- Effets secondaires : le principal est la tératogénicité faisant contre-indiquer l'acitrétine chez la femme enceinte et rendant impératif une contraception efficace chez la femme en âge de procréer 1 mois au moins avant le début du traitement, pendant toute la durée du traitement et pendant une période de 2 ans après l'arrêt du traitement (compte tenu des données pharmacocinétiques).

- surveillance : L'utilisation de l'acitrétine chez l'enfant rend nécessaire une surveillance attentive des paramètres de la croissance et du développement osseux.

3. Photothérapie : La photothérapie UVB à spectre étroit (311 nm)

La photothérapie UVB à spectre étroit (311-313nm) est utilisée depuis 1980.

Avant toute photothérapie, il faut d'abord déterminer la dose érythémateuse minimale sur la base du phototype du patient, prescrire une protection oculaire, une crème solaire pour la face, et une protection imperméable aux UV pour les organes génitaux externes.

L'UVB thérapie est souvent utilisée 2 à 3 fois par semaine avec une dose initiale selon le phototype ou 70% de la DEM et une escalade de dose prudente (de 30% si pas d'érythème, 20% si érythème minime). Une fois une bonne réponse est atteinte, il faut réduire la fréquence du traitement.

Peu de données sur les effets secondaires de L'UVB thérapie sont publiées, mais le plus fréquent est l'érythème et les plus typiques sont la sensation de brûlure durant le traitement, la dyscoloration ou l'hyperpigmentation et le décollement bulleux.

Les principales contre-indications de cette photothérapie sont le xeroderma pigmentosum et les autres gènodermatose avec un risque accru de néoplasie cutanée ou d'une photosensibilité, le lupus érythémateux systémique, les photodermatoses et les cancers cutanés. [49]

4. Méthotrexate :

Il s'agit d'un antagoniste d'acide folique qui interfère avec la synthèse des purines et par conséquent inhibe la synthèse d'ADN et la répllication cellulaire au niveau des kératinocytes et des lymphocytes T activés d'où l'effet antiprolifératif et immunomodulateur.

Du fait de ses effets secondaires non négligeables représentés par une immunosuppression médullaire, une toxicité hépatique, une alvéolite et ou une pneumonie, un bilan pré thérapeutique fait d'une NFS, fonction rénale, albuminémie,

test urinaire de grossesse, une sérologie HVC, HVB, une radiographie thoracique et le dosage du procolagène III sérique, est toujours demandé.

Le bilan de contrôle est basé sur une NFS, fonction rénale, albuminémie, et bilan hépatique toutes les deux semaines pendant les deux premiers mois puis tous les 2 à 3 mois avec un dosage du procolagène III tous les 3 mois. La dose initiale recommandée est de 5-10mg/sem. avec augmentation progressive jusqu'à une dose d'entretien de 30mg /sem. Généralement on assiste à une bonne réponse thérapeutique au bout du 4 à 12sem du traitement ; une fois une réponse adéquate obtenue, il faut réduire progressivement la dose de 2,5 mg /mois.

Les contre-indications absolues du MTX sont les infections sévères, des troubles hépatiques ou rénaux sévères, une dysfonction médullaire, la grossesse, l'allaitement, une insuffisance ou une fibrose pulmonaire, un abus d'alcool, une immunodéficience et un ulcère gastrique aigu.

L'adjonction de l'acide folique à 1-5mg/j sauf le jour de prise du MTX ou 5mg/sem 24h après prise du MTX permet de réduire ces effets secondaires essentiellement digestifs, l'anémie macrocytaire et la stomatite.

5. La ciclosporine :

C'est un décapeptide cyclique neutre et fortement hydrophile (d'où le préfixe ciclo ou cyclo) de 11 aminoacide qui a été originellement détecté dans le début des années 1970 au niveau des spores du champignon *Tolypocladium infantum* Gams (d'où le suffixe sporin), utilisé dans le traitement du psoriasis depuis 1990. Il agit en se liant à une immunophiline cytoplasmique : la cyclophiline ce qui permet d'inhiber l'activité phosphatase du complexe calcium-calmodulin-calcineurine et par conséquent la translocation des facteurs nucléaires des lymphocytes T activés, puis la

production de cytokines dépendante de ces facteurs en inhibant la production de messagers immunologiques essentiellement au niveau des lymphocytes T .

Le dosage recommandé initialement est de 2 à 5mg/kg/j de préférence en deux prises avec ajustement des doses toutes les 2 à 4 semaines jusqu'à une dose maximale de 5mg/kg/j. La réponse clinique est prévue après 4 semaines du traitement. En traitement d'attaque la durée du traitement est de 10 à 16sem par la suite la ciclosporine est dégraissée progressivement de 0 ,5mg/14j avec une durée maximum de 2 ans. Le traitement d'entretien doit être fait de manière exceptionnelle du fait de ses effets secondaires.

Les contre-indications absolues sont une insuffisance rénale, une Hypertension artérielle (HTA) mal contrôlée, une infection mal contrôlée, et les cancers hématologiques et cutanés à l'exception du carcinome basocellulaire.

Les effets secondaires sont l'insuffisance rénale qui peut être prévenue par la supplémentation en magnésium, l'insuffisance hépatique, l'HTA, les nausées, les vomissements, les diarrhées, l'hypertrichose, l'hyperplasie gingivale, les malaises, les paresthésies et le tremblement. Contrairement au méthotrexate, la ciclosporine n'est ni tératogène ni myélosuppressive mais présente un risque élevé de lymphoprolifération chez les patients transplantés et de carcinome spinocellulaire chez les patients ayant reçu une photo chimiothérapie antérieure [50].

6. Traitement étiologique :

Le traitement des KPP acquises est étiologique, tentant d'éliminer les facteurs déclenchant ou de traiter la maladie sous-jacente.

6.1. Psoriasis palmoplantaire :

La stratégie thérapeutique doit être basée sur une approche à long terme afin de pouvoir subvenir aux attentes du patient et de gérer au cas par cas selon le statut

du patient, le retentissement de la maladie sur la qualité de vie, et selon les moyens thérapeutiques.

Le traitement topique reste le pilier du traitement chez la majorité des psoriasiques, surtout avec une atteinte limitée, cependant leur application nécessite un temps non négligeable et une compliance au traitement donc il est important d'individualiser et de simplifier la thérapie topique.

§ Dermocorticoïde

§ Urée

§ Les dérivés de la vitamine D3

Rétinoïde : Traitement de 1^{ère} intention dans le psoriasis palmo-plantaire résistant.

Dans notre étude 3 patients ont bénéficié de Neotigason, aucun effet secondaire n'a été rapporté, et la réponse clinique a été très bonne.

Méthotrexate : Traitement de 2^{ème} intention dans le psoriasis palmo-plantaire résistant.

Dans notre série, 2 patients ont été mis sous Méthotrexate en injection intra musculaire hebdomadaire avec une augmentation progressive des doses après la dose test. Les effets secondaires ont été représentés par une anémie chez un patient, et par des vomissements et une fièvre chez un autre patient. Ces effets secondaires ont pu être jugulés en partie par un ajustement des doses. Et nous déplorons la non disponibilité de l'acide folique au Maroc qui est indiqué pour diminuer la toxicité digestive et hématologique de ce traitement.

La ciclosporine : Dans notre protocole la prescription de la ciclosporine venait en deuxième ligne après le Méthotrexate.

La photothérapie occupe une grande place dans le traitement du psoriasis palmoplantaire depuis une dizaine d'années du fait de son efficacité et de sa sécurité

du moins à court terme. Toutefois, sa praticabilité reste limitée par des contraintes spatiales, financières, humaines et temporelles aussi bien de la part du médecin que du patient, d'où l'intérêt de prendre en compte ces considérations dans la gestion des malades.

6.2. Eczéma :

Le traitement symptomatique : Il fait appel aux émoullients et aux kératolytiques lorsque la composante hyperkératosique est importante. Il sera systématiquement associé aux diverses mesures de protection (crèmes barrières, port de gants, précautions lors du lavage des mains, éviction du contact avec les produits irritants...). Le principe est ici de contrôler la réaction inflammatoire chronique et de réduire l'hyperplasie épidermique réactionnelle ; ceci implique un traitement initial plus actif (corticoïdes de niveau plus élevé et utilisés plus longtemps), ainsi qu'une période de sevrage plus prudente et prolongée.

Le traitement spécifique : Il repose sur des topiques, des méthodes physiques et/ou diverses thérapeutiques systémiques, ces différents éléments étant parfois associés entre eux.

Le traitement général : les antihistaminiques ; les immunosuppresseurs ; Corticothérapie générale de courte durée ou par minibolus hebdomadaire ; méthotrexate à faible dose ...

6.3. Autres étiologies :

- Pytiriasis rubra pylaire :

Le traitement de première intention repose sur une application locale, dans les formes palmoplantaire résistantes ou formes étendues le traitement repose sur les rétinoïdes per os. On débute par 0,5 mg/kg/j d'acitrétine, que l'on augmentera ou

diminuera selon les effets secondaires. La dose pourra être progressivement diminuée une fois l'amélioration franche obtenue. La durée moyenne du traitement est de 6 à 12 mois.

En cas d'échec des rétinoïdes per os, de contre-indication ou de mauvaise tolérance, le méthotrexate est, à tenter si le tableau clinique le justifie. En pratique, on utilisera le méthotrexate 10 à 20 mg en IM ou en sous cutané en une prise sur 4 à 12 mois.

La Ciclosporine est à considérer, dans les formes étendues, en cas d'inefficacité des autres traitements. [51]

- Lichen plan :

Première intention : PUVA thérapie ;

Deuxième intention: Méthotrexate

Troisième intention : Rétinoïdes

Mais dans les formes résistantes ou étendues on utilise l'acitrétine

- Mycoses palmoplantaire :

Un traitement systémique par la terbinafine ou par le fluconazole est souvent indiqué pendant 4 à 6 semaines.

- Verrues :

Il existe un grand nombre d'approches thérapeutiques : un choix de divers traitements topiques contenant des kératolytiques et des cytostatiques (plus efficaces sous pansement occlusif), la cryothérapie par azote liquide, l'électrocoagulation, le laser CO2, le laser à colorant pulsé, la chirurgie et, en dernier recours mais très efficace, l'injection intra lésionnelle de bléomycine.

- Syphilis stade II :

Elle est traitée par des injections intramusculaires de benzathine-pénicilline G (2,4 millions UI (unités internationales) en intramusculaire par semaine pendant 1 à 3

semaines). En cas d'allergie à la pénicilline, les macrolides ou les tétracyclines peuvent être utilisés.

- Lymphomes cutanées : Mycosis fongoïde et syndrome de Sézary :

Le traitement du mycosis fongoïde et du syndrome de sézary devrait être basée sur le stade de la progression de la maladie et se concentrer sur les limites des effets indésirables graves.

Les stratégies de traitement comprennent, dans les phases précoces, principalement la PUVA (photo-chimiothérapie), l'interféron alpha-2a, les rétinoïdes seuls ou en association, la chimiothérapie locale, les stéroïdes locaux, le rayonnement ultraviolet B à bande étroite (311 nm). La maladie de stade avancé peut être traitée par une chimiothérapie systémique, une photophérèse extracorporelle, et/ou une radiothérapie (incluant une irradiation par faisceau d'électrons de l'ensemble du corps).

ETUDE DE CAS

I. Objectifs :

Dans notre pays, la kératodermie palmoplantaire acquise a été, jusqu'à récemment, une zone plutôt délaissée en dermatologie et en médecine d'une façon générale, menant à un statut proche d'une maladie orpheline. Or, une situation de détresse et de riposte se divulgue entre les rangs des patients, qui se plaignent de cet état handicapant, pour certains d'entre eux, en leurs causant un état de sous-estime de soi, une dégradation psychosociale et un refus de l'image corporelle.

L'idée et l'initiative de réaliser ce travail découle du fait qu'il n'ait pas une data base structurée et assez solide concernant les données épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques de la kératodermie palmoplantaire acquise ; portant un timbre marocain.

A travers une étude, recrutant 30 patients du service de dermatologie de l'hôpital militaire Moulay Ismail à Meknès (HMMI-Meknes), nous souhaitons établir le profil épidémio-clinique, thérapeutique et évolutif de la KPP acquise au Maroc ; à partir duquel, on aura l'opportunité de positionner et de ficeler les points suivants :

- § les données épidémiologiques marocaines actuelles de la KPP acquise,
- § les différents aspects et formes cliniques de la KPP acquise,
- § le profil évolutif,
- § l'évaluation de la tolérance thérapeutique et des conduites pratiques devant une KPP.

II. Matériels et méthodes :

A. Type, lieu et période d'enquête

Notre approche d'investigation fait appel à une étude rétrospective recrutant les patients consultant en dermatologie pour une hyperkératose palmoplantaire. Cette étude est pilotée au sein du service de dermatologie de l'hôpital militaire Moulay Ismail de Meknès (HMMI-Meknès), sur une période de 10 ans du mois de Janvier 2005 au mois de Décembre 2014.

B. Echantillon

30 patients, représentés par 30 dossiers médicaux, ont fait l'objet d'un screening approfondi ; dont 10 hommes, 6 femmes et 14 enfants, présentaient des lésions palmo-plantaires diverses : Kératosiques (4 cas) , KPP sèche et fissuraire (16 cas), KPP sur trouble morphostatique (1cas) , KPP et Eczéma (2 cas) , KPP et Psoriasis (5 cas) , KPP et mycose (2 cas).

1. Critères d'inclusion

Les dossiers sélectionnés doivent valider les éléments suivants :

- un diagnostic certain basé, essentiellement, sur des éléments cliniques et, accessoirement, sur une preuve histologique,
- une description anamnestique et clinique suffisamment détaillée,
- les résultats des bilans biologiques demandés,
- les traitements prescrits et les protocoles adoptés,
- une évaluation de l'évolution lésionnelle.

2. Critères d'exclusion

Les dossiers qui incarnent l'un des éléments suivants sont éliminés sur le champ :

- un manque de données générales (âge, sexe...),
- des précisions cliniques qui font défaut,
- les patients perdus de vue.

C. Méthodologie

1. Fiche d'exploitation

Les dossiers médicaux ont été exploités d'une manière méthodique et pratique grâce à une fiche de recueil de données bien structurée et assez ficelée, ciblant les éléments suivants :

- un aperçu sur les données générales du patient (âge, sexe, profession...),
- une analyse de la situation anamnestique (ATCD personnels et familiaux...),
- les facteurs influençant l'apparition et l'évolution de la maladie (produis chimiques,.....)
- des spécificités cliniques et paracliniques,
- les traitements instaurés, l'évolution de la maladie ainsi que la tolérance thérapeutique.

2. Analyse statistique :

Les variables de distribution qualitatives ont été exprimées en effectif et en pourcentage ; et les variables quantitatives ont été exprimées en moyenne.

- Les calculs ont été effectués à l'aide du logiciel SPSS (Statistical Package For the Social Sciences) version 13.0.

- La saisie des données, et les graphiques ont été réalisés grâce au Microsoft Office Excel 2013.

Fiche de recueil de données : KPP acquise**Identité :**

- Nom et prénom:
- Age:
- Sexe:
- Profession:
- N° du dossier:
- N° de la fiche:
- N° de la photo:
- N° du téléphone:
- Origine géographique:
- Niveau socioéconomique
- Moyen - élevé - bas
- Assurance maladie:

Motif de consultation :

.....

ATCDS :**Médicaux :**

.....

Toxique : Oui Non

- alcoolisme
- tabagisme

Chirurgicaux:

.....

Familiaux : Oui Non

- Cas similaire : Oui / Non

Histoire de la maladie :

- Age de début :.....
- Facteurs déclenchants:

Traumatisme	Soleil
Infection	Médicaments
Facteur endocrinien	Émotions

- lésion initiale :

Psoriasis palmoplantaire Eczéma

Acropulpite

Kpp en plaque isolée ou associé à une acropulpite

- localisation :

Paumes : (droite , gauche , 2)

Plantes : (droite , gauche , 2)

Autres localisations:

- Autres signes fonctionnels :
arthralgies, prurit.....
- Evolution : rémission : oui non

- Complète partielle
- Spontanée sous traitement
- Traitement antérieur :

Émoullients, Kératolytiques, Dermocorticoïdes,
 Urée, Rétinoïdes, Ciclosporine, Méthotrexate,
 UVB

- Durée du traitement :..... /Sem
- Observance du traitement :
Bonne moyenne Médiocre

- Rechute : oui non
§ Fréquence: / An
§ Facteur déclenchant :

Infection	Traumatisme	Soleil
Émotion		

- § Sévérité : plus / idem/
§ moins
- § Reprise du traitement :
Oui/ Non / Protocole

Examen clinique :

- Etat général : Poids, TA
- Atteinte palmaire : unilatérale, bilatérale
- Atteinte plantaire : unilatérale, bilatérale
- Forme clinique : Acropulpite, Plaque isolée ou associée à un acropulpite
- Le reste de l'examen clinique
- Biopsie cutanée : Oui Non
 Ø Si oui : Résultat

Traitement :

- Vaseline salicylée :
- Dermocorticoïde : classe, protocole
- Urée :
- Tacrolimus :
- Rétinoïde :
- UVB à spectre étroit :
- Méthotrexate :
- Cyclosporine :

Le suivi :

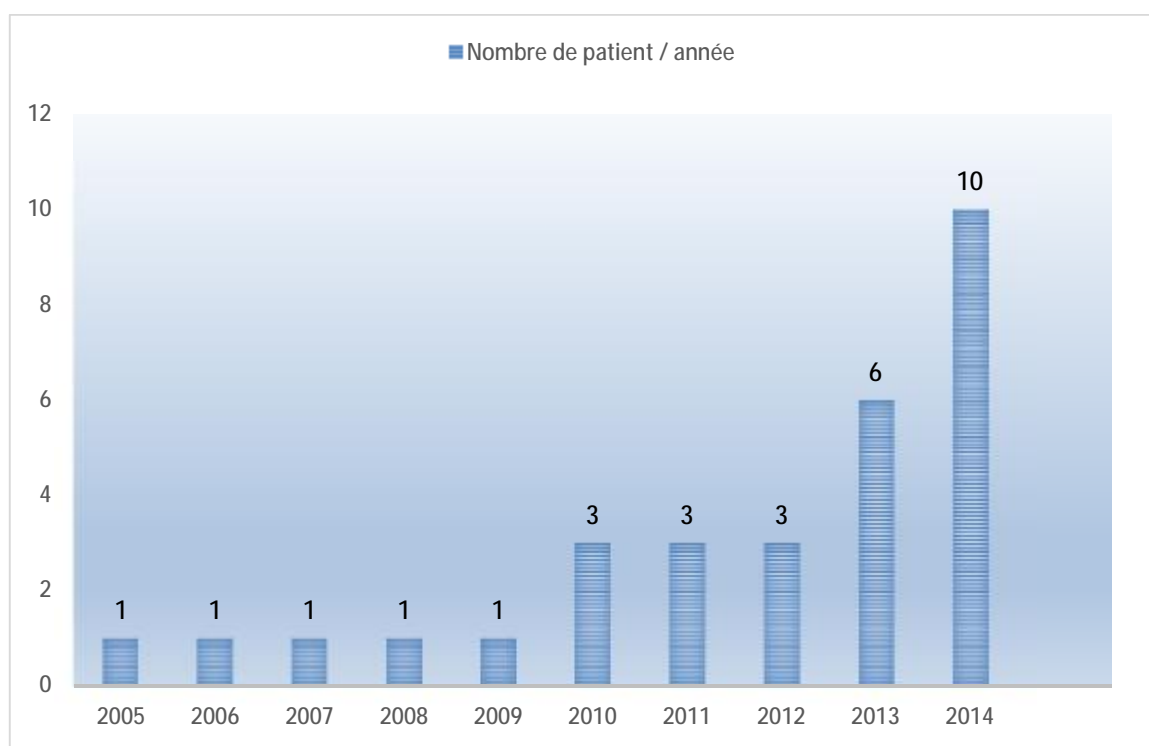
- à 1 mois
 - Observance du traitement : bonne moyenne médiocre
 - Effet secondaire du traitement : ...
 - Evolution :
 - N° photo :
 - Bilan :
Résultat :
 - CAT:
- à 3 mois
 - Observance du traitement : bonne moyenne médiocre
 - Effet secondaire du traitement : ...
 - Evolution :
 - N° photo :
 - Bilan :
Résultat :
 - CAT:
- à 6 mois
 - Observance du traitement : bonne moyenne médiocre
 - Effet secondaire du traitement : ...
 - Evolution :
 - N° photo :
 - Bilan :
Résultat :
 - CAT:
- A 1 an
 - Observance du traitement : bonne moyenne médiocre
 - Effet secondaire du traitement : ...
 - Evolution :
 - N° photo :
 - Bilan :
Résultat :
 - CAT:

III. Résultats

A. Analyse épidémiologique

1. Répartition annuelle de l'échantillon :

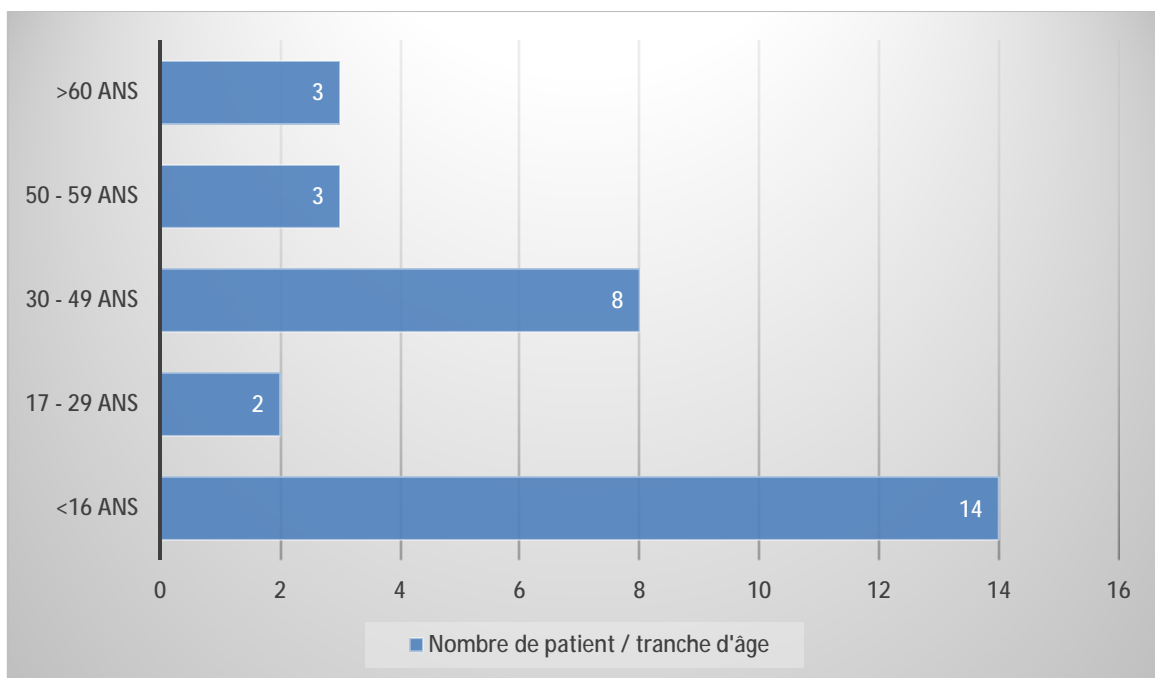
Durant la période de 10 ans, l'année 2014 a connu un flux plus ou moins significatif de consultation en matière de KPP acquise par rapport aux autres années. En effet, l'année 2014 a marqué une série de points atteignant les 33% ; soit un effectif de 10 malades.



Répartition de l'échantillon selon les années.

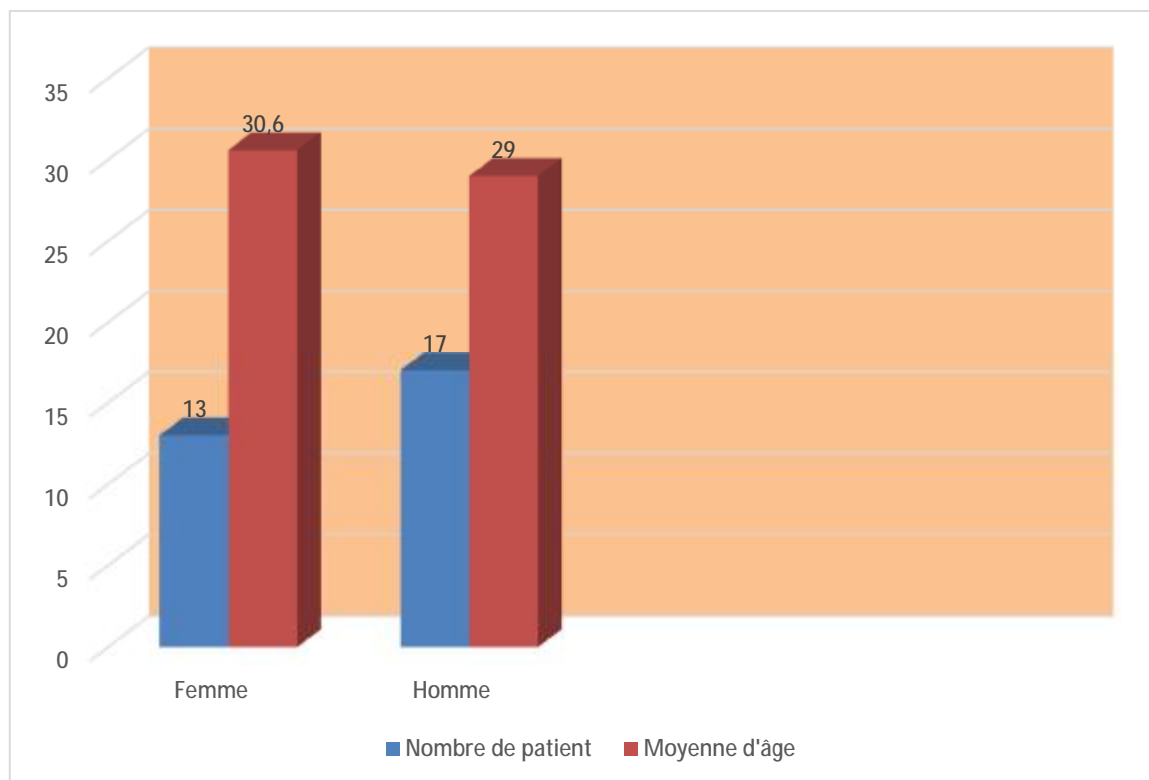
2. Répartition selon l'âge

Sur les 30 malades étudiés, un mélange de générations a été analysé le long de cette enquête. La variance d'âge débute à partir de 7 ans jusqu'à l'âge de 83ans. La majorité des patients étaient des adultes (53% des cas), dans laquelle un pic de 26,6% a été constaté chez les tranches d'âge jeunes comprises entre 30 et 49 ans. Le pourcentage infantile n'était pas négligeable et représentait un taux de 46,6%.



Répartition de l'échantillon selon les tranches d'âge.

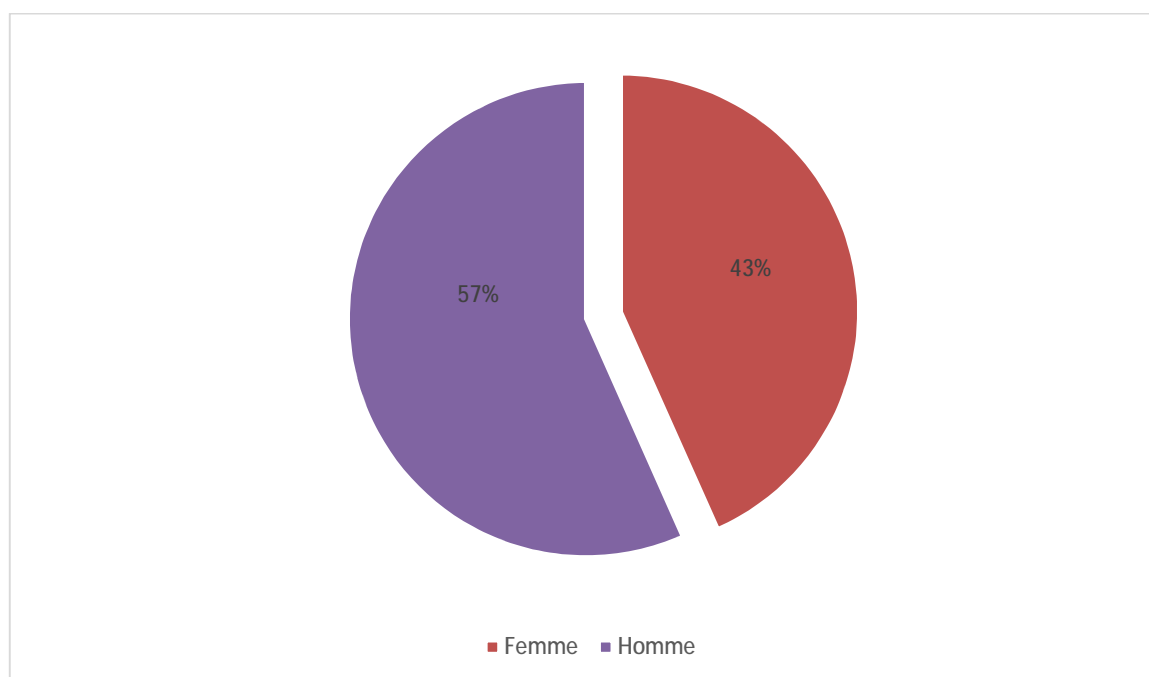
La moyenne d'âge était 29,8 ans chez les deux sexes. En effet, et plus spécifiquement, l'âge moyen chez le sexe féminin était 30,6 ans, tandis que celui du sexe masculin se situait à l'ordre de 29 ans.



Distribution de l'échantillon en fonction de l'âge moyen / sexe.

3. Répartition en fonction du sexe

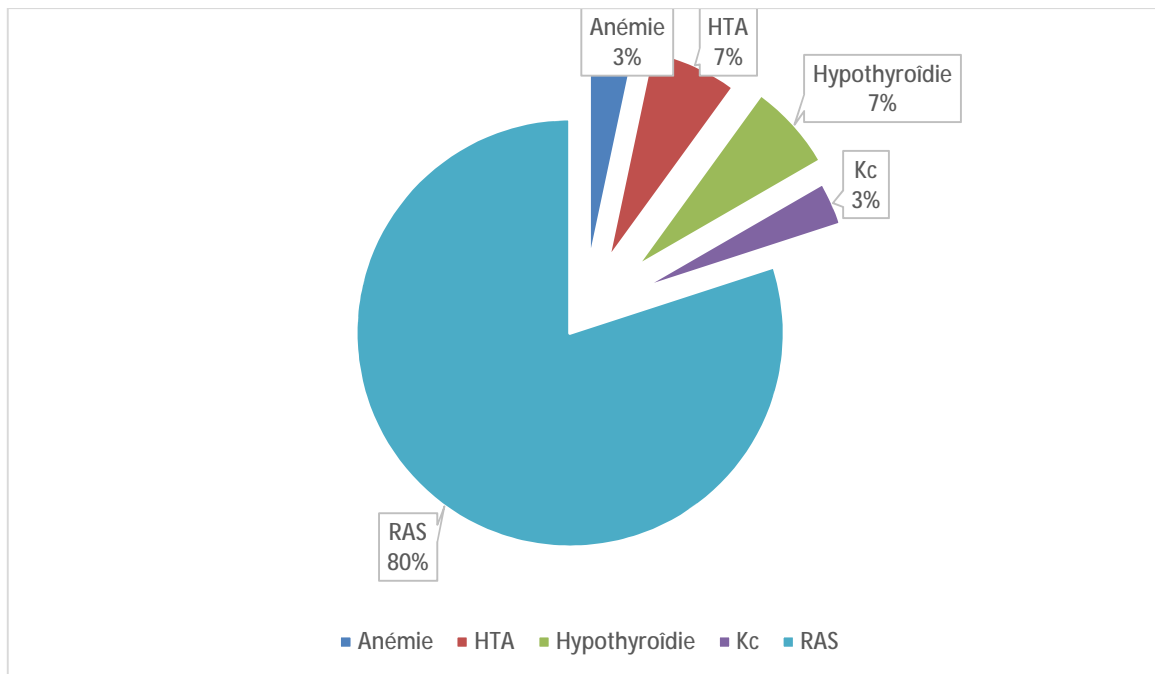
Le sexe masculin faisait la une entre les rangs des patients étudiés avec un taux de 57%. L'effectif féminin représentait un pourcentage de 43% et par conséquent, le sex-ratio H/F était à l'ordre de 1,32.



Distribution de l'échantillon selon le sexe.

B. Analyse clinique

1. Antécédents personnels



Répartition de l'échantillon selon les antécédents personnels.

La majorité des cas enquêtés (80%) étaient sans antécédents personnels particuliers. Néanmoins, chez 20% des cas, des antécédents sidérants ont été décelés.

A savoir :

- 7% des cas étaient hypertendus : 1 homme de 53 ans et 1 femme de 83 ans.
- 7% des malades avaient des anomalies thyroïdiennes sous forme d'hypothyroïdie : 2 femmes de 52 et 43 ans.
- 1 enfant de 8ans était anémique ;
- 1 patient de 60 ans présentait une KPP acquise post chimiothérapie pour néo du colon.

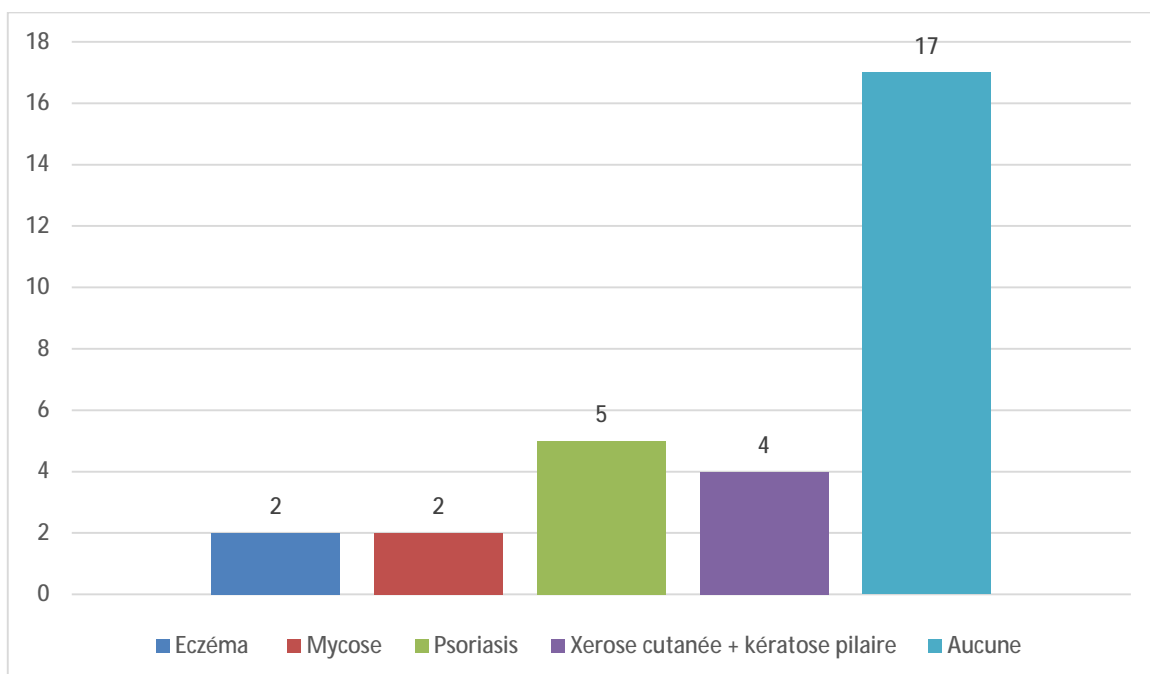
2. Antécédents familiaux

L'histoire familiale était absente chez la totalité des cas.

3. Dermatoses associées

La majorité des cas dans notre étude (56,6%) ne rapportaient aucune notion de dermatoses associées. Alors que chez les 43% des cas, ces dermatoses associées étaient réparties comme suit :

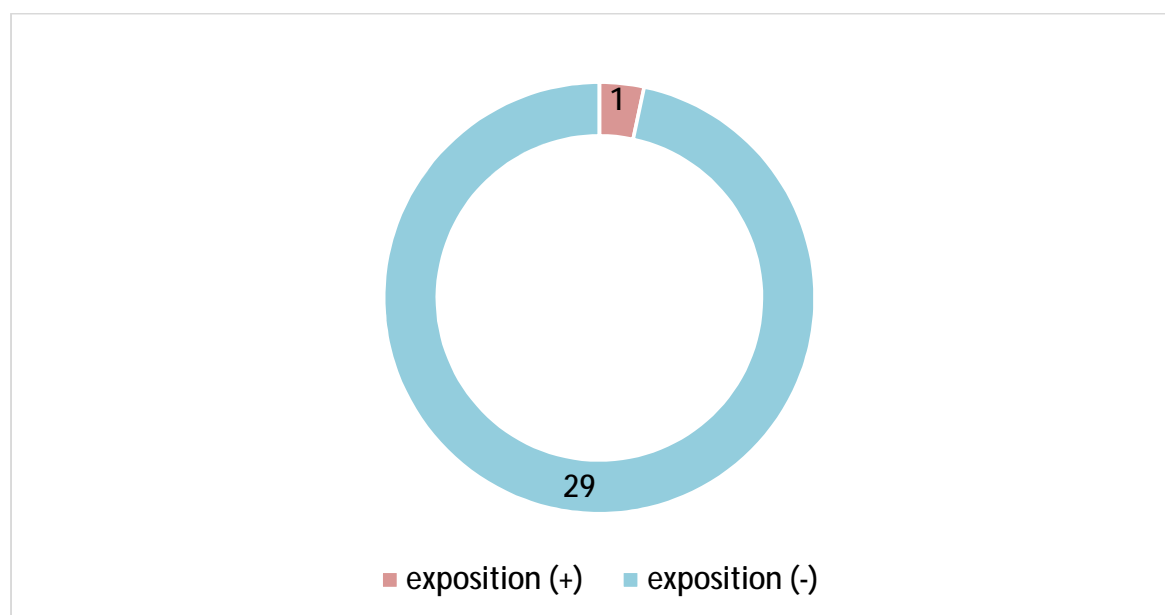
- Psoriasis : 2 garçons âgés de 9 ans, 2 filles de 8 et 16 ans et un homme de 40 ans.
- Eczéma : 1 fille de 15 ans et 1 homme de 37 ans.
- Mycose : 2 femmes de 43 et 52 ans.
- Xérose cutanée+ kératose pilaire : chez 4 enfants dont deux âgés de 7 ans et deux autres de 9 et 10 ans.



Répartition des cas en fonction des dermatoses associées

4. Exposition aux produits chimiques

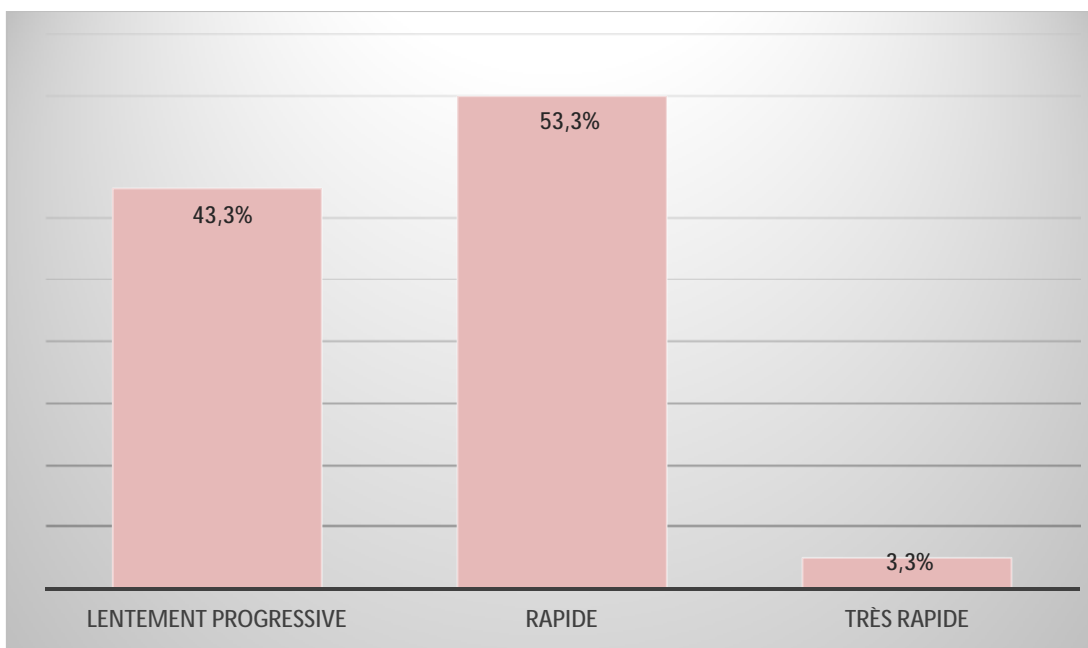
Seulement un malade rapportait la notion d'exposition professionnelle aux produits chimiques. Il s'agissait d'un cordonnier de profession et dont la durée de contact avec le produit était en moyenne 10 ans.



Répartition de l'échantillon selon la notion d'exposition aux produits chimiques.

5. Progression initiale

Plus de la moitié de l'échantillon avait une apparition rapide de la pathologie, en quelques mois, avec un chiffre de 53%. La 2ème catégorie des cas, qui se plaçait en 2ème rang, avait une apparition lentement progressive et marquait un chiffre de 43%. Seulement 1 patient (3%) avait une apparition foudroyante de la KPP acquise dans une période de quelques semaines voire quelques jours.

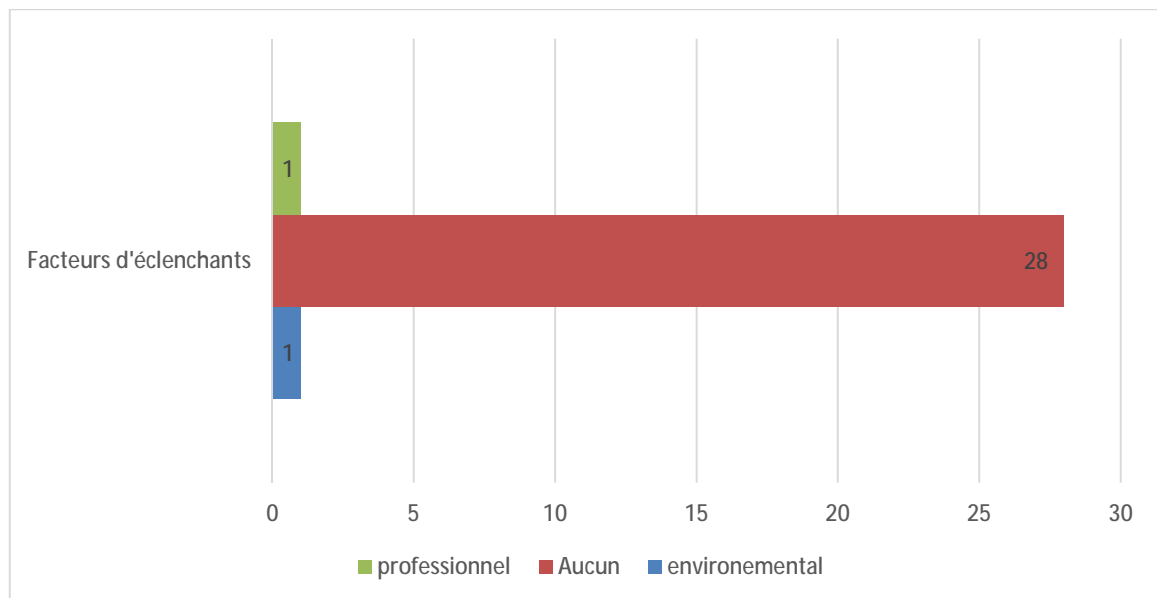


Répartition des cas selon la progression initiale des lésions.

6. Facteurs déclenchants

L'interrogatoire ne révélait aucune notion de facteur déclenchant chez 93% des cas interrogés. Alors que seul 1 malade rapportait la notion d'apparition de la pathologie en été. Tandis qu'un autre accusait une exposition prolongée à des produits chimiques.

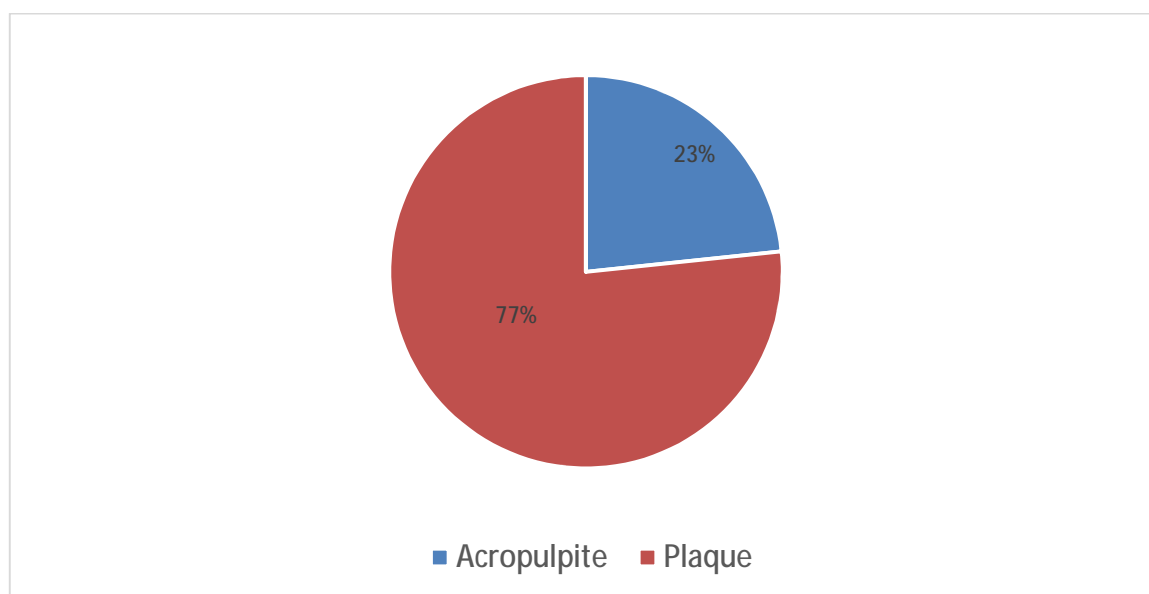
40% des patients présentaient une bonne amélioration pendant la saison d'été, ainsi qu'une aggravation pendant l'hiver, ce qui explique le rôle important du facteur environnemental dans l'apparition de la kpp acquise et dans son évolution sous traitement.



Etalement de l'échantillon selon le facteur déclenchant.

7. Formes cliniques

La KPP acquise sous forme de plaque isolée remportait le maximum de points et se plaçait au front de l'échantillon avec un chiffre de 77%, suivie par la KPP acquise sous forme d'acropulpite qui se positionnait en 2ème rang avec un pourcentage de 23%.



Répartition de l'échantillon selon les formes cliniques de la KPP acquise



KPP psoriasique sous forme de plaque isolée

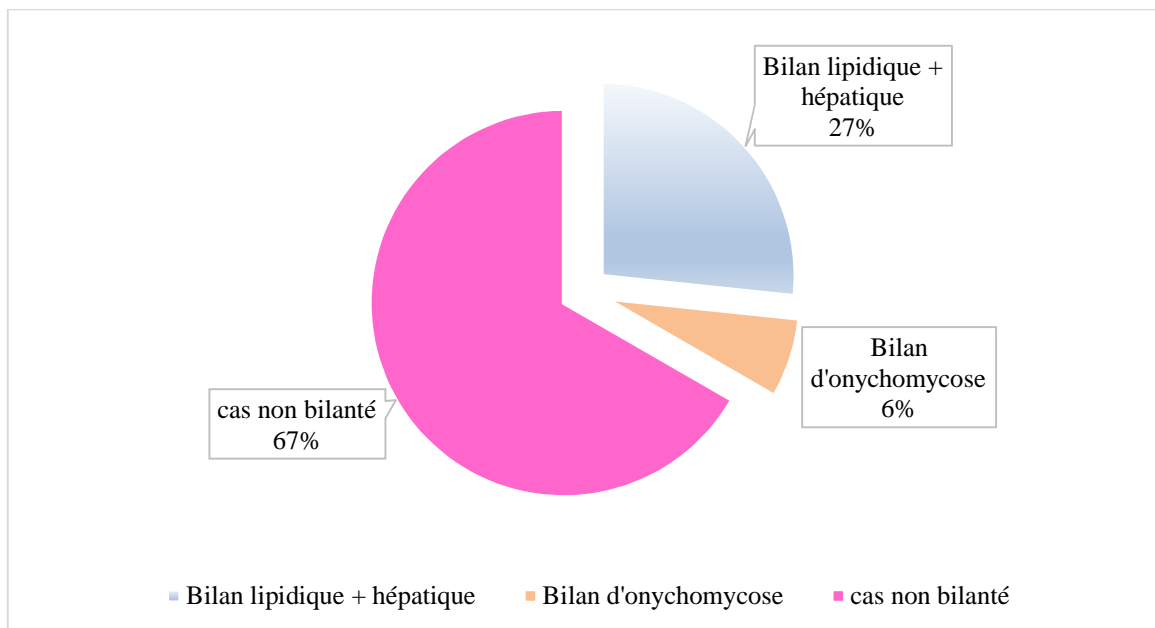


KPP acquise sous forme de plaque isolée associée à une acropulpsite

C. Etude biologique

Un bilan biologique à visée pré-thérapeutique, comportant un bilan lipidique et hépatique, a été réalisé chez seulement 27% des cas, et un bilan d'onychomycose chez 6% des cas. Alors que 67% des patients n'ont pas été bilantés.

Ces bilans trouvaient leur indication lors de la prescription de rétinoïdes et du methotrexate.



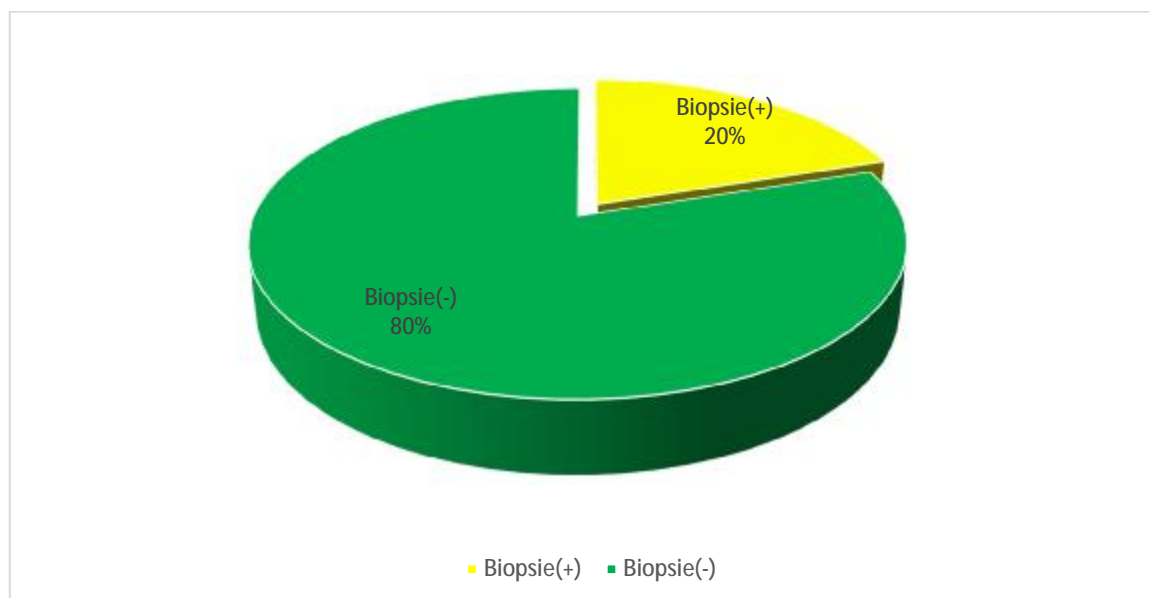
Répartition de l'échantillon selon les résultats du bilan biologique demandé.



Patient ayant nécessité un bilan d'onychomycose

D. Etude anatomopathologique

Lors de l'analyse de notre échantillon en question, seulement 20% des patients ont bénéficié d'une biopsie. Les données anatomo-pathologiques recueillis ont été en faveur d'un psoriasis chez 5 cas et d'un eczéma chez 2 cas. Toutefois, chez 80% des patients le diagnostic reposait essentiellement sur la clinique.

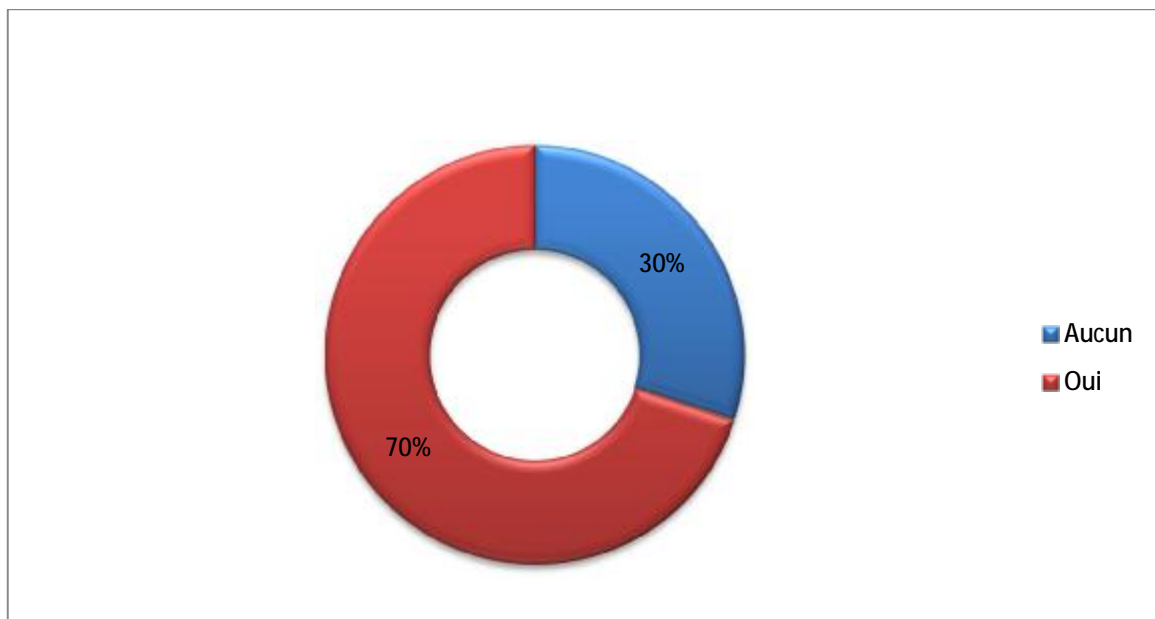


Nombre de cas biopsiés et non biopsiés

E. Analyse thérapeutique

1. Traitement antérieur

70% de notre échantillon avaient déjà utilisé, avant la première consultation au sein de notre service, un traitement local à base de dermocorticoïdes +/- hydratants soit par automédication ou par une prescription dermatologique. Le reste de l'échantillon n'a pas reçu de traitement préalable.



Etalements de l'échantillon en fonction du traitement reçu antérieurement.

2. Traitement

Notre échantillon était réparti en 5 catégories de cas, traités par 5 modalités thérapeutiques différentes.

- § Catégorie 1 : constituée de 2 malades, soit un chiffre de 6,6% par rapport à l'ensemble de l'échantillon, traités par corticothérapie topique seule.
- § Catégorie 2 : c'est la tranche prédominante. Elle est faite de 24 cas (80%), traités initialement par corticothérapie topique + urée. Et en raison de l'évolution non satisfaisante chez 8 patients, nous avons eu recours à un

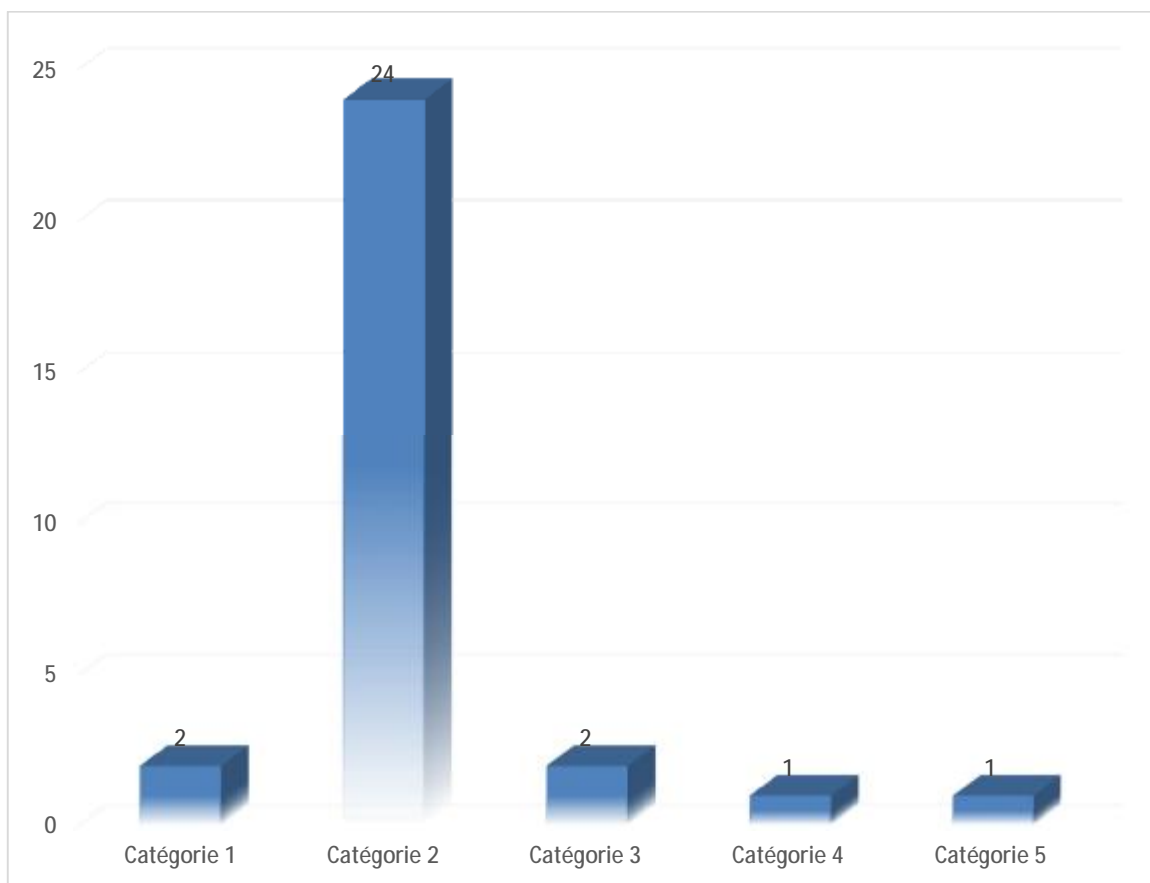
traitement systémique à base de rétinoïde chez 6 patients et de méthotrexate chez 2 patients.

§ Catégorie 3 : comprenant 2 cas (6,6%), traités par corticothérapie topique + urée + antimycosique.

§ Catégorie 4 : 1 cas (3%), traité par corticothérapie topique+urée+vaseline salicylée.

§ Catégorie 5 : 1 cas (3%) traité par urée+acide salicylée.

Il est à noter que la durée du traitement variait de 3 mois à 2 ans.



Répartition de l'échantillon en fonction du traitement reçu.

3. Evolution sous traitement

§ Catégorie 1 : Toute la catégorie a présenté une rémission complète.

§ Catégorie 2 : C'était la plus vaste tranche étudiée. Sur les 24 cas formant ce groupe (80% de l'ensemble de l'échantillon), 11 cas répondaient affirmativement au traitement et marquaient une rémission complète ce qui représente 36,6% de l'ensemble de l'échantillon. Une amélioration partielle a été observée chez 2 patients (1 homme et 1 femme), tandis que, la réponse thérapeutique était non satisfaisante chez 11 patients.

Chez ces derniers, le traitement a été modifié, avec prescription de neotigason pour 6 patients (4 enfants, 1 homme et 1 femme) et du methotrexate pour 2 patients (1 fille et 1 homme).

3 malades étaient perdus de vue

§ Catégorie 3 : Rémission complète.

§ Catégorie 4 : Rémission complète.

§ Catégorie 5 : Rémission complète.

Au total, le taux de rémission complète représentait 56,6% pour une durée de traitement allant de 3 mois à 11 mois. Le pourcentage de rémission partielle était de l'ordre de 16,6%. Cependant, aucune réponse thérapeutique n'a été observée chez 26,6% des cas.

Pour le néotigason, il était indiqué chez 6 patients ayant été mis au début sous dermocorticoïdes + urée après une durée variant de 10 mois à 5ans.

Le methotrexate a été prescrit chez un malade après 6 ans de traitement local, tandis que chez le 2eme patient après une évolution de 5ans.

4. Tolérance thérapeutique

Le nombre de rechute a été important, et occupait 43% de l'ensemble de l'échantillon. Ce phénomène de rechute a été observé chez les patients traités par corticothérapie locale+ urée, après 3 à 6 mois d'arrêt du traitement.

Des effets secondaires, type télangiectasies et atrophie cutanée, ont été enregistrés chez 3% des cas traités par dermocorticoïdes. Le reste de l'échantillon manifestait une bonne tolérance.

DISCUSSION

I. Données épidémiologiques

a. Incidence et prévalence

Quoique la kératodermie palmoplantaire acquise connait une distribution circumterrestre, les études de son incidence sont rares vu le manque de critères épidémiologiques établis et de la variabilité étiologique et évolutive de la maladie.

L'incidence et la prévalence exactes de la KPP acquise au Maroc sont mal définies. En effet, les données épidémiologiques marocaines demeurent encore pauvres et restreintes dans ce sens.

L'estimation exacte de ces deux paramètres (incidence / prévalence) dans notre série reste une tâche difficile à accomplir, et chaque chiffre qu'on pourrait exprimer, sera sans doute erroné et biaisé pour les raisons suivantes :

- § Le nombre de patients colligés dans notre série est en dessous de la réalité ;
- § un nombre important de malades ne se présentent pas à la consultation dermatologique;
- § un bon nombre de malades adoptent encore des thérapies traditionnelles non médicales, et par conséquent leur chiffre reste méconnu ;
- § la quasi-totalité des cas étudiés dans notre série sont des militaires, alors que la population civile reste sous-estimée.

Ø Incidence et prévalence des deux étiologies principales de la KPP acquise

- KPP psoriasique

Il existe de rares études clinico-épidémiologiques sur la KPP psoriasique et dans la plupart des rapports ou des études concernant cette forme, la prévalence n'a été notée que comme une partie d'une large étude sur le psoriasis [52, 53]. Cette prévalence de la KPP psoriasique varie considérablement de 2,8% [52] à 40,9% [53]. Ainsi nous notons ci-dessous certaines de ces études.

Etude réalisée en Inde entre 1993 et 2000 recensant 3065 psoriasiques, la prévalence de la KPP psoriasique était de 17,6 % c'est équivalent à 540 cas [54].

Etude réalisée au Japon (1982- 2001) sur une population de 28628 cas de psoriasis, la prévalence de l'atteinte palmoplantaire parmi ces cas était de 6,6% [55].

Etude rétrospective réalisée entre octobre 2006 et Mars 2008 dans une clinique spécialisée en psoriasis à Dallas incluant plus de 900 patients psoriasiques sous traitement systémique ; 150 patients avec atteinte palmoplantaire ont été recensés [56].

Dans une étude rétrospective réalisée au département de dermatologie de la Caroline du nord aux USA sur un total de 317 psoriasiques, l'atteinte palmoplantaire a été représentée par 39% soit 124 cas [57].

AUTEURS	BHUSHAN KUMAR et al	AKIRA KAWADA et al	ELIZABETH FARLEY et al	ADAM.A PETTEY.BS et al	Notre étude
Durée de l'étude	1993-2000	1982-2001	2006-2008	Non précise	2005-2014
Nombre de cas	3 065	28 628	900	317	30
Nombre de KPP psoriasique (prévalence)	540 (17,6%)	1890 (6,6%)	150 (16,6%)	124(39%)	5(16,6%)

- KPP et Eczéma :

De nombreuses équipes ont étudié la prévalence et les facteurs de risque de l'eczéma palmoplantaire. Les principales études épidémiologiques sont issues des pays d'Europe du Nord, en particulier de la Suède et du Danemark.

D'après la revue de la littérature de Thyssen *et al.* En 2010, la prévalence instantanée dans la population générale est en moyenne de 4% [58,59] et la prévalence sur 1 an aux alentours de 10%, entre 6,5% et 14% selon les études [60]. La prévalence globale atteint quant à elle plus de 15% de la population générale.

Dans notre étude, seulement 2 cas présentent un eczéma palmoplantaire, et donc une prévalence de 6,6%.

b. Age et sexe

Dans notre échantillon, la variance d'âge a pris un grand intervalle ; compris entre 7 et 83 ans. La prédominance adulte est importante et occupe 53% de l'échantillon, dans laquelle la tranche d'âge comprise entre 30 et 49 ans remporte la bataille avec un chiffre de 26,6%. Le pourcentage infantile occupe 46,6% de l'échantillon soit presque la moitié du groupe étudié, et fait preuve d'un taux de participation non négligeable.

L'âge moyen chez le sexe féminin était 30,6 ans, tandis que celui du sexe masculin se situait à l'ordre de 29 ans ; et par conséquent, l'âge moyen global chez les deux sexes était 29,8 ans.

Le sexe masculin se plaçait en 1ère position avec un taux de 57%. Le sexe féminin venait en 2ème lieu avec un pourcentage de 43%. Ainsi, le sex-ratio H/F était à l'ordre de 1,32.

La confrontation de nos données avec celles de la littérature sera bien ficelée et assez systématisée, et se basera sur les études faites pour les deux principales étiologies.

- KPP psoriasique :

En Inde, parmi les 532 patients avec KPP psoriasique il y avait 282 hommes contre 250 femmes avec un sexe ratio de 1,12 [54].

Dans l'étude rétrospective du département de dermatologie de New York entre 1987 et 2003, l'analyse de 26 patients avec une KPP psoriasique avait colligé 11 hommes versus 15 femmes soit un sexe ratio de 0,73. L'âge de survenue était inconnu dans 3 cas, < 20 ans dans un cas, 20-30 ans dans 3 cas, 30-40 ans dans 3 cas, 40-50 ans dans 8 cas, 50- 60 ans dans 2 cas, < 60 ans dans 6 cas [61].

Dans l'étude de la Caroline du nord, le sexe ratio a été en faveur des femmes, alors que l'âge moyen de survenue a été de 51.2 ans [57].

Dans notre étude, sur les 5 patients qui présentaient une KPP psoriasique, il y'avait 3 hommes et 2 femmes soit un sexe ratio de 1,5. L'âge de survenue était de 8, 9 et 40 ans chez les hommes, et de 9 et 16 ans chez le sexe féminin.

- KPP et eczéma :

La plupart des études ont retrouvé une nette prédominance féminine de l'eczéma palmoplantaire avec un sex-ratio de 1,8 dans une étude suédoise parue en 2004 [62]. La prévalence et l'incidence de l'eczéma palmoplantaire sont également différentes selon les groupes d'âge. La plus forte prévalence annuelle concerne les femmes de 20 à 29 ans atteignant 12%, alors qu'elle est de 6% parmi les femmes de 70 à 80 ans [63]. Pour les hommes, l'incidence fluctue moins selon les différentes catégories d'âge, la plus élevée étant notée dans la classe d'âge 40-49 ans [62].

Dans notre étude, 2 cas d'eczéma palmoplantaire dont 1 homme de 37 ans et une jeune fille de 15ans.

II. Antécédents pathologiques

Dans notre série, l'histoire familiale était négative à 100%, vue le caractère acquis de la pathologie.

L'association de la KPP acquise à des maladies non dermatologiques, était absente dans 80% des cas étudiés. Néanmoins, chez les 20% restants, on relève

l'importance de l'hypertension artérielle et des désordres thyroïdiens, qui forment une association de 7% des cas, pour chacune. Un seul patient présentait un néo du colon.

- KPP psoriasique :

Dans la plus large étude jusqu'à 2008 réalisée sur la KPP psoriasique, l'histoire familiale de psoriasis était positive dans 23% des cas [56]. Ce faible pourcentage pourrait s'expliquer par l'âge de survenue tardif du psoriasis palmoplantaire par rapport à celui du psoriasis dans d'autres localisations comme cela a été constaté dans l'étude réalisée au département de dermatologie de la Caroline du Nord aux USA [57] ce qui permet de classer le psoriasis palmoplantaire dans le psoriasis type II de Christopher, c'est pour cela l'existence d'un terrain familial est faible.

Pour ce qui est des associations non dermatologiques, on relève la plus grande fréquence de l'obésité, du diabète, de l'HTA et des maladies cardiovasculaires obstructives et enfin la maladie de Crohn au cours de laquelle le risque de psoriasis est multiplié par quatre.

Quant aux cancers cutanés la fréquence ne paraît pas plus élevée malgré l'état prolifératif des kératinocytes [61].

Dans notre série, aucun antécédent personnel n'a été décelé chez les 5 patients présentant une KPP psoriasique.

- KPP et eczéma

Plusieurs études dans la population générale ont montré que la dermatite atopique est le plus important facteur de risque de développer surtout une dermatite des mains. Cependant, l'étude de Meding *et al.* En 2004 montre que cette association dermatite atopique – eczéma palmaire existe uniquement dans la classe d'âge inférieure à 30 ans [62].

Dans notre série, les 2 patients avec KPP et eczéma, ne présentaient aucun antécédent ni personnel ni familial.

III. Données cliniques

- Délai avant la 1^{ère} consultation au sein de notre service :

Le délai de consultation variait entre chaque malade, allant de 3 mois à 4 ans et réparti entre des malades ayant déjà consulté ailleurs et ceux ayant utilisé une automédication par dermocorticoïdes.

- Le mode d'installation :

L'installation des signes cliniques de la KPP acquise, dans notre série peut être classée en trois catégories : lentement progressive, rapide et très rapide.

- Ø La 1^{ère} catégorie comprenait 13 patients, avec apparition allant de quelques mois à des années.
- Ø La 2^{ème} catégorie, et qui était majoritaire avait une apparition en quelques mois.
- Ø 1 seul patient présentait une apparition très rapide en quelques jours de la KPP acquise

- Présentation clinique :

- Les éléments du diagnostic positif sont essentiellement cliniques.
- La lésion élémentaire est une hyperkératose sur fond érythémateux, associée parfois à des fissures. Les lésions sont douloureuses et s'accompagnent parfois d'une gêne fonctionnelle remarquable.

Dans notre étude, les 30 malades présentent une kératodermie palmoplantaire acquise, dont les tableaux cliniques concordent avec ceux rapportés dans la littérature.

On note une prédominance des formes diffuses sous forme de plaque isolée chez 77% des cas, dont 10 hommes, 6 femmes, et 7 enfants. Ceci peut être expliqué par la fréquence des microtraumatismes répétés due à l'utilisation de chaussures

inadaptés surtout chez les hommes et vu que la majorité de nos patients sont des militaires. Chez les femmes, la plupart sont des femmes au foyer, et donc réalisent la majeure partie des tâches du foyer manuellement.

La KPP acquise sous forme d'acropulpite se présente avec un pourcentage de 23%, et essentiellement chez les enfants ce qui peut s'expliquer par leurs activités scolaires et parascolaires à cause de l'utilisation permanente des 2 mains et surtout des doigts.

Sur les 5 cas de KPP psoriasiques recensés, on a trouvé un cas d'acropulpite contre 4 formes de plaques isolées.



KPP psoriasique fissuraire à prédominance talonnière

Les 2 cas de KPP associés à un eczéma se présentaient sous forme de plaque isolée.



KPP et Eczéma associé

Aucune étude nationale ou internationale n'a été faite dans ce sens, et donc on n'a pas de data base qui pourrait nous aider à comparer nos données avec ceux des autres études.

IV. Données biologiques

Des investigations approfondies, dans le cadre de la KPP acquise, ne sont pas nécessaires en raison de l'importance des données cliniques. La majorité des bilans biologiques demandés, rentraient dans le cadre du bilan pré-thérapeutique lors de l'utilisation de rétinoïde ou méthotrexate.

Dans notre série, un bilan biologique à visée pré thérapeutique, comportant un bilan lipidique et hépatique, a été réalisé chez 27% des cas, et un bilan d'onychomycose chez 6% des cas. Alors que 67% des patients qui ont été mis sous traitement topique n'ont pas bénéficié de bilan.

V. Données histopathologiques

La KPP acquise est une pathologie cutanée qui se caractérise par des anomalies dermoépidermiques. IL existe toutefois de nombreuses variantes suivant l'étiologie en cause. Le diagnostic clinique devient très difficile d'où le recours à la biopsie cutanée dont tout l'enjeu réside dans l'affirmation du diagnostic étiologique de la KPP acquise.

Lors de l'analyse de notre échantillon en question, seulement 20% des patients présentaient une indication de biopsie. Les données anatomo-pathologiques recueillies ont été en faveur soit d'un psoriasis ou d'un eczéma. Chez 80% des patients le diagnostic reposait essentiellement sur la clinique.

La pratique systématique d'une biopsie sur la pulpe des doigts ou des orteils serait difficilement praticable chez l'enfant du fait que la localisation (pulpes) ne s'y prête pas et du fait de la douleur engendrée et des problèmes rencontrés chez les enfants durant leur vie quotidienne.

D'autres parts, l'histologie n'est pas toujours contributive en cas d'acropulpite.

VI. Données thérapeutiques

Comme toute maladie chronique une éducation et une approche sympathique sont d'un apport important lors d'une première rencontre entre le médecin et le malade. La stratégie thérapeutique doit être basée sur une approche à long terme afin de pouvoir subvenir aux attentes du patient et de gérer au cas par cas selon le statut du patient, le retentissement de la maladie sur la qualité de vie, et selon les moyens thérapeutiques.

Notre échantillon était subdivisé en 5 catégories, traitées par 5 modalités thérapeutiques différentes (voir Résultats). Le bilan général dégagé, était comme suivant : le taux de rémission complète représentait 56,6%. Le pourcentage de rémission partielle était de l'ordre de 16%. Aucune réponse thérapeutique n'a été observée chez 26,6% de cas.

a. Le traitement topique :

Le traitement topique reste le pilier du traitement chez la majorité des patients avec KPP acquise. Cependant leur application nécessite un temps non négligeable et une compliance au traitement donc il est important d'individualiser et de simplifier la thérapie topique.

✓ Les dermocorticoïdes : Bétaméthasone : Diprolène* pommade

(classe très forte) diprosone* pommade (classe forte) , disponibles au Maroc

Reste le traitement le plus prescrit universellement, il existe quatre classes thérapeutiques [64] aux ETATSUNIS, en EUROPE et au Maroc et 7classes aux ROYAUME UNI. Les agents les plus puissants selon la classification Américaine ont l'avantage d'être d'un usage souple, rapidement efficace, et cosmétiquement acceptable.

Dans la localisation palmoplantaire, les classes très forte et forte sont les plus efficaces mais leur principales limites sont les effets systémiques locaux présentés par l'atrophie, la tachyphylaxie qui apparaissent généralement au delà de la quatrième semaine du traitement [65-66]. Pour pallier à ces effets, les recommandations proposent de ne pas dépasser deux applications/j (50g maximum/sem) pendant plus de deux semaines consécutives. Pour minimiser d'avantage ces effets secondaires non négligeables, on peut combiner l'application de dermocorticoïde avec d'autres agents non stéroïdien, ainsi que le relais avec des classes moins puissantes une fois la réponse clinique a été obtenue. L'application trois fois par jour une fois par semaine d'une classe très forte a montré une réponse efficace dans 60% des cas contre 20% avec placebo sans effet secondaire pendant plus de 6mois [67].

Dans notre étude on a opté pour le protocole 1app/j le soir sous occlusion d'un dermocorticoïde de classe très forte ou forte pendant 4 à 8 sem en traitement d'attaque. Tous nos patients ont bénéficié de ce traitement soit en monothérapie soit en association. Aucun effet secondaire n'a été noté.

▼ Inhibiteurs de la calcineurine : Tacrolimus (non disponible au maroc)

Les immunomodulateurs topiques ont fait l'objet d'études d'efficacité et de tolérance en vue d'alternative thérapeutique aux dermocorticoïdes, surtout en cas de KPP acquise et eczéma.

Les études réalisées sur de petits échantillons de patients ont montré une amélioration des scores cliniques de sévérité d'eczéma des mains ainsi que l'absence d'effets secondaire notables [68-69].

Ces résultats sont confortés par une étude prospective randomisée comparative entre le tacrolimus topique et le mometasone furoate qui a montré un profil d'efficacité similaire entre les deux traitements ainsi que l'absence d'effets secondaire

notables. La phase d'évaluation était précédée d'une phase d'attaque par application biquotidienne de dermocorticoïde. Cette étude suggère donc l'intérêt de l'utilisation de tacrolimus en entretien dans l'eczéma des mains d'origine allergique après une phase d'attaque par dermocorticoïde [70].

Urée ; vaseline salicylée :

Elles sont surtout utilisées pour hydrater la peau affectée.

Dans notre série, 93% des cas étaient sous urée en association avec une corticothérapie locale.

b. Le traitement systémique

✓ Les rétinoïdes : Acitrétine (Soriatane®) : non disponible au Maroc, Etrétinate: Neotigason : disponible au Maroc

Sont des dérivés de la vitamine A, utilisés dans le traitement de la KPP acquise. Ces hormones synthétiques se lient aux récepteurs rétinoïdes nucléaires permettant ainsi l'altération de la transcription de certains gènes retournant la prolifération et la différenciation kératinocytaires à la normale. La 3ème génération originale des rétinoïdes: l'étrétinate, a été remplacée par l'acitrétine qui a montré avoir une efficacité similaire avec un bon profil pharmacocinétique en monothérapie. Il est normalement entamé par une dose de 10 à 25mg d'acitrétine avec un ajustement des doses en fonction de la réponse clinique qui est généralement obtenue au bout de 4 à 8 semaines.

Les rétinoïdes systémiques sont essentiellement efficaces dans le traitement des KPP acquises, surtout celles rebelles au traitement de base. Ils présentent également l'avantage de pouvoir être prescrit chez les enfants, les sidéens et les patients prédisposés au cancers du fait qu' il n'ont pas d'effet immunosuppresseur, d'être associés à d'autres traitements tels que la biothérapie les UVB ou la PUVA

thérapie ce qui permet de diminuer l'effet carcinogène de ces dernières et d'augmenter leur efficacité.

L'étude multicentrique randomisée contre placebo BACH portant sur 1032 patients a montré un taux de réponse définie par mains « saines » ou « presque saines » de 48% avec une dose de 30mg par jour versus 17% avec le placebo. Une meilleure réponse était obtenue dans les formes hyperkératosique [71]. Ce taux de réponse s'élevait même à 57% dans une étude en situation réelle de pratique quotidienne en Allemagne où l'alitrétinoïne pouvait être associé à des traitements topiques [72].

Les effets secondaires sont ceux d'une hypervitaminose A : chéilite, sécheresse cutanée, conjonctivite, chute des cheveux, ostéoporose, hyperlipémie surtout hypertriglycéridémie, anomalies squelettiques avec calcifications ligamentaires, et rarement une hépatite ou une pseudotumeur cérébrale (73-74).

Les principales contre indications sont la grossesse du fait de l'effet tératogène des rétinoïdes surtout l'étrétinate nécessitant ainsi une contraception efficace lors du traitement et 2ans après son arrêt (3ans aux USA). Les autres contre indications sont une insuffisance hépatique ou rénale et une consommation excessive d'alcool.

Dans notre étude, 6 patients ont pu bénéficier du Neotigason, et un seul patient était mis sous Neotigason en association avec le Méthotrexate pour le traitement d'une KPP psoriasique. Aucun effet secondaire du neotigason n'a été rapporté, et la réponse clinique a été très bonne.

▼ Le Méthotrexate (MTX) : Méthotexate bellon[®] (solution injectable 5mg/2ml, 25mg/1ml)

Il s'agit d'un antagoniste d'acide folique qui interfère avec la synthèse des purines et par conséquent inhibe la synthèse d'ADN et la réplication cellulaire au niveau des kératinocytes et des lymphocytes T activés d'où l'effet antiprolifératif et

immunomodulateur. Malgré le développement de nouvelles thérapies, le méthotrexate continue à jouer un rôle central en tant que gold standard pour le traitement des formes récalcitrantes de la KPP acquise. Du fait de ses effets secondaires non négligeables représentés par une immunosuppression médullaire, une toxicité hépatique, une alvéolite et ou une pneumonie, un bilan pré thérapeutique fait d'une NFS, fonction rénale, albuminémie, test urinaire de grossesse, une sérologie HVC, HVB, une radiographie thoracique et le dosage du procolagène III sérique. Le bilan de contrôle est basé sur une NFS, fonction rénale, albuminémie, et bilan hépatique toutes les deux semaines pendant les deux premiers mois puis tous les 2 à 3 mois avec un dosage du procolagène III tous les 3mois.

La dose initiale recommandée est de 5-10mg/sem avec augmentation progressive jusqu'à une dose d'entretien de 30mg /sem (voie orale, sous cutanée ou intramusculaire). Généralement on assiste à une bonne réponse thérapeutique au bout du 4 à 12sem du traitement ; une fois une réponse adéquate obtenue, il faut réduire progressivement la dose de 2,5 mg /mois.

Les contre-indications absolues du MTX sont les infections sévères, des troubles hépatiques ou rénaux sévères, une dysfonction médullaire, la grossesse, l'allaitement, une insuffisance ou une fibrose pulmonaire, un abus d'alcool, une immunodéficience et un ulcère gastrique aigu.

L'adjonction de l'acide folique à 1-5mg/j sauf le jour de prise du MTX ou 5mg/sem 24h après prise du MTX permet de réduire ces effets secondaires essentiellement digestifs, l'anémie macrocytaire et la stomatite [73].

Dans notre série, 2 patients ont été mis sous Méthotrexate en injection intramusculaire hebdomadaire avec une augmentation progressive des doses après la dose test. Les effets secondaires ont été représentés par une anémie chez un patient, et par des vomissements et une fièvre chez un autre patient, ces effets secondaires ont

pu être jugulés en partie par un ajustement des doses et nous déplorons la non disponibilité de l'acide folique au Maroc qui est indiqué pour diminuer la toxicité digestive et hématologique de ce traitement.

✓ La ciclosporine : Neoral[®] capsules 25mg (656,55DH), 50mg (1281,74DH), 100mg (2500,97DH), solution buvable 100mg/ml

Dans notre service, la prescription de la ciclosporine vient en troisième ligne après les rétinoïdes en première intention et methotrexate en 2eme intention, vu notre expérience et son prix. Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié de ce traitement.

c. La photothérapie UVB

Occupe une grande place dans le traitement de la KPP acquise depuis une dizaine d'années, du fait de son efficacité et de sa sécurité du moins à court terme, mais sa praticabilité reste limitée par des contraintes spatiales, financières, humaines et temporelles aussi bien de la part du médecin que du patient d'où l'intérêt de prendre en compte ces considérations dans la gestion des malades.

Dans une étude ouverte sur le traitement des dermatoses chroniques des mains par l'UVB TL01, neuf patients avec un psoriasis palmaire ont été inclus, et le protocole utilisé a été comme suit : après une dose initiale de 0,2 à 1,4J/cm², selon le phototype du patient, une augmentation progressive des doses de 0,2 à 1,4J/cm² à un maximum de 4 à 6 J/cm² a été faite. Ce traitement a été donné 2 à 3 fois par semaine jusqu'à blanchiment des lésions ou pendant 9 semaines (date d'évaluation finale) mais certains ont continué le traitement même au delà de cette date limite (20 à 38 traitements). Tous les patients psoriasiques se sont améliorés, 5 d'une manière importante et 4 modérée. Le traitement a été toléré par la plupart des patients et les effets secondaires ont été observés en cas de surdosage et représentés par une sécheresse et une rougeur temporaire [75].

Une étude prospective sur 15 patients a montré en comparaison intra-individuelle (main droite versus main gauche) un profil d'efficacité similaire entre la photothérapie UVBTLO1 et la PUVA thérapie locale avec gel de 8-méthoxypsoralène à raison de trois séances par semaine pendant neuf semaines [76]. Une autre étude sur 35 patients retrouvait à l'inverse une supériorité de la PUVA thérapie [77].

Dans notre étude, aucun patient n'a bénéficié d'une thérapie UVB vue la non disponibilité de l'appareil au début, et la non disponibilité des patients par la suite.

LIMITES

ET PERSPECTIVES

I. Limites:

Au cours de la réalisation de notre enquête, qui est en fait une étude rétrospective, énormément d'entraves et d'obstacles ont gêné notre voie.

- L'échantillon étudié ne regroupe pas tous les cas de la région, et notamment la population civile. Cette dernière, dans la plupart du temps, n'est pas adressée à une structure militaire.
- Le recueil de données n'est indemne de difficultés. En effet, les dossiers ne sont pas tout le temps complets, et les informations manquaient parfois de précision.
- Le manque de moyens et l'absence de couverture sociale chez certains malades (surtout les civiles) ont empêché la réalisation de certains bilans biologiques.
- Le manque de données et de consensus francophones, à l'échelle nationale et internationale, a compliqué notre investigation. Par conséquent, nous avons recours aux références anglaises.
- Sur le plan thérapeutique, le facteur distance était d'une limite importante pour certaines thérapies qui constituent des piliers importants dans le traitement, tel que la photothérapie et les immunosupresseurs, comme était le nombre importants des perdus de vue pour la schématisation réelle des répondeurs au traitement au long cours.
- Très peu de publications nationales ont concerné la KPP acquise. En effet, la situation épidémiologique marocaine reste mal déterminée.

II. Perspectives

Vu ces limites nous considérons les résultats de notre travail comme étant des résultats préliminaires nécessitant d'être mieux étayé par de larges études à venir. Ceci ne pourrait se faire qu'avec un échantillonnage important, et avec la disponibilité et l'accessibilité aux traitements. Ainsi, la généralisation de l'assurance maladie et la perception de la KPP acquise comme étant une maladie reconnue parmi les affections prises en charge, pourrait améliorer et faciliter notre attitude thérapeutique.

CONCLUSION

La kératodermie palmoplantaire acquise est définie par l'épaississement de la peau des paumes et des plantes, sans caractère familial et souvent attribuée à une maladie sous-jacente.

Au terme de cette étude, on constate bien que la KPP acquise est une pathologie progressive, et d'évolution imprévisible. Le diagnostic est essentiellement clinique, repose sur un interrogatoire minutieux précisant en particulier : la date de début, les circonstances d'apparition, les activités manuelles, les prises médicamenteuses et les antécédents familiaux. L'aspect clinique de la kératodermie doit être analysé, dans notre étude sous forme de plaque isolée dans la majorité des cas. Un examen dermatologique de l'ensemble de la peau est indispensable et il est complété par un examen clinique général.

La biopsie cutanée trouve son indication rarement, mais l'existence de formes de chevauchement entre le psoriasis et l'eczéma et les autres étiologies, ainsi que la variabilité de l'aspect histologique selon l'âge des lésions en limite la sensibilité.

La KPP acquise présente un retentissement majeur sur l'état physique et psychique du patient, mais heureusement une adaptation avec le temps du patient avec sa maladie diminue l'intensité de ce retentissement a long terme d'ou l'intérêt d'un accompagnement du patient durant le suivi par son médecin traitant, par le psychologue et par son entourage afin d'accélérer cette adaptation.

Malgré le manque de moyens thérapeutiques, il semble que la KPP acquise est une forme résistante aux traitements puisque uniquement la moitié de notre échantillon qui est soumis au même protocole thérapeutique est répondeuse et maintenant la rémission.

Les dermocorticoïdes isolés ou en association semblent être la modalité thérapeutique qui a donné de bons résultats.

Certains enjeux et défis tels que, l'établissement du statut épidémiologique national de la KPP acquise, la réalisation des études colligeant un grand nombre de population, ainsi que l'évaluation du profil psychologique marocain des patients reste un challenge lancé qu'il faut remporter dans l'avenir.

RESUME

La Kératodermie palmo-plantaire est une pathologie, d'étiologies multiples, et de diagnostic souvent difficile, car l'examen histologique est souvent non spécifique.

L'évolution de la maladie est chronique et à caractère récurrent, ce qui implique une prise en charge thérapeutique au long court, très souvent source d'handicap socioprofessionnel.

L'idée et l'initiative de réaliser ce travail découle du fait qu'il n'ait pas une data base structurée et assez solide concernant les données épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques de la KPP acquise; portant un timbre marocain. A travers une étude, recrutant les patients du service de dermatologie de l'hôpital militaire Moulay Ismail à Meknès (HMMI-Meknès), nous souhaitons établir le profil épidémio-clinique, thérapeutique et évolutif de la KPP acquise au Maroc.

Notre approche d'investigation fait appel à une étude rétrospective recrutant 30 patients consultant en dermatologie pour hyperkératose palmo-plantaire. Cette étude est pilotée au sein du service de dermatologie de l'HMMI-Meknès, sur une période de 10 ans (1er Janvier 2005 – 31 Décembre 2014). Sur les 30 malades étudiés, un mélange de générations a été analysé le long de cette enquête. La variance d'âge débute à partir de 7 ans jusqu'à l'âge de 83 ans. La majorité des patients étaient des adultes (53% des cas), dans laquelle un pic de 26,6% a été constaté chez les tranches d'âge comprises entre 30 et 49 ans. Le pourcentage infantile n'était pas négligeable et représentait un taux de 46,6%. La moyenne d'âge était 29,8 ans chez les deux sexes. En effet, et plus spécifiquement, l'âge moyen chez le sexe féminin était 30,6 ans, tandis que celui du sexe masculin se situait à l'ordre de 29 ans. Le sexe masculin faisait la une entre les rangs des patients étudiés avec un taux de 57%. L'effectif féminin représentait un pourcentage de 43% et par conséquent, le sex-ratio H/F était

à l'ordre de 1,32. La forme plaque isolée a battu le record, et marquait une prédominance nette par rapport aux autres formes. L'analyse anatomopathologique de notre échantillon en question, était soit en faveur d'un psoriasis ou d'un eczéma chez les 20% des patients qui présentaient une indication de biopsie. Le diagnostic reposait essentiellement sur la clinique chez les autres patients.

Le traitement de la KPP acquise est destiné à ramollir et décaper la couche cornée. Il est symptomatique à base de traitement local fait de dermocorticoïdes, d'urée et de topiques salicylés, et un traitement systémique à base de rétinoïde et de methotrexate. La photothérapie UVB occupe une grande place dans le traitement de la KPP acquise. Dans notre étude, aucun patient n'a bénéficié d'une thérapie UVB.

SUMMARY

Acquired Palmoplantar Keratoderma is a pathology, of multiple etiology, and often difficult diagnosis, because the histological examination is often not specific.

The evolution of the disease is chronic and with character what commits a second offence, what implicates a catch in therapeutic load in the long court, very often source of social and occupational disability.

Idea and initiative in accomplishing this work follows due to the fact that he does not have one dated structured and rather solid base concerning the epidemiological, clinical and therapeutic data of acquired PPK; carrying a Moroccan stamp. Across a study, recruiting the patients of the service of dermatology of the military hospital Moulay Ismail in Meknès (HMMI-Meknès), we want to establish the épidémioclinical, therapeutic and progressive profile of acquired PPK in Morocco.

Our approach of investigation calls on to a retrospective study recruiting 30 patients consulting in dermatology for palmoplantar hyperkeratosis. This study is piloted within the service of dermatology of the HMMI-Meknès, over a period of 10 years (in January 1st, 2005 - December 31st, 2014). On 30 studied sick, a mixture of generations was analyzed along this investigation. The variance of age begins from 7 years up to the age of 83 years. The majority of the patients were adults (53 % of the cases), in which a 26, 6 % peak was noticed at the age brackets between 30 and 49 years. The infantile percentage was not unimportant and represented a 46, 6 % rate. The mean age was 29, 8 years to both sexes. Indeed, and more specifically, the average age of the female was 30, 6 years, whereas that of the male was situated in the order of 29 years. Masculine sex hit the headlines between the ranks of the patients studied with a 57 % rate. Female enrolment represented a 43 % percentage and as a result, the sex-ratio H/F was for the order of 1, 32.

Form plates insulated broke record, and marked a net ascendancy compared with the other forms. The anatomical pathology analysis of our sample in question was or in favor of a psoriasis or of an eczema to the 20 % of the patients who presented an indication of biopsy. The diagnosis was based essentially on the clinical appearance at the other patients.

The treatment of the acquired PPK is intended to soften and to clean the stratum cornea. It is symptomatic based on topical corticosteroid, on urea and the salicylic topical, and the systemic way by retinoid and methotrexate. The UVB phototherapy occupies a big place in the treatment of the acquired PPK. In our study, no patient benefited from a UVB therapy.

مطى

تقرن جلد الواحة و لاصى المدك تسب ل Kératodermie palmo-plantaire

acquire هو مشوع د د لاسبب, صعب التشخصى كون فى لانسجة غيمد د د فى غالب لحيان .
تطور المرض يكون مزمن ووطابع متكرر يبط بلد عم علاجي طويل لاجل ويسب فى غالب
لاحيال عا قة اجتماعية ومهنية .

فكر ة انجازها ل عمل ناجمة عن د موجد د بيانك منظمة و موثوق منها بمفيا لك فاية فى ما ينى
المعطيل لوبا ئيو علاج مضوق قون ل لراحة و لاصى KPP لمكتب فى لمغرب.
من خلال ل دراستك منجز ع لى مرضيهد لحة لاملطى ل دية فى لمستش فى لى عسكري مولى
اسماعيل بمكنس (HMMI_Meknès) ل ل لخطوط ل عرض لوبا ئيو, لسريرية ل علاجية و
التطورية لمضوق قون ل لراحة و لاصى المكتب.

م قارابلتد قيه ذمعم ع لى دراستك عا دية ل 30 حالة مرضية ل مرضى مساون

بالهبير كيراطوازل موب ل ونطير (hyperkératose palmoplantaire) ثم تشخيدهم فيهد لحة

لاملطي ل دية ل قيمته ذاهل دراستك فيهد لحة لاملطى ل دية لمستش فى مولى اسما عيل بمكنس لى

م دى 10 سونك (من فلتح يناير 2005 لى 31 دجنبر 2014)

من خلال لدراسة 30 حالة مرضية من مختلف لاجيال تتروخ عمارهم ما بين 7 و 83 سنة.

53% من لمرطلي ل ذين ثم تشخيدهم ل غين, 26.6% تتروخ عمارهم ما بين 30 و 49 سنة,

نسب لاط فالتمثل 46.6% من الحالك. متوسط ل عمرا ل ذى لجنسين عا دل 29.8 سونك. متوسط عمر

لانك هو 30.6 سونك بيذما متوسط عمر ل ذكور لا يتجوز 29 سنة.

فيقتل ل قبان لسببة ل مؤولة لجنسين ج دان المرض موجد بنسببة 43% من لانك و 57% من

الذكور مما يضع الهتفيا لجنسي ذكر / انتى فى 1.32

لوحدة لشكال معزولة هي لاكثر حضورما قارنة مع لاشكال ل اخرى.

الدلتد ليل لتشريحي لعينهم دروسه لى تواج دءاء اطف و لا كزيماف في 20% من الءاء
النفق دم مؤشرا لخرة، فيفقلع لقب قبة لمرضى عءمء الءشءى اساسا لى لاءءك لسريرية.
هف علاج مؤنق قون ل لراءة و لاءى المءءب هو كءطءو ليلطب لفة قرنية و حسب
لا عول يماكنم عا لءة عبرءطببق علاج مؤءعى ءاربللى ءير مؤكورءى كوى ءها لوريلسوا لسى لىك
بالكيرا ءوليك، لطرى قءمءه بىة لرىءنوى ءوا المىوءرى كسء.
الءلاج الأشءة فاولبء فسبىة UVB يءءلم كائءهامة فى علاج مؤنق قون ل لراءة و لاءى
المءءب.
فى الءاءمء ءروسءى لم لى لى مؤنق لءلاج الأشءة فاولبء فسبىة UVB.

ABREVIATIONS

ADN	: acide désoxyribonucléique
ATCD	: antécédent
HTA	: hypertension artérielle
HVB	: hépatite virale B
HVC	: hépatite virale C
IFD	: Immuno fluorescence direct
KPP	: Kératodermie palmo-plantaire
MF	: Mycosis fongoïde
MTX	: methotrexate
PRP	: pityriasis rubrapilaire
PUVA	: photothérapie ultraviolet de type A
SS	: syndrome de sézary
UVB	: ultraviolet B

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Rev Med Liège 2010; 65 : 10 : 535-539
- [2] Cribier B, Grosshans E. Histologie de la peau normale Dermatologie .2002 ; 10 : 85-89. New England Journal of Médecine du 22 mars 2007. pp 1216 et 1263 ; Quotidien du Médecin n°8131 du 22 mars 2007.
- [3] http://www.infovisual.info/03/036_fr.html
- [4] www.histolo-moléculaire.com
- [5] Proksch E, Holleran WM, Menon GK, Elias PM, Feingold KR. Barrier function regulates epidermal lipid and DNA synthesis. Br J Dermatol 1993; 128 : 473-482.
- [6] www.chups.jessieu.fr
- [7] www.unifr.ch/anatomy/fonctionepithelial
- [8] Furuse M, Hata M, Furuse K, Yoshida Y, Haratake A, Sugitani Y, et al. (2002) Claudin-based tight junctions are crucial for the mammalian epidermal barrier: a lesson from claudin-1-deficient mice. J Cell Biol 156:1099-111.
- [9] Jonca N, Caubet C, Guerrin M, Simon M, Serre G. (2009) Corneodesmosomal proteins. In Skin Moisturization, 2nd edition. Rawlings AV, Leyden JJ Ed. Informa Healthcare, New-York, 99-122.
- [10] les dermites chroniques des mains et des pieds :enjeux de l'éducation thérapeutique, université de nantes.
- [11] <http://dictionnaire.academie-medecine.fr/?q=acropulpite>
- [12] Faculté de Médecine de Marseille DCEM 2 – Module 8 1 Psoriasis (123) Professeur Philippe Berbis Mars 2005
- [13] LE PSORIASIS PALMOPLANTAIRE :QUELLE PRISE EN CHARGE ?(A propos de 22 cas)
Thèse N° 127/10
- [14] Griffiths WAD. Pityriasis rubra pilaris. Clin Exp Dermatol 1980;5:105

- [15] Bazex A, Dupré A, Christol B. Formes cliniques trompeuses du psoriasis .Revue du praticien 1965;15;1089-107
- [16] B. CRIBIER formation medicale continue Histopathologie cutanée PSORIASIS .Ann Dermatolo Venereol 2004;131:407-10
- [17] Formation médicale continue B. Halioua, M.-A. Richard
- [18] T. Bieber Atopic dermatitis N Engl J Med, 358 (2008), pp. 1483-1494 View Record in ScopusFull Text via CrossRefCiting articles (15)
- [19] Larousse Médical
- [20] Meding B, Fifteen-year follow up of hand eczema: predictive factors. J. Invest. Dermatol. 2005;124:893-7
- [21] Veien NK, Hattel T, Laurberg G. Hand eczema: causes, course, and prognosis. Contact Derm 2008;58:335-9
- [22] Griffiths W.A.D., *Clin. Exp. Dermatol.*, 1980, 5, 105.
- [23] Griffiths W.A.D. et coll., *Ann. Dermatol. Vénéréol.*, 2001, 128, 931.
- [24] Magro C.M. et coll., *J. Cutan. Pathol.*, 1997, 24, 416.
- [25] V. Piguet, P. Laugier J.-H. Saurat Lichen plan et dermatoses lichénoïdes
- [26] G.-E. Pierard, P. Quatresooz, C. Pierard-Franchimont Mycoses
- [27] Item 95 — Maladies sexuellement transmissibles : syphilis primaire et secondaire
- [28] Jablonska S. et coll., *Clin. Dermatol.*, 1985, 3, 71.
- [29] Laurent R. et coll., *Arch. Dermatol. Res.*, 1982, 274, 101.
- [30] Sézary A, Bouvrain J. Érythrodermie avec présence de cellules monstrueuses dans le derme et le sang circulant. *Bull Soc Fr Dermatol Syph* 1938 ; 45 : 254-260
- [31] Wieselthier JS, Koh HK. Sézary syndrome. Diagnosis, prognosis, and critical review of treatment options. *J Am Acad Dermatol* 1990 ; 22 : 381-401

- [32] Aractingi S, Robert C, Reygagne P, Verola O, Dubertret L. Syndrome de Sézary avec lésions bulleuses palmoplantaires. *Ann Dermatol Vénéréol* 1992 ; 119 : 894-897
- [33] *Annales de dermatologie et de vénéréologie* (2012) 139, 31—40
- [34] Prince HM, Whittaker S, Hoppe RT. How I treat mycosis fungoides and Sézary syndrome. *Blood* 2009;114:4337—53.
- [35] Souteyrand P, D'Incan M. Drug-induced mycosis fungoides-like lesions. *Curr Probl Dermatol* 1990 ; 19 : 176-182
- [36] Bazex J. Manifestations cutanées des maladies internes. Syndromes paranéoplasiques. In : Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM éd. *Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles*. Paris : Masson, 1999 : 888-895
- [37] *Encyclopédie Médico-Chirurgicale* 98-665-A-10 Dermatoses paranéoplasiques
- [38] Chosidow O, Bécherel PA, Piette JC, Arock M, Debré P, Francès C. Tripe palms associated with systemic mastocytosis: the role of transforming growth factor- α and efficacy of interferon- α . *Br J Dermatol* 1998 ; 138 : 698-703
- [39] Dubertret L. Psoriasis. in *Thérapeutique dermatologique*. Dubertret L, Médecine-sciences Flammarion 2001 : 703-19.
- [40] Kang HY, Choi YM (2006) FK506 increases pigmentation and migration of human melanocytes. *Br J Dermatol* 155: 1037-1040
- [41] Krol AL. Keratodermas. In: Bolognia JL, Jorizzo JL, Rapini, et al, Eds. *Dermatology* 1st Ed. Toronto: Mosby; 2003:809-21.
- [42] ACIDE SALICYLIQUE [archive], fiche de sécurité du Programme International sur la Sécurité des Substances Chimiques [archive], consultée le 9 mai 2009.

- [43] «Acide salicylique [archive] » dans la base de données de produits chimiques Reptox de la CSST (organisme canadien responsable de la sécurité et de la santé au travail), consulté le 25 avril 2009.
- [44] Giberneau M, Brabé D, Des fleurs « à sang chaud », Pour la Science, Septembre 2007, p 50-56 13. Almuneef M, Al Khenazian S, Al Ajaji S, et al. Pyogenic liver.
- [45] Masse molaire calculée d'après Atomic weights of the elements 2007 [archive] sur www.chem.qmul.ac.uk
- [46] Salicylic acid [archive] sur www.reciprocalnet.org. Consulté le 12 décembre 2009.
- [47] Orfanos CE, Zouboulis CC, Almond-Roesler B, Geilen CC: Current use and future potential role of retinoids in dermatology. *Drugs* 1997; 53:358-388.
- [48] Rosenthal DS, Griffiths CEM, Yuspa SH, Roop DR, Voorhees JJ : Acute or chronic topical retinoic acid treatment of human skin in vivo alters the expression of epidermal transglutaminase, loricrine, involucrine, filaggrine, and keratins 6 and 13 but not keratins 1, 10 and 14. *J Invest Dermatol* 1992; 98:343-350.
- [49] D Pathirana, AD Ormerod, P Saiag, C Smith et al European S3 Guidelines on the systemique treatment of psoriasis vulgaris october 2009, volume 23, supplement 2 J EADV
- [50] LOUIS DUBERTRET Le psoriasis de la clinique au traitement éditions MED'COM 2004
- [51] Documents de pathologie humaine du service d'anatomie pathologique du CFB de Caen et du CHPC de Cherbourg
- [52] Lomholt G ,pso:prevalence spontaneous cause and genetics Copenhagen GEC,1963
- [53] Faber EM ,Nall ML Natural history of psoriasis in 5600 patient dermatologica 1974,148 :1-18

- [54] BHUSHAN KUMAR, ABIR SARASWAT and Inderject Kaur, palmoplantar lesions in psoriasis a study of 3065 patients *Acta Derm Venereol* 2002;82:192-195
- [55] Akira Kawade, Tadashi Tezuka Survey of psoriasis patients in Japan from 1982-2001 *Journal of dermatological science*(2003) 31-59-64
- [56] Elizabeth Farley, MD, Shamin Masrour, BS palmoplantar psoriasis: a phenotypical and clinical review with introduction of new quality of life assessment tool *J Am Acad Dermatol* volume 60 number 6; 2009
- [57] Adam.A. Pettey, BS, Rajesh Balkrishnan, PhD, Stephen.R et al Winston-Salem, North Carolina Patients with palmoplantar psoriasis have more physical disability and discomfort than patients with other forms of psoriasis: Implications for clinical practice *J Am Acad Dermatol* 2003;49:271-5
- [58] Thyssen JP, Johansen JD, Linneberg A, Menné T. The epidemiology of hand eczema in the general population—prevalence and main findings. *Contact Derm.* 2010;62:75-87
- [59] Meding B, Jarvholm B. Hand eczema in Swedish adults—changes in prevalence between 1983 and 1996. *J Invest Dermatol.* 2002;118:719-23
- [60] Hald M, Berg ND, Elberling J, Johansen JD. Medical consultations in relation to severity of hand eczema in the general population. *Br J Dermatol.* 2008;158:773-7
- [61] Pi Spuls, S Hadi; L.Rivera et al retrospective analysis of the treatment of psoriasis of the palms and soles: *Journal of dermatological treatment* 2003 14(suppl2)21-25
- [62] Meding B, Jarvholm B. Incidence of hand eczema—a population-based retrospective study. *J Invest Dermatol.* 2004;122:873-7

- [63] Meding B, Lidén C, Berglind N. Self-diagnosed dermatitis in adults. Results from a population survey in Stockholm *Contact Dem* 2001;45:341-5
- [64] Cornell RC, Stoughton RB. Correlation of the vasoconstriction assay and clinical activity in psoriasis. *Arch Dermatol* 1985; 121 63-67
- [65] Queille-Roussel C, Paul C, Duteil L, et al. The new topical ascomycin derivative SCZ ASM 981 does not induce skin atrophy when applied to normal skin for 4 weeks: a randomized, double-blind controlled study. *Br J Dermatol* 2001; 144: 507-13.
- [66] Reitamo S, Rissanen J, Remitz A, et al. Tacrolimus ointment does not affect collagen synthesis: results of a single-center randomized trial. *J Invest Dermatol* 1998; 111: 396-98
- [67] Katz HI, Prawer SE, Medansky RS, et al. Intermittent corticosteroid maintenance treatment of psoriasis: a double-blind multicenter trial of augmented betamethasone dipropionate ointment in a pulse dose treatment regimen. *Dermatologica* 1991; 183: 269-74.
- [68] Thelmo MC, Lang W, Brooke E, Osborne BE, McCarty MA, Jorizzo JL, et al. An open-label pilot study to evaluate the safety and efficacy of topically applied tacrolimus ointment for the treatment of hand and/or foot eczema. *J Dermatolog Treat.* 2003;14:136-40
- [69] Schliemann S, Kelterer D, Bauer A, John SM, Skudlik C, Schindera I, et al. Tacrolimus ointment in the treatment of occupationally induced chronic hand dermatitis. *Contact Derm.* 2008;58:299-306.
- [70] Katsarou A, Makris M, Papagiannaki K, Lagogianni E, Tagka A, Kalogeromitros D. Tacrolimus 0.1% vs mometasone furoate topical treatment in allergic contact hand eczema: a prospective randomized clinical study. *Eur J Dermatol.* 2012;22:192-6.

- [71]Ruzicka T, Lynde CW, Jemec GBE, Diepgen T, Berth-Jones J, Coenraads PJ, et al. Efficacy and safety of oral alitretinoin (9-cis retinoic acid) in patients with severe chronic hand eczema refractory to topical corticosteroids: results of a randomized, double-blind, placebo-controlled, multicentre trial. *Br. J. Dermatol.* 2008;158:808-17.
- [72]Diepgen TL, Pfarr E, Zimmermann T. Efficacy and Tolerability of Alitretinoin for Chronic Hand Eczema Under Daily Practice Conditions: Results of the TOCCATA Open Study Comprising 680 Patients. *Acta Derm Venereol.* 2012 8;92:251-5
- [73]D Pathirana, AD Ormerod, P Saiag, C Smith et al European S3 Guidelines on the systematic treatment of psoriasis vulgaris october 2009, volume 23, supplement 2 J EADV
- [74] J.Joachim, N.Francois, P.Piccerelle et al mécanismes et traitement du psoriasis *Presse Med* 2005;43;1727-36
- [75] Eli J.NORDAL and Ole B.CHRISTENSEN treatment of chronic hand dermatoses with UVB-TL01 CLINICAL REPORT *Acta derm venereol* 2004;84;302-304
- [76]Sezer E, Etikan I. Local narrowband UVB phototherapy vs. local PUVA in the treatment of chronic hand eczema. *Photodermatol Photoimmunol Photomed.* 2007;23:10-4
- [77]Rosén K, Mobacken H, Swa,beck G. Chronic eczematous dermatitis of the hands: a comparison of PUVA and UVB treatment. *Acta Derm. Venereol.* 1987;67:48-54