

# **Dermatoses de surcharge**

# **Mucinoses**

**Marie Aleth Richard**  
**Nicolas Macagno**  
**Aix - Marseille Université**  
**APHM -CHU Timone**



Déclaration des liens d'intérêt des auteurs:  
aucun pour ce sujet



Assistance Publique  
Hôpitaux de Marseille

# Les mucinoses: définition

- Groupe HETEROGENE de dermatoses
  - Par accumulation de **mucine = acide hyaluronique**
    - Soit dans le conjonctif dermique
      - Faible abondance : connectivite (lupus...)
      - Abondant : myxoedème, scléromyxoedème, etc
    - Soit dans les gaines des follicules pileux
  - Mécanismes expliquant la formation de mucine:
    - Prolifération et hyperactivité fibroblastique
    - Processus réactionnel lié inflammation (quels médiateurs- quelles cytokines ?)
    - Autre(s) ?
- > Induction parfois de fibrose

# L'identification histologique

## Que dire au pathologiste ?

Le pathologiste **peut suspecter** une mucinose dès les colorations standards (HES), sans l'aide de coloration spéciales si les dépôts sont **abondants**

**Mais si le contexte clinique lui est communiqué, c'est MIEUX !!**

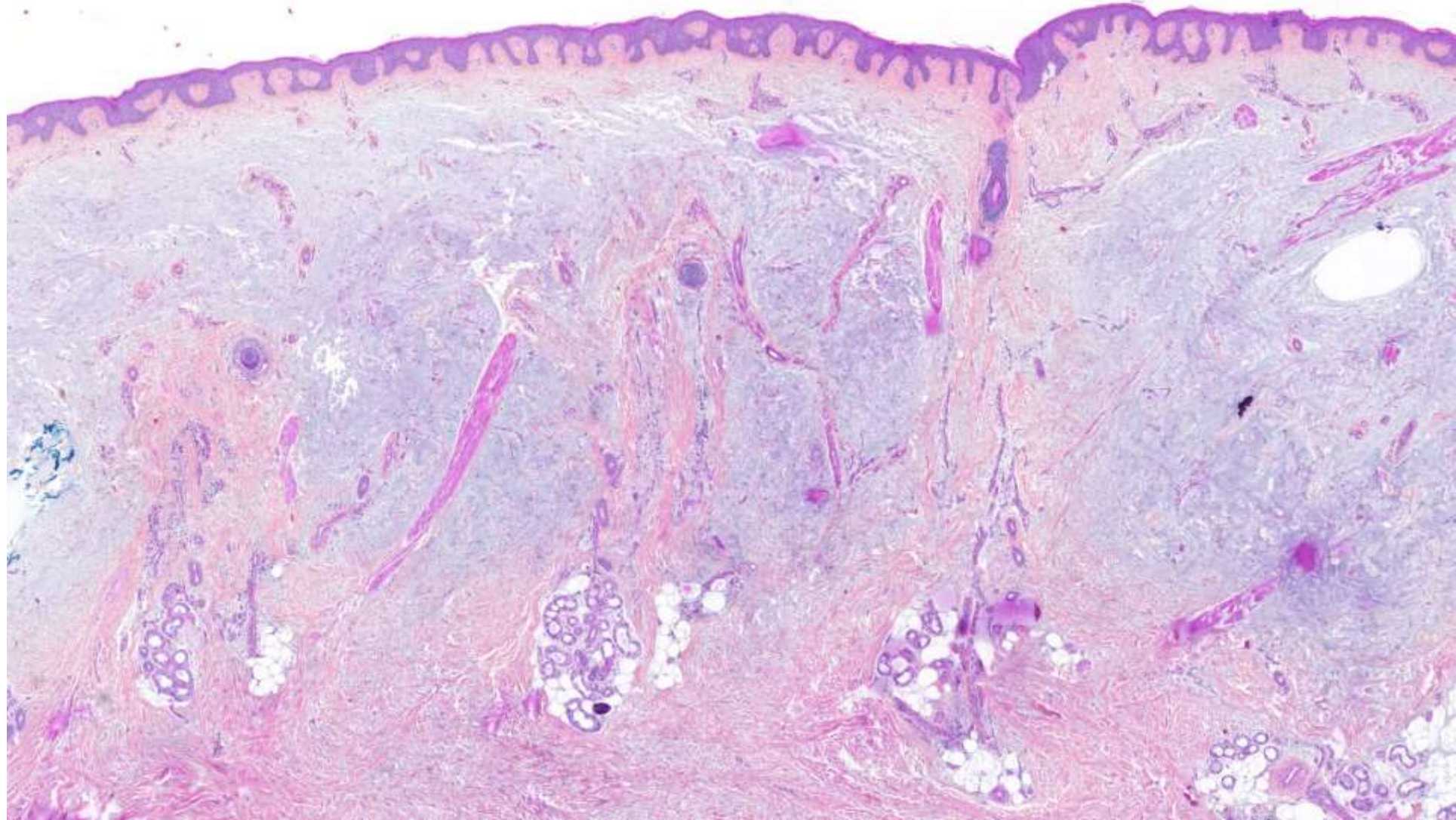
## Examens complémentaires

Pour mieux visualiser les dépôts et déterminer leur nature, le pathologiste s'aide de **COLORATION SPECIALES**

**MUCINE** : Bleu Alcian

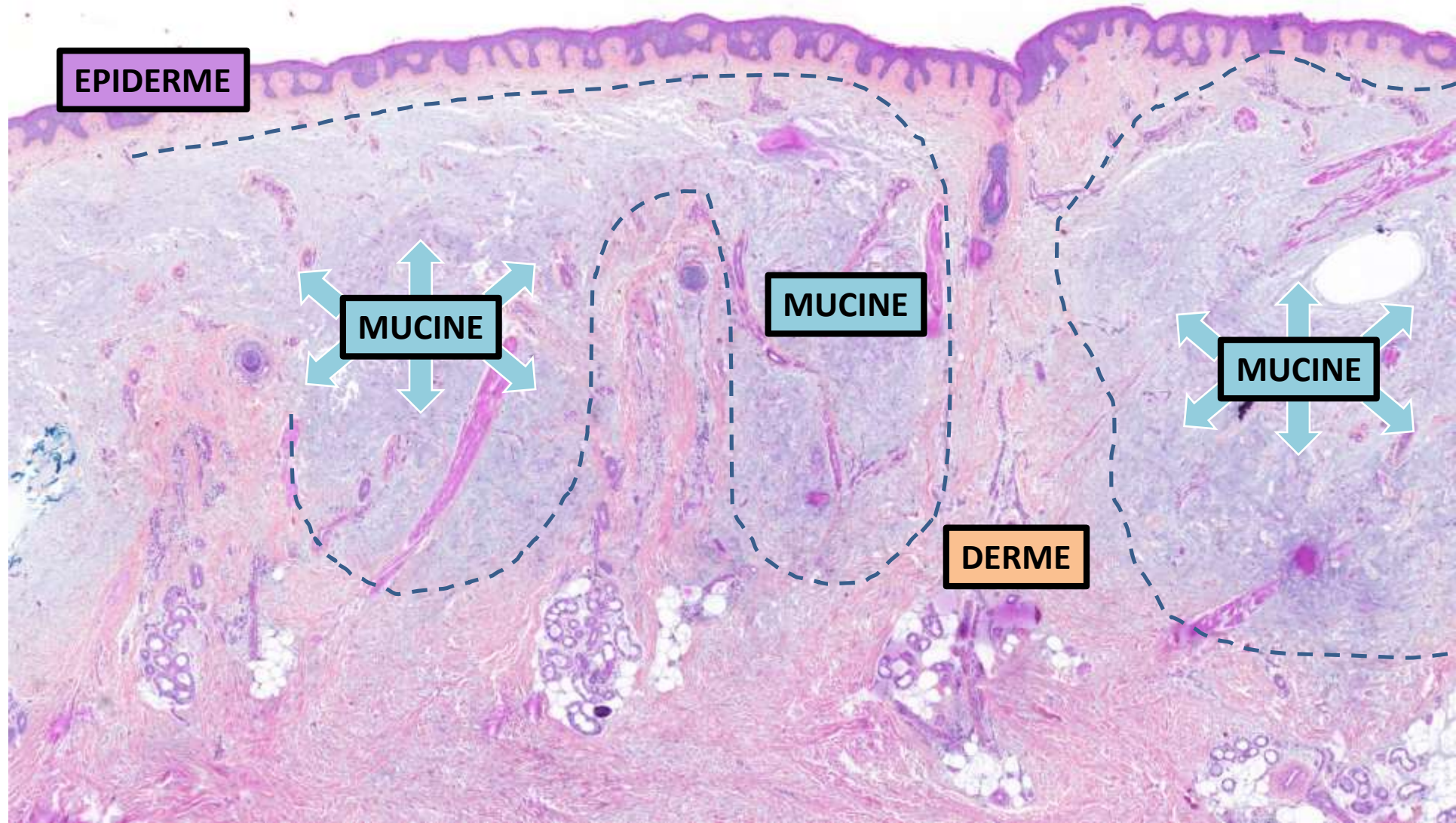
**vs AMYLOSE** : Rouge Congo

# Mucinoses dermiques



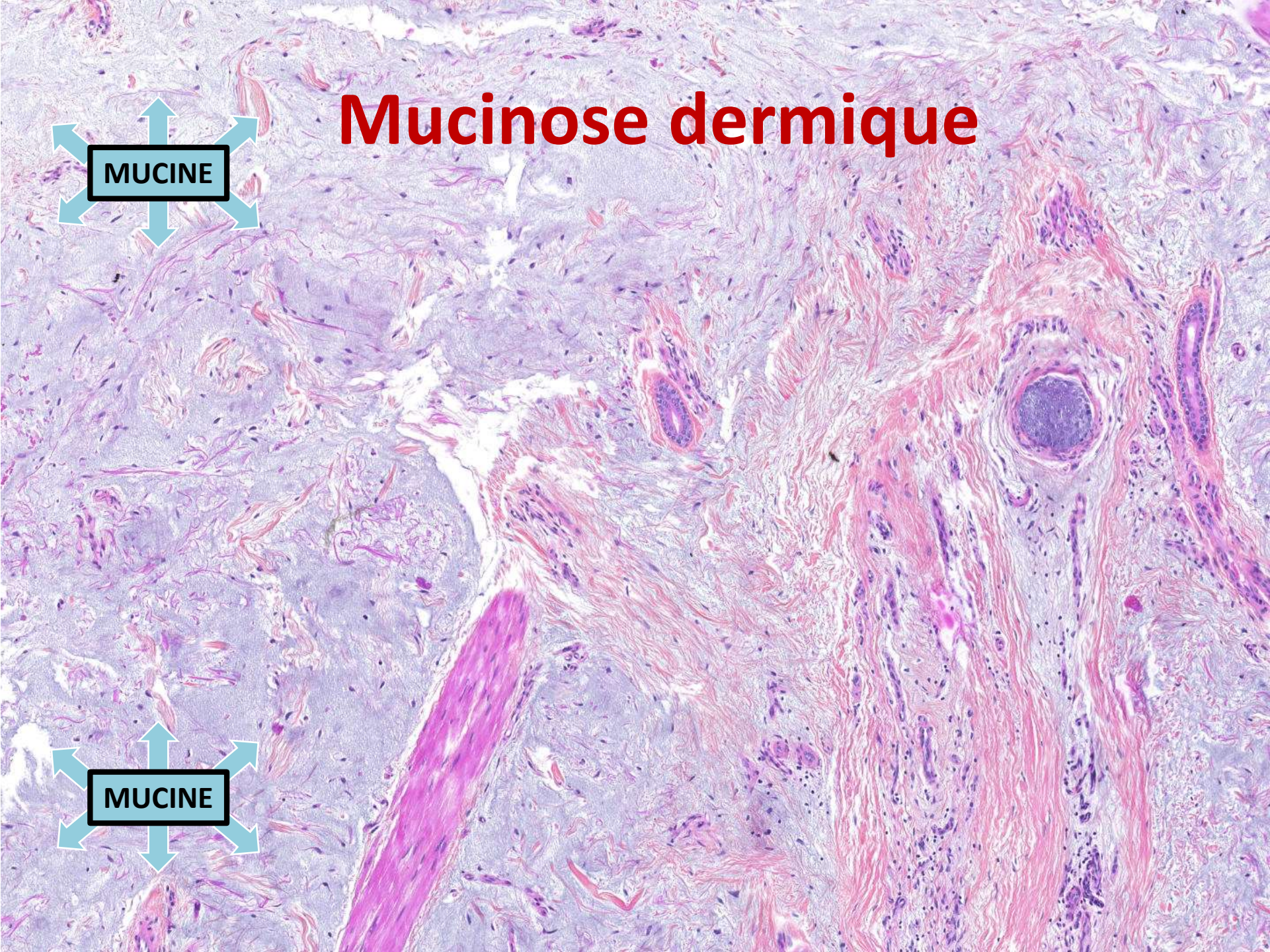


# Mucinoses dermiques





# Mucinose dermique

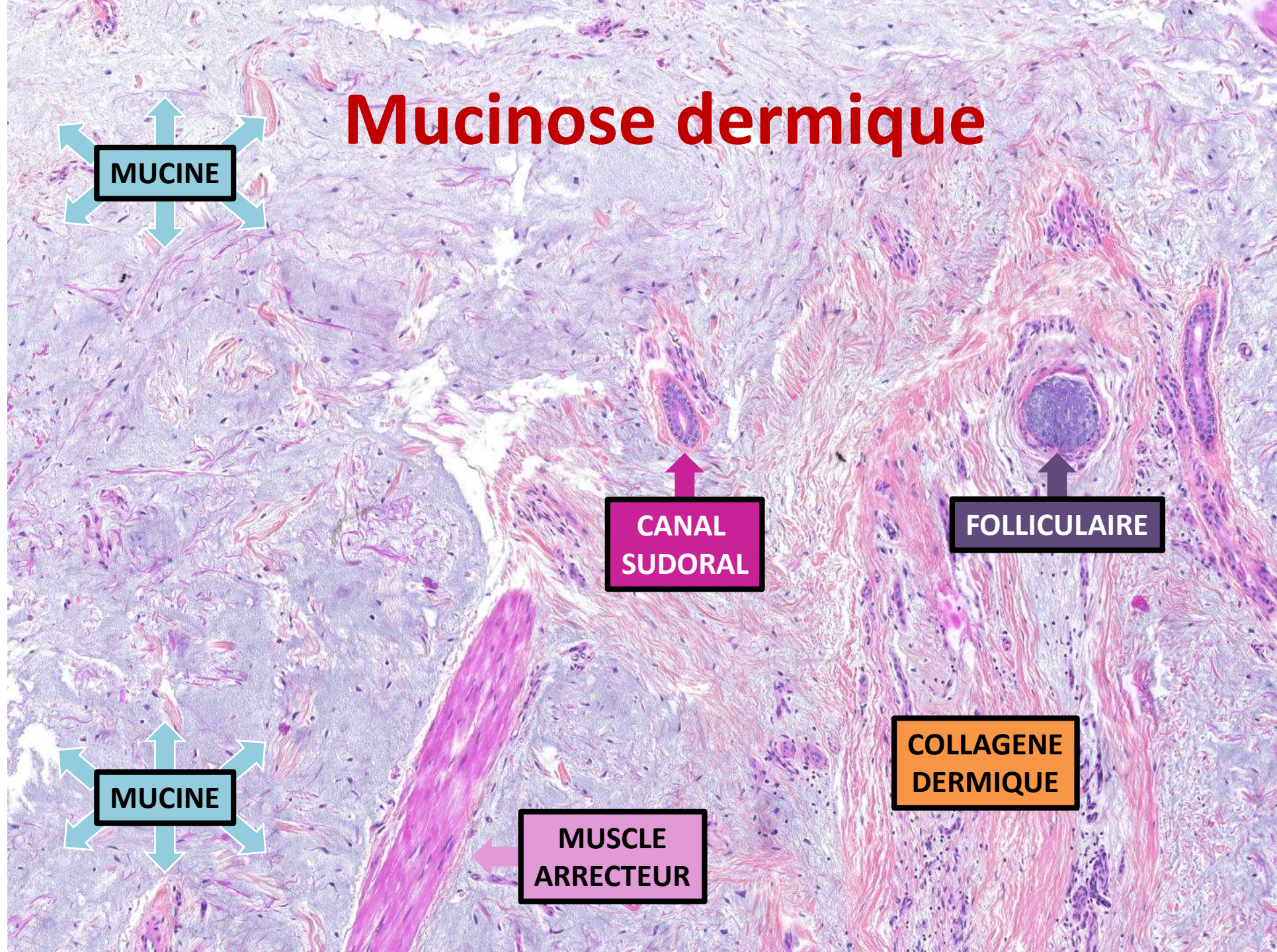


MUCINE

MUCINE

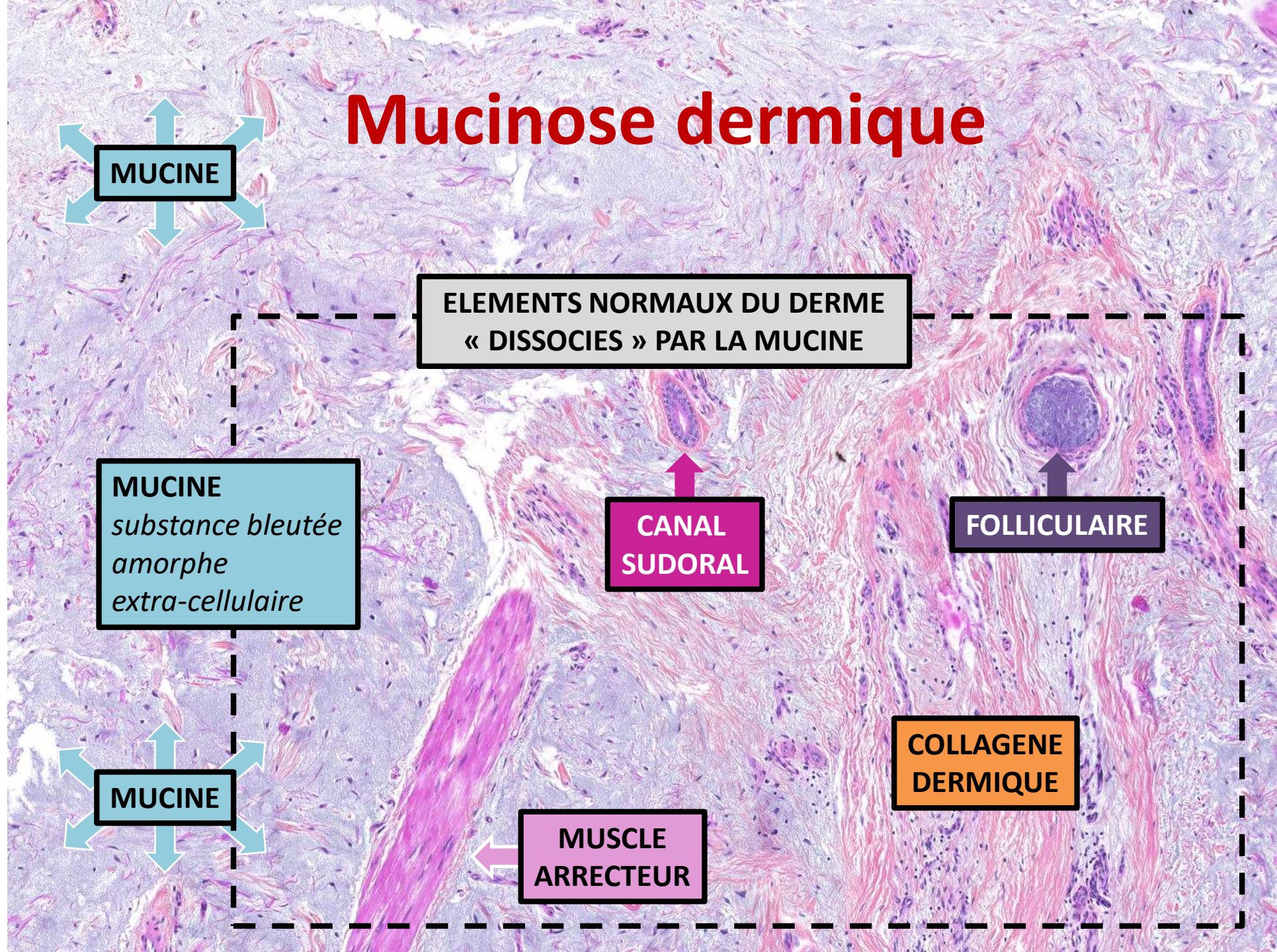


# Mucinoses dermique





# Mucinoses dermique



**MUCINE**

**ELEMENTS NORMAUX DU DERMIS  
« DISSOCIÉS » PAR LA MUCINE**

**MUCINE**  
*substance bleutée  
amorphe  
extra-cellulaire*

**CANAL  
SUDORAL**

**FOLLICULAIRE**

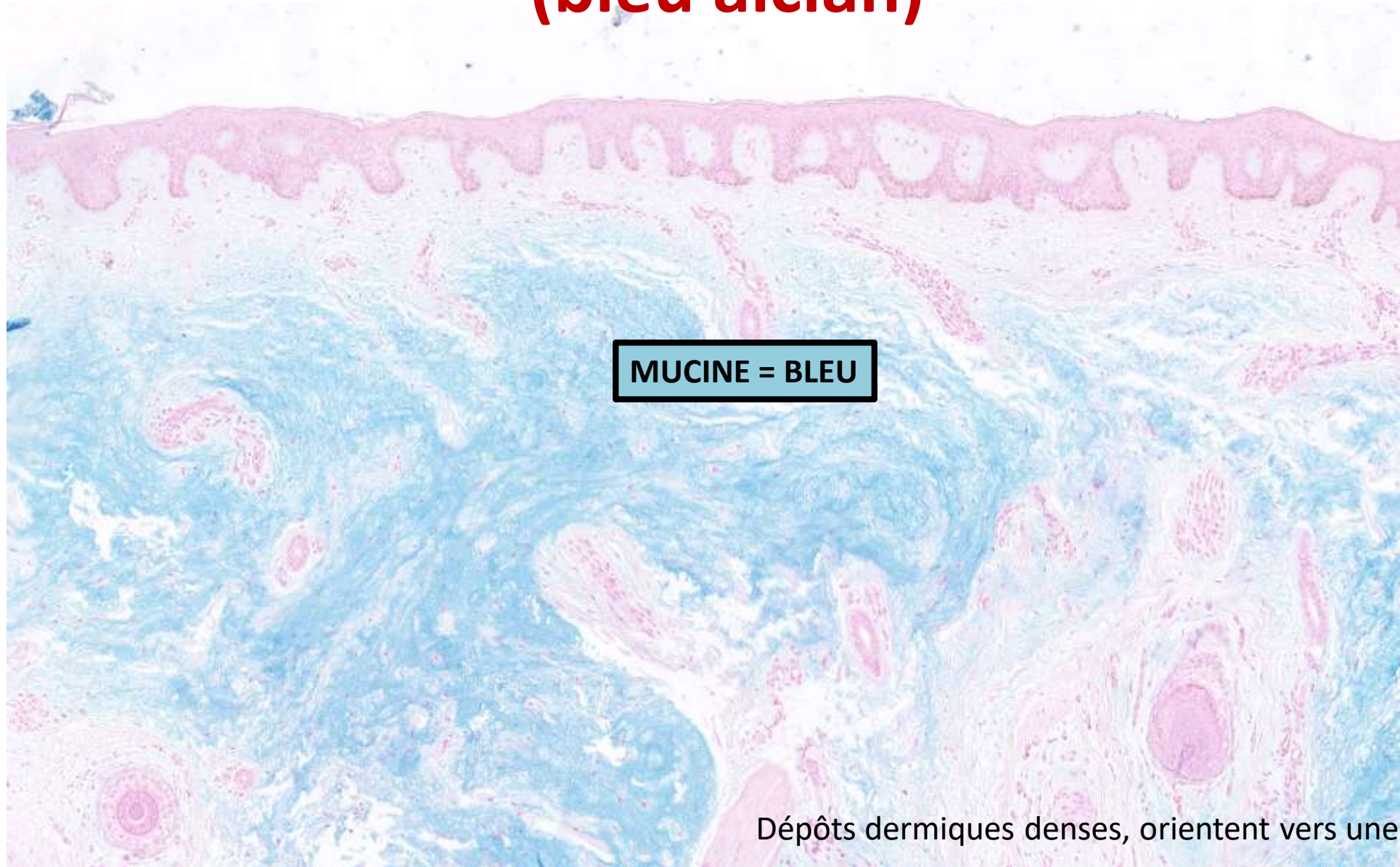
**MUCINE**

**COLLAGÈNE  
DERMIQUE**

**MUSCLE  
ARRECTEUR**



# Mucinoase dermique (bleu alcian)



MUCINE = BLEU

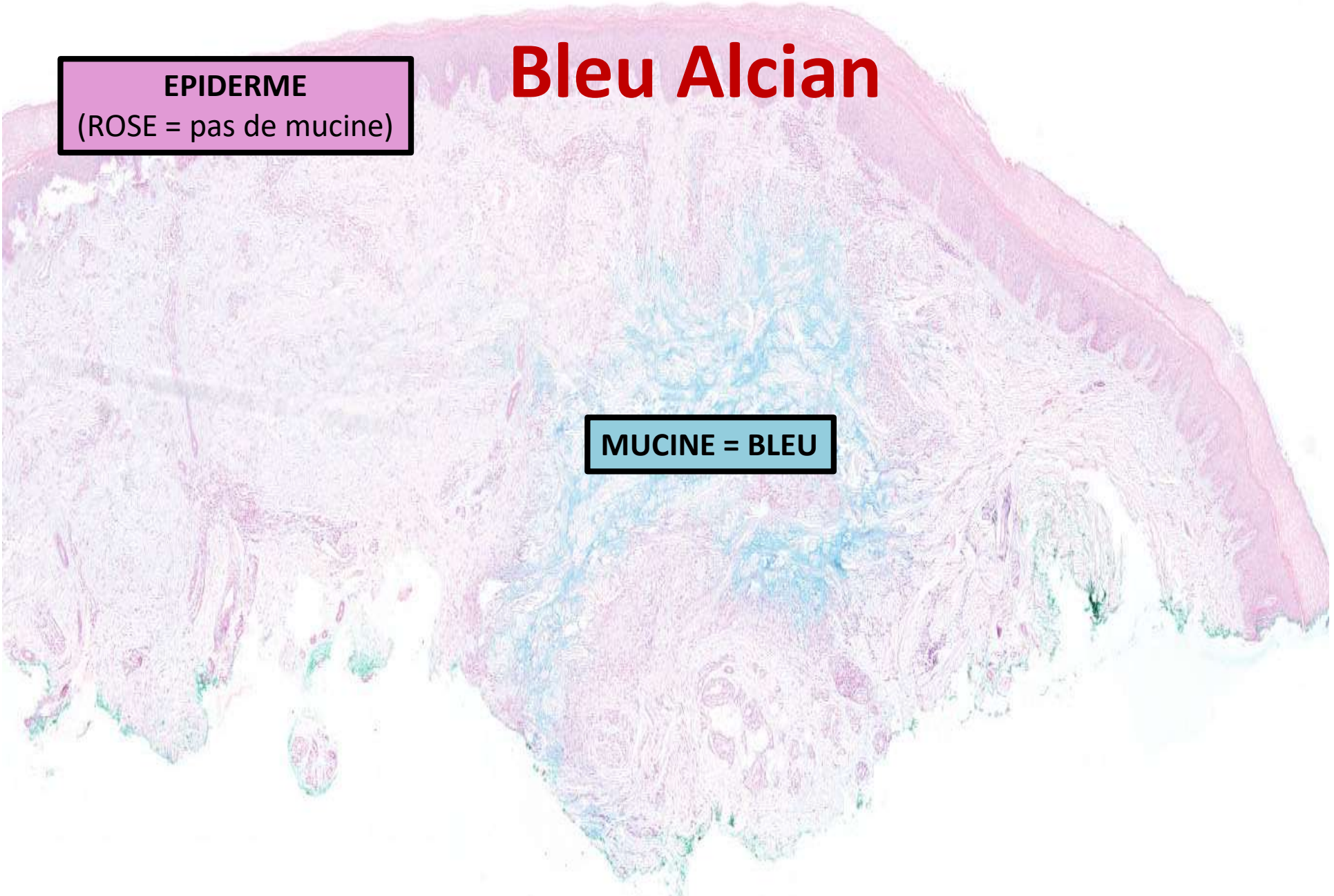
Dépôts dermiques denses, orientent vers une forme primitive



**EPIDERME**  
(ROSE = pas de mucine)

# Bleu Alcian

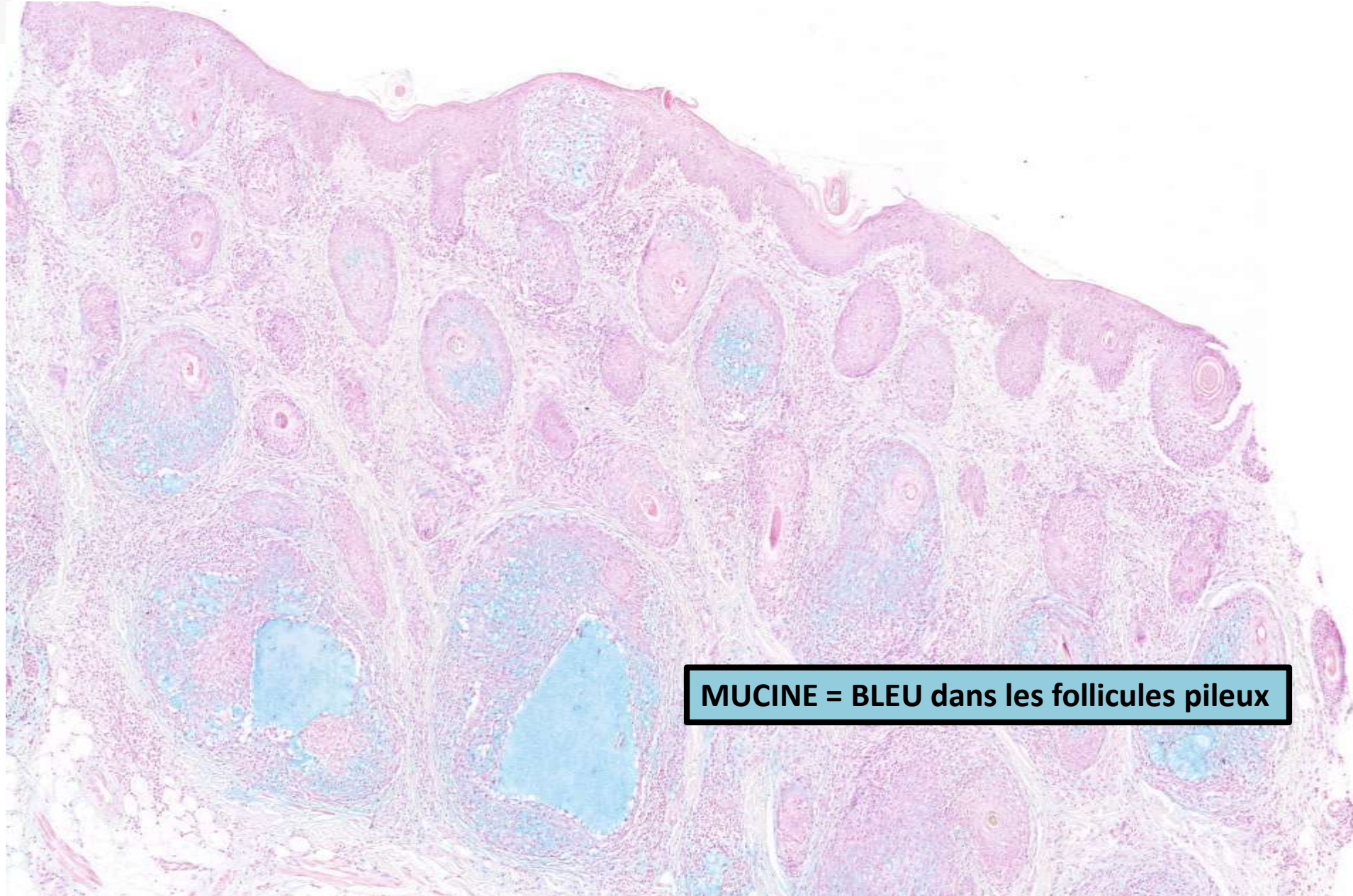
**MUCINE = BLEU**



Dépôts dermiques peu denses, évoque une origine réactionnelle



# Mucinosé folliculaire (bleu alcian)



**MUCINE = BLEU dans les follicules pileux**



# Quand suspecter une mucinose?

## Présentation clinique très variable

- Tableaux sclérodermiformes isolés (sans les signes des CREST syndromes ou des sclérodermies systémiques)
- Papules ou nodules cutanés isolés, parfois confluents, de couleur homogène soit peau normale soit blanc nacré en cas de mucinose dermique, asymptomatiques, parfois regroupées, peu évolutifs
- Infiltration des lésions
- Les dépôts dans les follicules pileux peuvent s'associer à une alopecie souvent cicatricielle et focalisée (ex queue des sourcils)



# Classification (1): des dermatoses spécifiques

## Mucinoses primaires (spécifiques)

Mucinoses dermiques	<p>Lichen myxœdémateux (ou mucinose papuleuse)</p> <ul style="list-style-type: none"><li>– diffus/généralisé : ou scléromyxœdème</li><li>– localisé : forme discrète, mucinose papuleuse acrale persistante, mucinose cutanée de l'enfant, forme nodulaire</li><li>– formes atypiques</li></ul> <p>Mucinose érythémateuse réticulée (REM)</p> <p>Sclérodème (de Buschke)</p> <p>Mucinoses dysthyroïdiennes :</p> <ul style="list-style-type: none"><li>– myxœdème localisé (prétibial)</li><li>– myxœdème généralisé</li></ul> <p>Mucinose papuleuse et nodulaire associée aux connectivites</p> <p>Mucinose cutanée juvénile spontanément régressive</p> <p>Mucinoses cutanées toxiques :</p> <ul style="list-style-type: none"><li>– mucinose papuleuse du syndrome des huiles toxiques</li><li>– mucinose papuleuse du syndrome myalgie-éosinophilie</li></ul> <p>Mucinose cutanée focale</p> <p>Kyste mucoïde (digital)</p> <p>Diverses (neuropathie cutanée mucineuse et autres)</p>
Mucinoses folliculaires	<p>Mucinose folliculaire de Pinkus</p> <p>Mucinose folliculaire ortiée</p>

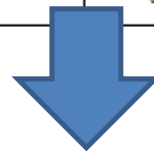
**Mucinoses en tant que dermatoses spécifiques : rares**



# Classification (2) : des formes réactionnelles

## Maladies ou lésions associées à des dépôts histologiques de mucine (mucinoses secondaires)

Mucinoses secondaires de la peau interfolliculaire	Mucinoses secondaires des follicules pileux
Tumeurs épithéliales, mésoenchymateuses et nerveuses Lupus érythémateux Dermatomyosite, sclérodermie Granulome annulaire Papulose atrophiante maligne Histiocytose mucineuse héréditaire progressive Pachydermopériostose	Mycosis fongoïde, pseudo-lymphome Maladie de Hodgkin Leucémie cutanée Hyperplasie angiolymphoïde avec éosinophilie Lupus érythémateux Piqûres d'insectes Dermite spongiotique Lichen striatus Lupus érythémateux Lichen plan hypertrophique Sarcoïdose



**Mucinoses « réactionnelles » ou secondaires : potentiellement très fréquentes**  
 dépôts de mucine en tant qu'épiphénomène ou phénomène additionnel, en réaction du tissu  
 conjonctif à des stimulus aspécifiques  
 (traumatismes, inflammation etc..)



# Comment bilanter ?

- Interrogatoire et examen clinique
  - ATCD thyroïdiens
  - Contexte de diabète
  - Connectivite connue
  - Episode infectieux récent
- Biospies cutanées profondes plus étude en IF
  - colorations (Bleu Alcian)
  - si lésions folliculaires ajouter à l'analyse histologique : clonalité, IHC
- Biologie:
  - Protidémie, EP, IEP, recherche d'une protéine de Bences Jones, ACAN, anti DNA natifs, anti Scl70 et anti centromères, sérologies streptococciques, glycémie Hb glycosylée, T4, TSH, ac anti thyroïdiens
- ECHO et IRM pour explorer profondeur et extension infiltration



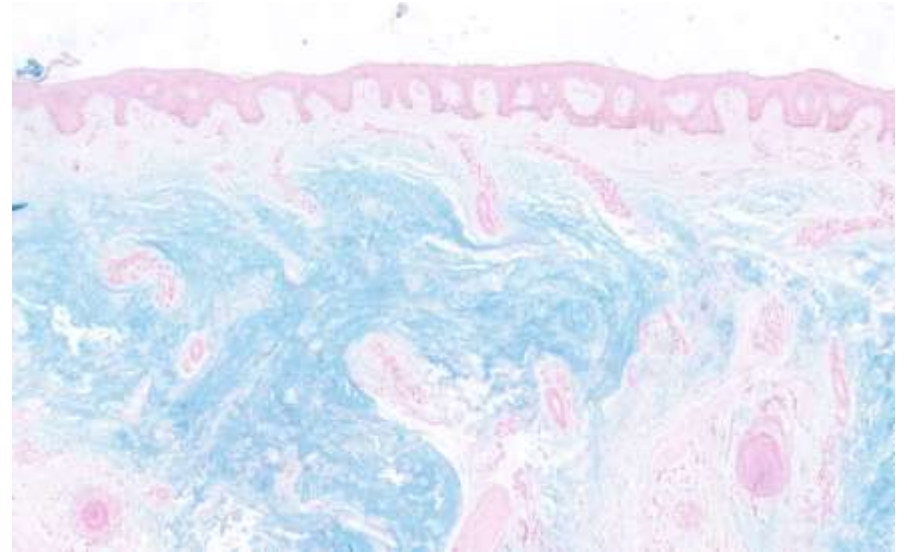
# Mucinoses primaires spécifiques

**Elles sont donc dermiques ou folliculaires**



# Mucinoses dermiques primaires

- **A retenir comme grands « classiques » des mucinoses dermiques**
  - scléromyxœdème (lichen myxoedémateux généralisé)
  - sclérodème de Buschke
  - mucinose érythémateuse réticulée (REM syndrome )
  - mucinoses des dysthyroïdies
  - mucinoses papuleuses, focales et kystes mucoïdes





## Deux grandes formes dermiques diffuses avec induration par fibrose dermique sur prolifération fibroblastique avec synthèse accrue de protéoglycanes

- **Lichen myxœdémateux diffus ou scléromyxœdème (d'Arndt-Gottron)**
  - **Papules** généralisées (parfois lichénoides) et induration sclérodermoïde de la peau
  - Rare – adulte
- **Scléroœdème de Buschke ou scleredema adultorum**
  - **Induration symétrique diffuse** : face postérieure du tronc, cou et épaules en pélerine, limitant la mobilité
  - **Pas de papules** cliniquement distinguables

# Forme dermique diffuse, induration par fibrose dermique secondaire à une prolifération fibroblastique avec synthèse accrue de protéoglycanes : (1) | Lichen myxœdémateux diffus ou scléromyxœdème (d'Arndt-Gottron)

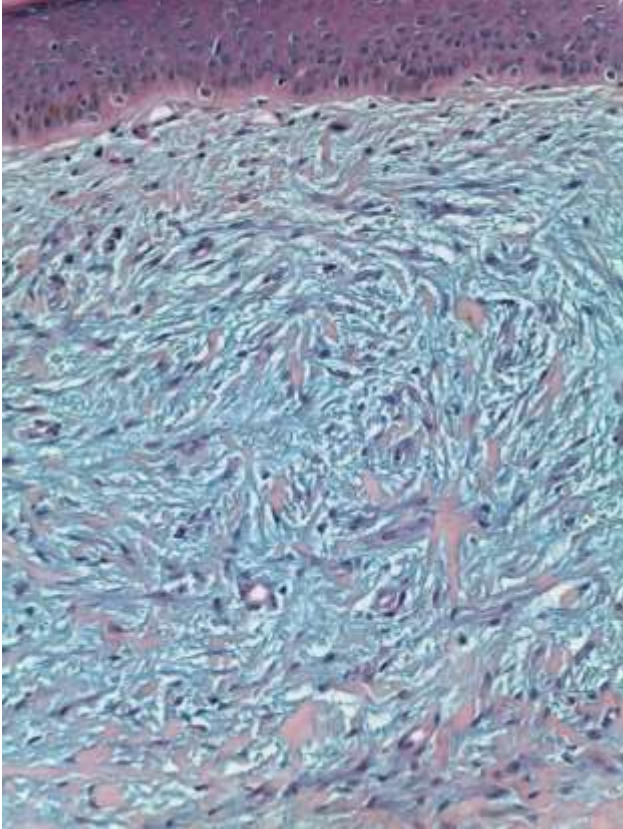
## Lichen myxœdémateux diffus ou scléromyxœdème (d'Arndt-Gottron)

- **Papules généralisées (parfois lichénoïdes) et induration sclérodermoïde de la peau**
- Rare – adulte
- Atteinte du visage quasi constante (faciès léonin)
- **Association avec une gammapathie monoclonale surtout IgG Lambda** (évolution inconstante vers myélome)
- **Pas d'anomalie thyroïdienne**
- **Evolution chronique**
- Parfois dépôts viscéraux diffus associés de mucine (le plus grave réalise **le syndrome dermatoneurologique** annoncé par dysarthrie, syndrome grippal et AVC, coma: risque vital )
- Traitement non codifié: IgIV, corticoïdes, melphalan, cyclophosphamide, autogreffes de cellules souches, plasmaphérèses...°



# Lichen myxœdémateux diffus ou scléromyxœdème

Atteinte du visage quasi  
constante (facies léonin)



**Papules** généralisées (parfois lichénoïdes)  
et induration sclérodermoïde de la peau  
Facies léonin

Un signe clinique caractéristique:  
celui du shar peï: la peau pend dans le dos  
car a perdu son élasticité



# Lichen myxœdémateux diffus ou scléromyxœdème

Coll Pr M D'Incan



Coll Pr MA Richard





## Forme dermique diffuse, avec induration par fibrose dermique secondaire à une prolifération fibroblastique avec synthèse accrue de protéoglycanes (2) : **Sclérodème de Buschke ou *scleredema adutorum***

- Induration symétrique diffuse : face postérieure du tronc, cou et épaules en pélerine, limitant la mobilité
- *Pas de papules* cliniquement distinguables
- **Régresse**
- Circonstances :
  - **Diabète** souvent type 2, homme, dans un contexte d'obésité ( permanent)
  - Au décours d'un **épisode infectieux streptococcique** des voies aériennes sup : femme, enfants ( régresse en quelques mois spontanément)
  - Plus rare : gammopathie monoclonale et myélome
- **Pas de traitement codifié mais éviter les traitements agressifs vu le peu de retentissement**

Coll Pr C Lebbe



## Scléroœdème de Buschke

Pas de papules, aspect scléreux +++, contexte sous-jacent ( diabète, infection récente) , tableau aigu

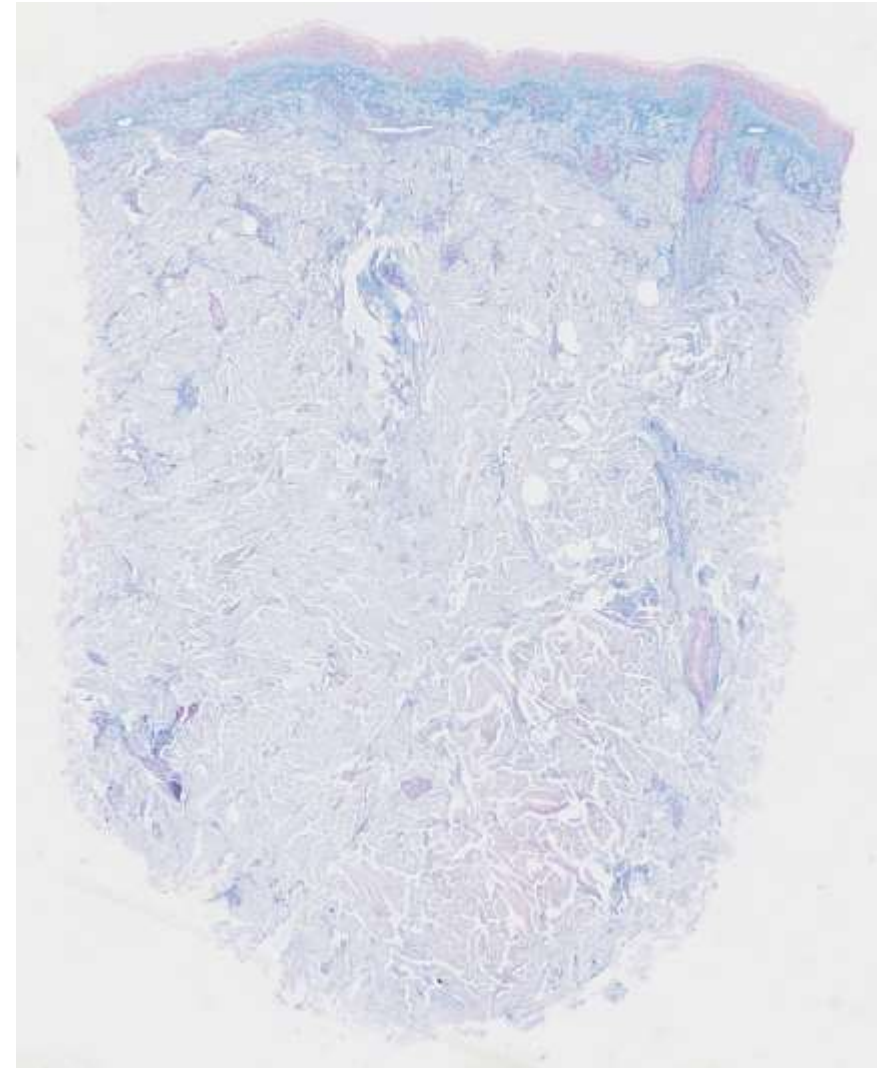
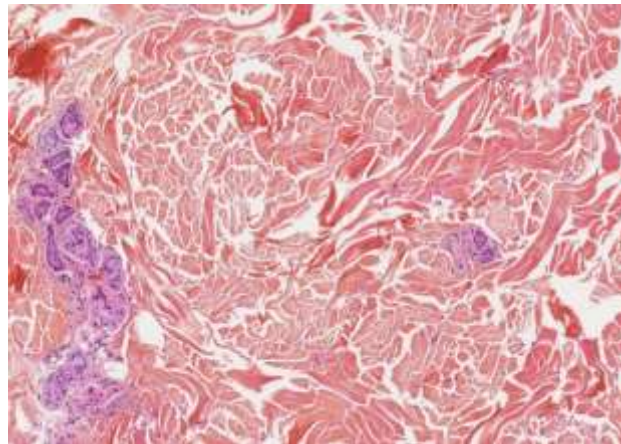
Coll Pr C Lebbe





# Scléroœdème de Buschke

Le même patient ( Pr Lebbe)



Coll Pr M Batistella

# Diagnostic différentiel

## Sclérodermie systémique

- Pas de papules
- Signes systémiques (digestifs, articulaires), S Raynaud
- ACAN +
- Anti centromères, anti Scl70 +

## Sclérodème

- Pas de papules
- Induration symétrique et diffuse du cou et partie supérieur du tronc
- Episode infectieux récent VAS
- Diabète

## Lichen myxoédémateux diffus ou scléromyxoédème

- Papules
- Association avec une gammopathie monoclonale surtout IgG Lambda
- Pas d'anomalie thyroïdienne



# Autres mucinoses dermiques moins étendues, sans induration sclérodermoïde, ni fibrose

## Lichen myxoedémateux localisé ou mucinose papuleuse localisée

- Papules
- Topographie limitée
- Atteinte du tronc et des extrémités
- Autres ...

## REM syndrome

(reticular erythematous mucinosis syndrome) :  
mucinose cutanée en plaques

- **Placards** du tronc
- Disposition « **réticulée** » zones médio  
thoraciques

**Pas d'implication systémique, pas d'association  
avec dysthyroïdie, ni de paraprotéine**

# Mucinose dermique, sans induration sclérodermoïde, ni fibrose

## (1) Lichen myxoedémateux localisé, mucinose papuleuse localisée

- Papules
- Topographie limitée
- Atteinte du tronc et des extrémités (= forme discrète décrit chez VIH+ et enfants)
- Atteinte du dos des mains et des faces d'extension des poignets (= forme acrale persistante)
- Autres ...
- Pas d'implication systémique, pas d'association avec dysthyroïdie, ni avec une paraprotéine







Coll Pr M Larrègue-Uriage  
Mucinose acrale



Coll Pr Passeron  
Mucinose papuleuse focale de  
l'enfant



Mucinose papuleuse coll Pr JJ Morand





Mucinose papuleuse récidivante coll JJ Morand



Mucinose du VIH coll Pr Passeron



Coll Pr M D'Incan





Coll Pr M Larrègue-Uriage

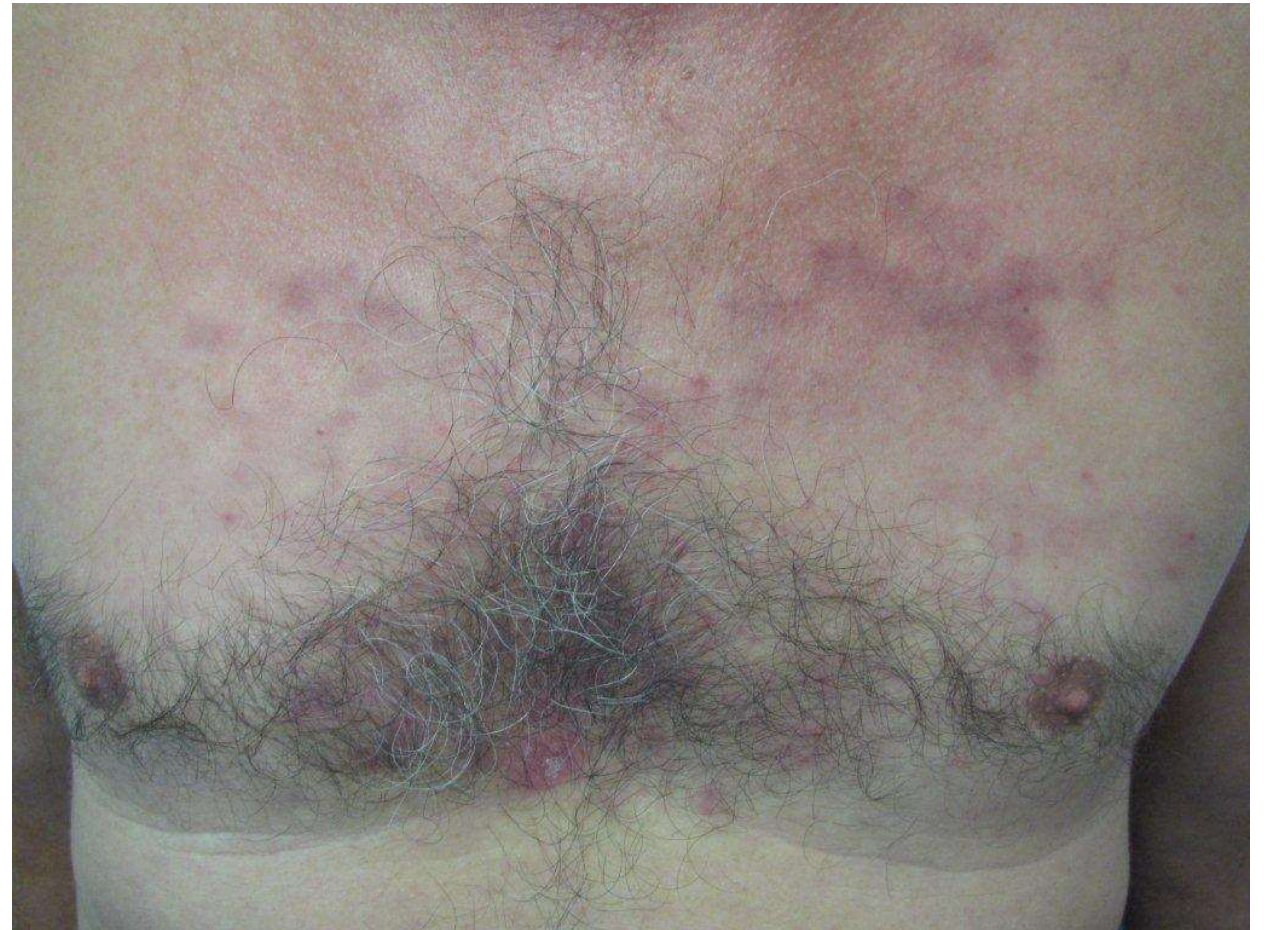


Coll Pr M D'Incan

# Mucinoïse dermique sans induration sclérodermoïde, ni fibrose: (2) REM syndrome

REM syndrome (reticular erythematous mucinosis)  
syndrome :  
mucinoïse cutanée en plaques

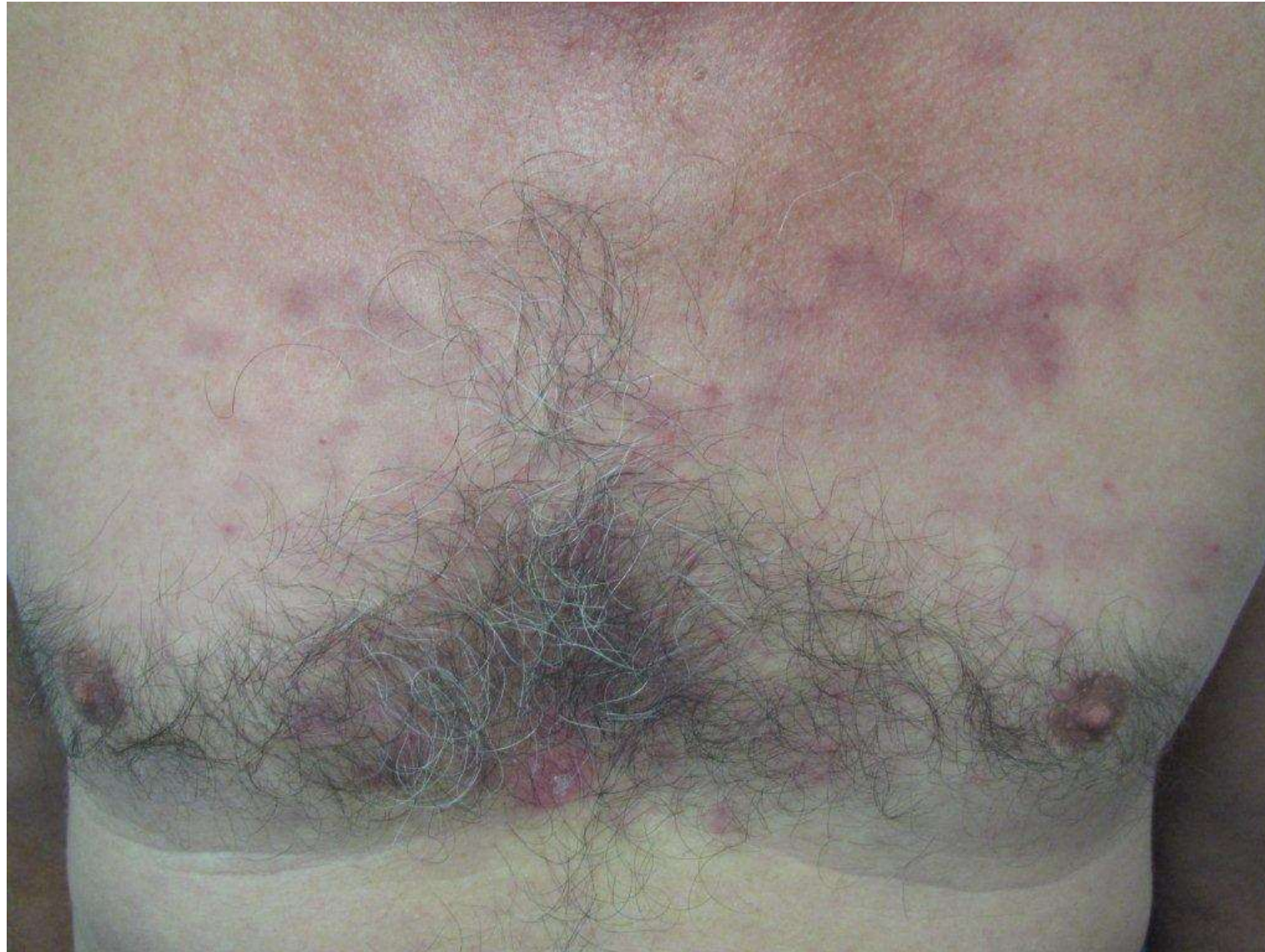
- **Papules** et macules érythémateuses **confluent** en **plaques** du tronc
- Disposition « **réticulée** » et topographie et évocatrice: zones médio thoraciques et médiodorsales
- Facteurs d'aggravation: soleil, règles, CO, grossesse
- **Rechercher lupus** : associé ou diagnostic différentiel ?
- Pas d'implication systémique, pas d'association avec dysthyroïdie, ni avec une paraprotéine
- Evolution prolongée
- Pas de retentissement sinon esthétique
- Traitement: APS



Coll Pr T Passeron



**Papules et macules érythémateuses confluant en plaques du tronc  
Disposition « réticulée » et topographie évocatrice**



# Une mucinose dermique localisée très banale : le kyste mucoïde

- C'est une forme **fréquente de mucinose cutanée focale** mais qui évolue vers la **formation d'un kyste** (en fait c'est un pseudo-kyste)
- **Pseudo kyste mucoïde digital**
  - Sur le dos des phalanges distales (mains et pieds), en connexion avec l'articulation sous jacente
  - Nodule translucide centimétrique d'ou on peut aspirer une substance visqueuse
- **Pseudo kyste mucoïde buccal** ou mucocèle ou pseudo kyste salivaire
  - Face interne de la lèvre inférieure, par rupture du canal excréteur ( morsures) d'une glande salivaire
- Facteurs traumatiques déclenchants
- Souvent gêne fonctionnelle
- Traitement difficile ( récidives +++)



# Kystes mucoïdes des doigts



Coll Pr M Larrègue-Uriage

# Kyste mucoïde buccal ou mucocèle ou pseudo kyste salivaire





# Les mucinoses dermiques des dysthyroïdies= Myxœdèmes

- **Myxœdème généralisé au cours de l'hypothyroïdie:**
  - **Infiltration diffuse** cutanéomuqueuse, capitonnée, ferme, ne prenant pas le godet.
  - Aspect caractéristique au **visage, pâle et jaunâtre, inexpressif, front infiltré et ridé**, paupières infiltrées par l'œdème
  - Lèvres et pommettes cyanosées, extrémités froides
  - Comblement des creux sus-claviculaires
  - Pieds et mains épaissis, doigts boudinés
- **Myxœdème localisé au cours de l'hyperthyroïdie**  
(mucinoïse thyrotoïxique, dermopathie basedowienne)
  - **En région pré tibiale,**
    - Papulo nodules localisés, bien limites, indurés érythémateux ou de couleur de peau normale
    - **Aspect de peau d'orange**
    - Formes éléphantiasiques possibles
  - Aspect papillomateux aux orteils
  - **Association constante à une maladie de Graves Basedow** (la mucinoïse survient souvent après son traitement) : rechercher goitre, exophtalmie, taux élevés de *long-acting-thyroid stimulating hormone* (LATS)
  - Facteurs déclenchants ou favorisants: traumatismes, obstruction lymphatique
  - Diagnostic différentiel: mucinoïse lymphoœdémateuse associée à l'obésité (pas de dysthyroïdie), souvent symétrique Brauns B et al, JAMA Dermatol 2013, 149: 867-8

# Myxœdème localisé au cours de l'hyperthyroïdie

## Myxœdème pré tibial

Papulo nodules localisés, bien limites, indurés  
érythémateux ou de couleur de peau normale



Coll Pr MA Richard





# Myxœdème localisé au cours de l'hyperthyroïdie

## Myxœdème pré tibial

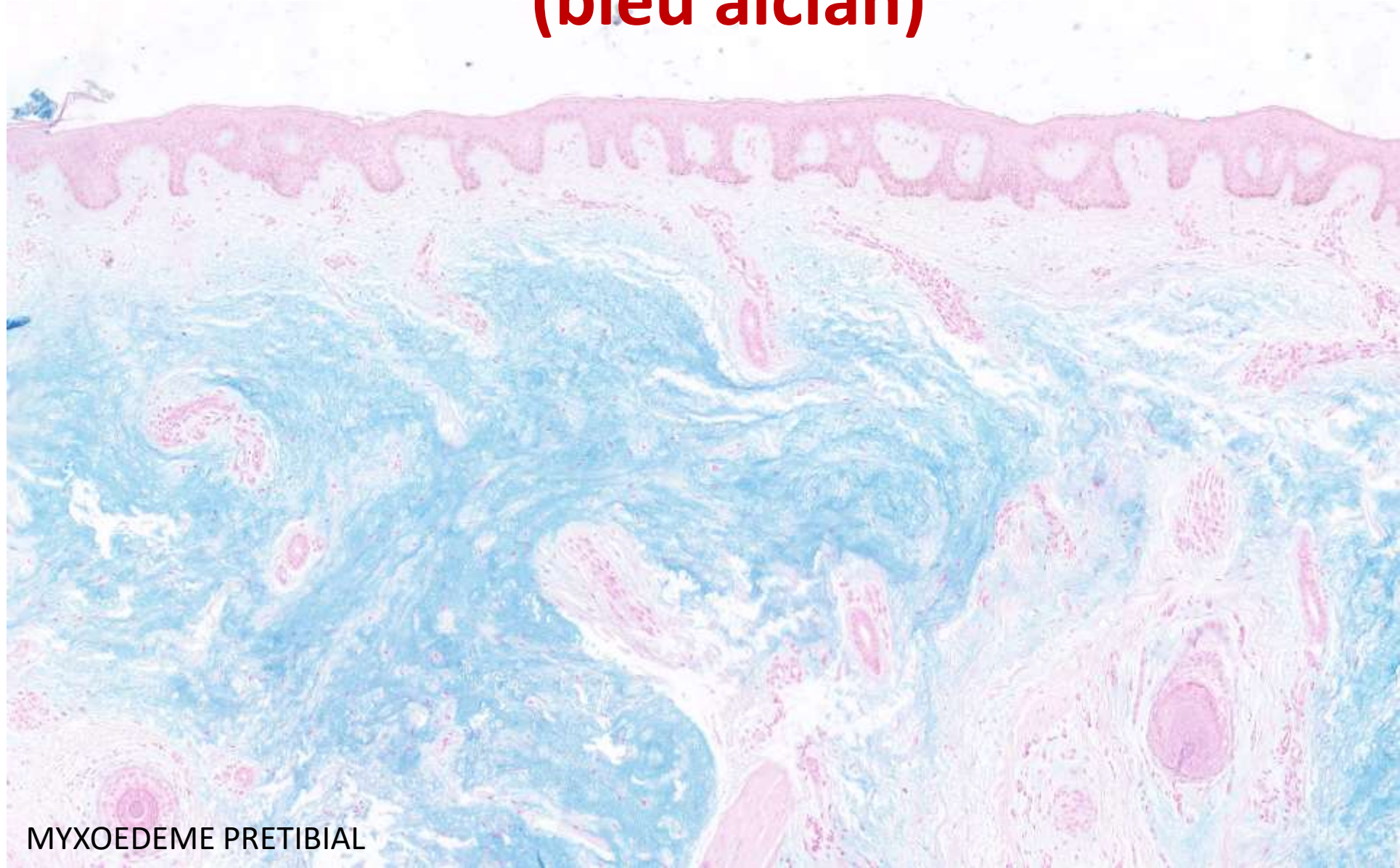
**Aspect de peau d'orange**

Formes éléphantiasiques possibles



Coll Pr MA Richard

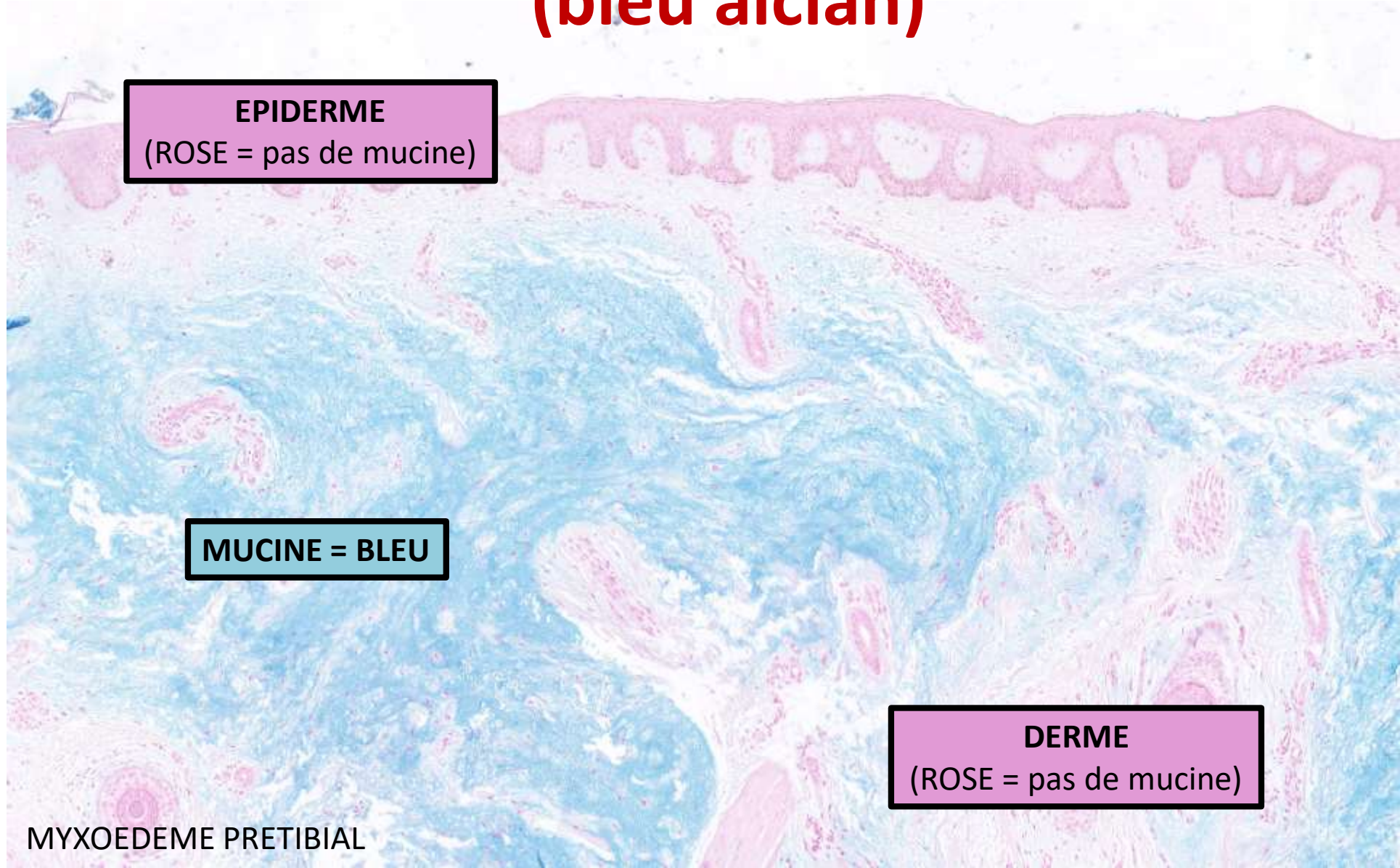
# Mucinosse dermique (bleu alcian)



MYXOEDEME PRETIBIAL



# Mucinoses dermique (bleu alcian)



**EPIDERME**  
(ROSE = pas de mucine)

**MUCINE = BLEU**

**DERME**  
(ROSE = pas de mucine)

MYXOEDEME PRETIBIAL

# Myxoédème localisé au cours de l'hyperthyroïdie

Aspect papillomateux aux orteils



Coll Pr MA Richard



Coll Pr M Larrègue

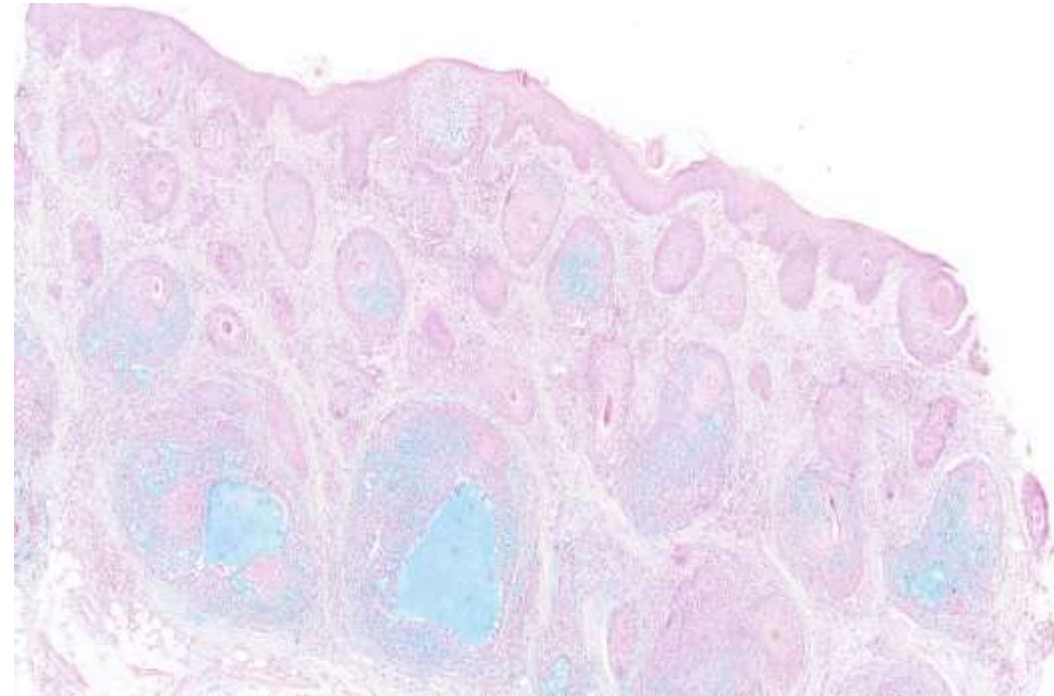
**Associé au myxoédème pré tibial**



# Mucinoses primaires de forme folliculaire

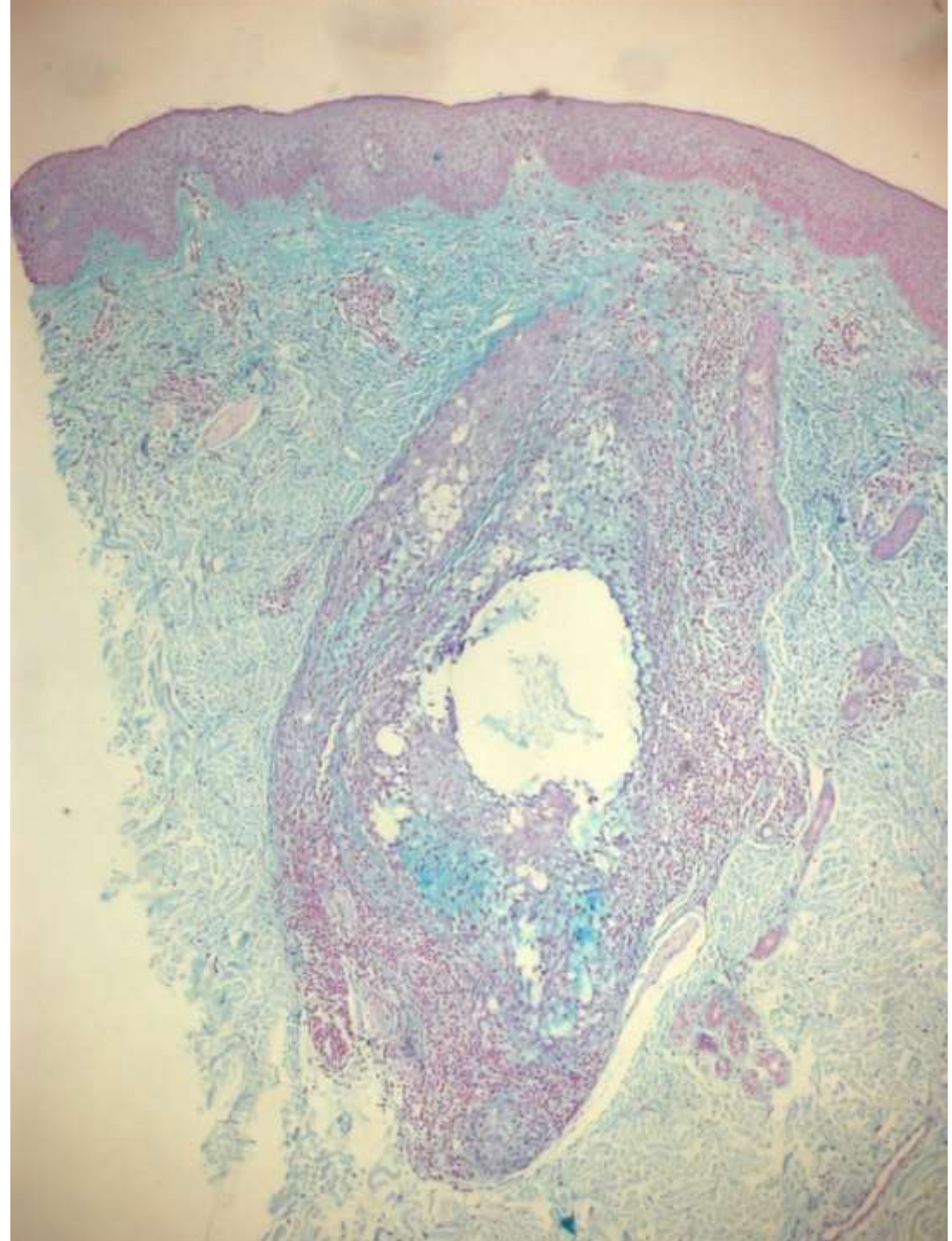
# Mucinoses primaires folliculaires

- A retenir que toute mucinose folliculaire doit toujours faire évoquer et suspecter un lymphome T cutané, avec notamment la recherche d'un épidermotropisme à l'histologie et recherche de clonalité avant d'affirmer sa nature primaire
- Dans la majorité des cas aucune pathologie n'est associée
- Un suivi clinique des formes bénignes est nécessaire
- Se référer au cours sur les lymphomes cutanés





# Mucinoses folliculaire (bleu alcian)



# Mucinose folliculaire sans diagnostic associé



Coll Dr A Du Than



# Mucinosé folliculaire



Coll Pr JL Perrot



Coll Pr M D'Incan

# Mucinose folliculaire localisée (queue du sourcil)







Coll Pr M d'Incan

Coll Pr M D'Incan

**Mucinose folliculaire**



# Mucinoses réactionnelles ou secondaires



# Mucinoses « réactionnelles » (mucinoses secondaires)

- Des infiltrats peu denses à l'histologie
- A retenir comme grands « classiques » des mucinoses réactionnelles
  - **Placards papuleux et alopéciques** avec des dépôts dans les follicules pileux : mycosis fongoïde, lupus, lichen folliculaire
  - **Papules ou nodules** avec dépôts dermiques : au cours des connectivites avec manifestations cutanées (lupus systémique surtout, dermatomyosite, sclérodermie), granulome annulaire



Coll Pr MA Richard

**Papules, placards  
alopéciques et  
spinulosisme au cours du  
mycosis fongoide**







**Lichen folliculaire avec mucinose  
réactionnelle  
→ placards alopéciques**

# Mucinoze réactionnelle au cours du lupus

→ papules



Coll Pr Th Passeron

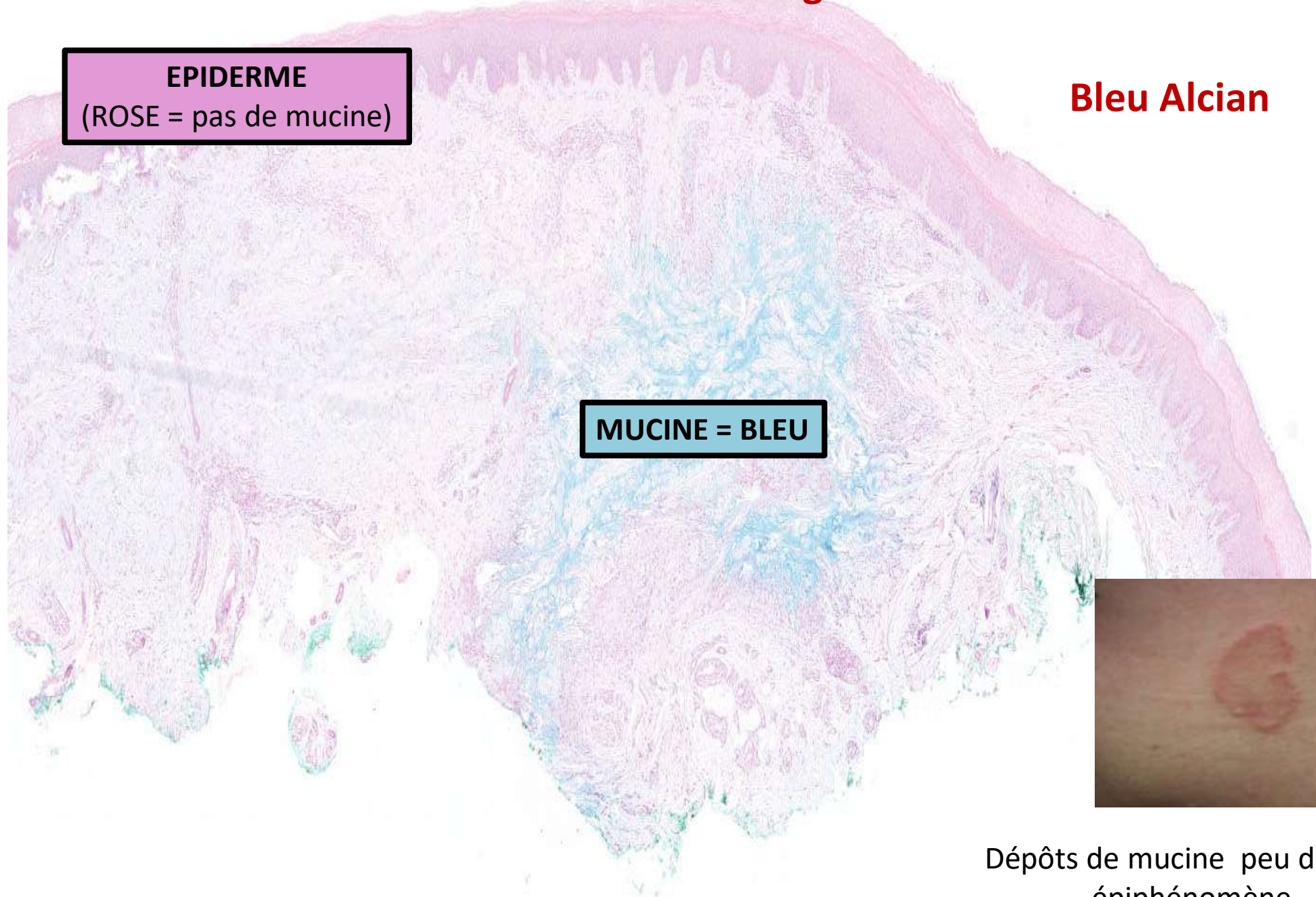


## Mucine réactionnelle au cours d'un granulome annulaire

**EPIDERME**  
(ROSE = pas de mucine)

**Bleu Alcian**

**MUCINE = BLEU**



Dépôts de mucine peu denses,  
épiphénomène

# Bibliographie

- G Kaya et al. Mucinoses . Chap 13- Tissu conjonctif et dermatoses de surcharge. 715-20. Dermatologie et infections sexuellement transmissibles L Borradori, JM Lachapelle, D Lipsker, JH Saurat, L Thomas. JH Saurat et al. 7eme édition. 2017. Elsevier Masson.
- Franco Rongioletti. Cutaneous Mucinoses. Part 5. Metabolic and nutritional . Rook's Textbook of Dermatology © 2016 John Wiley & Sons, Ltd. doi: 10.1002/9781118441213.rtd0059
- F Rongioletti. Mucinoses. Section 8; 46: 742-53. Dermatology. J Bologna. 4th Edition. Metabolic and systemic diseases . Elsevier 2015.