

SYNDROMES PARANÉOPLASIQUES EN DERMATOLOGIE



SYNDROMES PARANÉOPLASIQUES DERMATOLOGIQUES

Nous avons décidé de classer les syndromes paranéoplasiques dermatologiques **selon leurs mécanismes et leurs présentations cliniques avec :**

- **Érythèmes réactifs**
- **Dermatoses squameuses et proliférantes**
- **Désordres musculo squelettiques**
- **Désordres vésiculo bulleux**
- **Désordres vasculaires**
- **Les inclassables**

En conclusion, nous classerons chacun des SP évoqués selon la **fréquence d'association aux cancers :**

- Association **constante** (ou quasi constante) : **> 90%** des cas
- Association **fréquente** : **20-90%** des cas
- Association **inconstante** ou débattue : **< 20%** des cas



MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SYNDROMES PARANÉOPLASIQUES

ÉRYTHÈMES RÉACTIFS



FICHES RÉSUMÉS : ÉRYTHRODERMIE

Incidence de 1 à 2 cas/100 000, ♂ > 50 ans

Pour rappel une **érythrodermie** est :

- Un **érythème** touchant **>90% de la surface cutané**
- Évoluant de **façon prolongée >6 semaines**
- Avec un **fort retentissement sur l'état général**

Syndrome paranéoplasique fréquent (10 à 25%)

- Association aux lymphomes (maladie de Hodgkin et lymphomes malins non hodgkiniens), plus rarement aux leucémies et aux myélodysplasies
- Tumeurs solides : Carcinome épidermoïde (poumon, oesophage)

Traitements :

- **Étiologique + Symptomatique** : prévention des complications, hydratation, soins locaux, etc ...



FICHES RÉSUMÉS : PAPULO ÉRYTHRODERMIE D'OFUJI

Maladie rare (200 cas rapportés), généralement chez les hommes âgés, principaux cas décrit au Japon

Cliniquement, érythrodermie avec :

- **Papules érythémateuses ou brunâtres, confluentes en plaques**
- Epargne les plis flexuraux : **classique signe “de la chaise longue”**

Syndrome paranéoplasique fréquent (20% à 50% selon les séries)

- Tumeurs solides : **Cancers digestifs** (colique et hépatique)
- Hémopathies : **Lymphome T cutané**

Traitements : similaires aux érythrodermies



FICHES RÉSUMÉS : ERYTHEMA GYRATUM REPENS

Rare (<100 cas rapportés) ; Sex-ratio de 2 ♂ pour 1 ♀
Âge : >60 ans

Éruption caractéristique :

- **Bandes érythémateuses de 1 à 2 cm de large, souvent parallèles, serpigineuses réalisant des aspects en « vagues »**
- Migrent de jour en jour (quelques millimètres à 1 cm=jour) et sont **limitées par une collerette desquamative, non infiltrée.**
- **Localisation : Le tronc et racine des membres.**

Syndrome néoplasique fréquent (70% des cas)

- Néoplasies associées : **bronchopulmonaire, oesophagienne et mammaire.**

Traitements symptomatiques : Rétinoïdes, corticoïdes, méthotrexate



FICHES RÉSUMÉS : ÉRYTHÈME NÉCROLYTIQUE MIGRATEUR

Rare : 1 cas pour 20 millions d'habitants et par an

- **Macules prurigineuses érythémateuses à contours polycycliques, d'extension centrifuge, coalescentes en plaques circinées, limitées par une collerette desquamative.**
- **Evolution érosive**
- **Atteinte région péri orale et péri orificielle,**
- **Atteinte muqueuse buccale :** (glossite, stomatite et chéilite) et génitale (érythème vulvaire)

Syndrome paranéoplasique **obligatoire** : **glucagonome**

Diagnostic différentiel : Syndrome du pseudo glucagonome lors de déficit nutritionnel

Traitements :

- **Chirurgie et correction déficits nutritionnels**
- **Somatostatine pour les lésions cutanées**



FICHES RÉSUMÉS : SYNDROME CARCINOÏDE

5



Tumeurs neuro endocrine rares : incidence 5/ 100 000 dont 10% syndrome carcinoïde

Dû à la sécrétion de médiateurs neuro-endocrines non métabolisés par le foie

Signes généraux (bronchospasme, hypotension, ...) associés aux signes cutanés :

- **FLUSH (1)** : présentation **varie selon la localisation de la tumeur**
flush spontané ou déclenché. **À long terme : Télangiectasies**
- **DERMITE PELLAGROÏDE (2) 3D**: Dermatite + Diarrhée + Démence

Initial = **pseudo coup de coup de soleil**

Avancé : **hyperpigmentation en gants chaussettes**

- **SYNDROME SCLÉRODERMIFORME (3)** : Rare et tardif

Différent de la sclérodermie systémique :

0 Raynaud/ Topographie acrale/0 atteinte viscérale

SYNDROME PARANEOPLASIQUE CONSTANT

Evolution : risque tardif d'atteinte cardiaque

Traitement : Exérèse chirurgicale / Polychimiothérapie

Pronostic péjoratif : Survie à 5 ans entre 20 à 30%,

6



7



BIBLIOGRAPHIE

- 1) Ampollini L et al. Erythroderma and a Pulmonary Nodule N Engl J Med. 2018 Dec 13;379(24):e41
- 2) Li S et al. Papuloerythroderma of Ofuji. JAMA Dermatol. 2020 Dec 1;156(12):1365.
- 3) Castro Silva R et al. Erythema gyratum repens after COVID-19. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2021 Dec;35(12):e859-e861.
- 4) Liu JW, et al. Necrolytic Migratory Erythema. JAMA Dermatol. 2019 Oct 1;155(10):1180.
- 5) Bessis D, Chasset F, DIU « Manifestations Dermatologiques des Pathologies Systémiques » : Cours n°23 « Syndromes paranéoplasiques dermatologiques » 2023
- 6) Sharath P Madhyastha et al. The classic pellagra dermatitis BMJ Case report 2020
- 7) Ferreira, J. B et al (2022). A case of scleroderma-like lesions as a cutaneous manifestation of carcinoid syndrome. Current Problems in Cancer : Case Reports, 5

MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SYNDROMES PARANÉOPLASIQUES

DERMATOSES SQUAMEUSES ET PROLIFÉRANTES



FICHES RÉSUMÉS : ACANTHOSIS NIGRICANS

Fréquent en population générale, association avec néoplasie plus rare

- **Plaques d'aspect gris sale ou noirâtre**, à limites floues
- **Atteinte symétrique** des aisselles, cou, les régions ano génitales, les plis des coudes et des genoux, l'ombilic, aréole des seins.
- Associé à une **exagération des plis, des sillons**, des papilles hypertrophiées, peau avec un **aspect rugueux**.

Syndrome paranéoplasique fréquent (20% des cas)

Adénocarcinomes digestifs : gastriques (50-70% des cas)

A évoquer si début rapide/diffus/prurit associé, etc ...

Le plus souvent : bénin familial, par insulino-résistance, dans le cadre de syndromes dysmorphiques

Traitement : étiologique puis symptomatique

- **Photothérapie**, action sur le prurit.
- **Les rétinoïdes (locaux ou généraux)** pour l'hyperkératose



FICHES RÉSUMÉS : PACHYDERMATOGLYPHIE (TRIPE PALM)

Syndrome paranéoplasique rare (<100 cas rapportés)

Cliniquement

- **kératodermie palmoplantaire diffuse de couleur jaune**, caractérisée par un **aspect rugueux et villos** de la surface des paumes et des doigts, plus rarement des plantes
- Associé à un **épaississement des dermatoglyphes**, pouvant conférer un aspect pavimenteux ou en rayon de miel aux paumes.
- **Association** à d'autres syndromes paranéoplasiques : **acanthosis nigricans**

Syndrome paranéoplasique constant (95% des cas)

Origine : **Pulmonaire/gastrique**



FICHES RÉSUMÉS : ACROKÉRATOSE DE BAZEX

Le plus souvent, homme > 50 ans ; incidence <1/100 000

Elle se caractérise par trois stades cliniques successifs :

- **Plaques érythémateuses, grossièrement psoriasiformes**, débutant sur les **doigts**, des **orteils**, à la périphérie du **pavillon des oreilles** et sur l'**arête nasale**
- une extension des lésions, responsable d'une **kératodermie palmoplantaire avec atteinte unguéale** est quasi constante,
- un stade **tardif** marqué par l'atteinte de l'**ensemble du tronc, membre et cuir chevelu**

Syndrome paranéoplasique constant : Association aux **carcinomes épidermoïdes (ORL, œsophage)**; Atteinte avancée

Traitement : curatif ou symptomatique par rétinoïdes



FICHES RÉSUMÉS : PAPILLOMATOSE CUTANÉE FLORIDE

Rare (une trentaine de cas rapportés)
Préférentiellement l'**homme** > **50 ans**

Cliniquement :

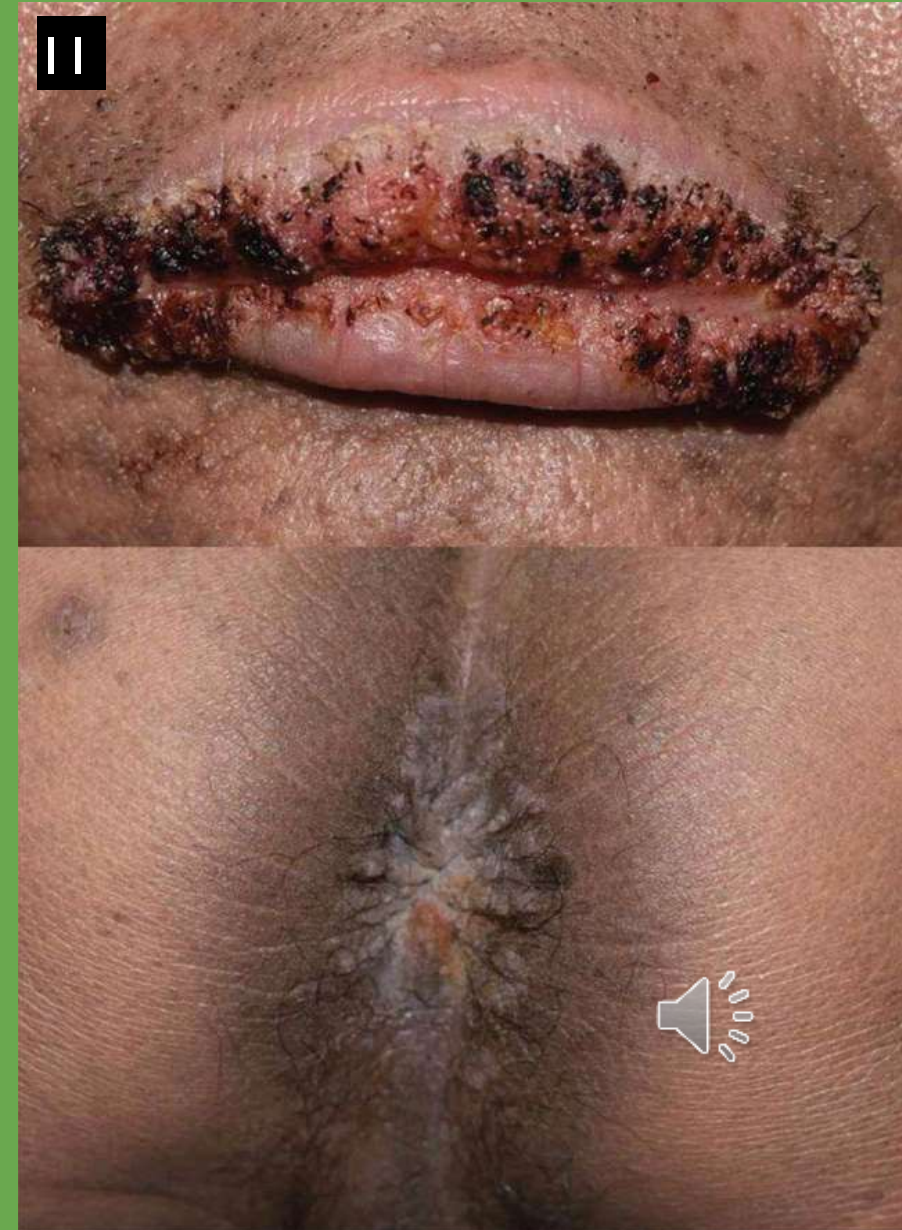
- Éruption soudaine de **petits papillomes cutanés verruqueux** ou de **petites papules plates** impossibles à distinguer de **verrues**
- **Distribution** : tronc, extrémités, régions périorificielles (**yeux, bouche**) et muqueuse buccale.

Syndrome paranéoplasique constant :

- Néoplasie associée : **Gastrique** principalement

Traitement : Carcinologique puis

- **Soins locaux** (**dermocorticoïdes**, trétinoïne, **urée**, cryothérapie, acide salicylique)
- **Systémiques** (**rétinoïdes**)



FICHES RÉSUMÉS : ICHTYOSE

Affection rare, à prédominance masculine

Clinique proche de l'ichtyose vulgaire :

- **Xérose** parsemée de petites **squames blanches ou pigmentées**
- Touche **initialement les zones d'extension** des membres, du tronc ou des extrémités.

Mais : Age d'apparition tardif, Le caractère inflammatoire et généralisé, non-respect des plis de flexion, et associé à un prurit.

Syndrome paranéoplasique inconstant (fréquence inconnue)

- Association principale à la **maladie de Hodgkin**

Traitement : étiologique puis

symptomatique : émollients et kératolytiques
(urée, acide salicylique)



FICHES RÉSUMÉS : PITYRIASIS ROTUNDA

Rare en Europe, observé en population japonaise et sud-africaine

Sex-ratio 2 ♂ pour 1 ♀, moyenne d'âge de 50 ans.

Cliniquement :

- **Plaque circulaire**, à bords nets, souvent hyperpigmentée. **Recouvert de fines squames**, adhérentes, lui donnant un aspect ichtyosiforme.
- Le nombre et la taille des lésions variables
- Distribution : Le tronc, les épaules et les cuisses.

Syndrome néoplasique inconstant (6%)

- Association avec le **carcinome hépatocellulaire** dans la population noire sud-africaine

Traitement : Soins locaux inefficace, **rétinoïdes** systémiques

13



FICHES RÉSUMÉS : SIGNE DE LESER ET TRELAT

Rare, incidence inconnue

Cliniquement :

- **Apparition brutale** et développement rapide de **kératoses séborrhéiques**
- Essentiellement sur le **tronc**
- Fréquemment associé à un **prurit**.

Variante clinique :

- Spicules hyperkératosiques des creux axillaires et poplités

Syndrome paranéoplasique inconstant, très controversé

- Néoplasies : **gastriques et coliques** principalement

Traitement : possible régression des kératoses séborrhéiques après traitement de la néoplasie



FICHES RÉSUMÉS : MALADIE DE PAGET EXTRA MAMMAIRE

Incidence < 1 / 100 000; Age moyen 50 ans

Prédominance féminine (sex-ratio 2,4 ♀ pour 1 ♂)

Cliniquement :

- Début souvent insidieux : **prurit** intense et des **placards rouges**, eczématiformes, érosifs ou squameux, lichénifiés, fixes avec une **extension en tache d'huile**
- Localisation :
 - vulve (initialement **unilatérale sur une grande lèvre**)
 - région périanale /scrotum et verge

Syndrome paranéoplasique fréquent (20%)

carcinome sous-jacent ou à distance (rectal, mammaire, etc...)

Traitement :

- Pronostic est fonction du carcinome sous-jacent.
- Repose sur l'**exérèse large de la lésion (si possible)**, traitement topiques (5 FU, imiquimod, photothérapie dynamique), radiothérapie



FICHES RÉSUMÉS : SYNDROME DES ONGLES JAUNES

Pathologie rare (Incidence $< 1 / 100\,000$, < 400 cas décrits)

Cliniquement :

- **Ongles jaunes (Xanthonychie) bombés** avec un **arrêt de leur croissance**, une **disparition des cuticules**
- **Lymphoedème** qui prédomine aux **membres inférieurs**
- **Les manifestations bronchopulmonaires avec épanchements pleuraux bilatéraux et récidivants,**

Syndrome paranéoplasique inconstant et controversé :

- **cancers pulmonaires** ou maladie de Waldenström
- **Mais xanthonychie non spécifique**

Thérapeutique :

- **Régression spontanée possible** de la xanthonychie
- Traitement de la xanthonychie : **vitamine E** et **antifongique systémique**.



FICHES RÉSUMÉS : HYPERKÉRATOSE PALMAIRE FILIFORME

Forme rare de kératodermie palmoplantaire
(<100 cas dans la littérature)

Cliniquement :

- Petites **spicules kératosiques** ancrées dans les **paumes et les plantes**, parfois disséminées sur le reste du tégument
- Ces lésions apparaissent après la puberté et se développent progressivement.

Caractère paranéoplasique controversé :

- Pourrait être un marqueur d'une prédisposition génétique à la survenue d'un cancer : formes familiales décrites
- **Absence de caractère paranéoplasique vrai**
- Néoplasies associées : bronchiques, mammaires, rectales, rénales et cutanées



BIBLIOGRAPHIE

- 8) Costa M et al. Acanthosis Nigricans Manifesting as a Paraneoplastic Syndrome Associated With Cholangiocarcinoma. Cureus. 2023 Mar 7;15(3):e35853
- 9) Boyce M, Flower C. Tripe Palms. N Engl J Med. 2022 Jul 28;387(4):355.
- 10) Valdivielso M et al. Acrokeratosis paraneoplastica: Bazex syndrome. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2005 May;19(3):340-4.
- 11) Hung YT, Wang FY. Appearances may be deceptive: florid cutaneous and mucosal papillomatosis. Clin Med (Lond). 2023 Jan;23(1):97-98.
- 12) Rizos E, et al Acquired ichthyosis: a paraneoplastic skin manifestation of Hodgkin's disease. Lancet Oncol. 2002 Dec;3(12):727.
- 13) Chamli A et al. Pityriasis rotunda associated with hepatocellular carcinoma. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2023 Dec;37(12):e1438-e1440.
- 14) Cuervo Pinna MÁ. Signo de Leser-Trélat asociado a cáncer pancreático [Leser-Trelat sign associated with pancreatic cancer]. Med Clin (Barc). 2016 May 20;146(10):470. Spanish.
- 15) Dilmé-Carreras E et al Radiotherapy for extramammary Paget disease of the anogenital region. J Am Acad Dermatol. 2011 Jul;65(1):192-4.



BIBLIOGRAPHIE

- 16) Piraccini BM et al. Yellow nail syndrome: clinical experience in a series of 21 patients. J Dtsch Dermatol Ges. 2014 Feb;12(2):131-7.
- 17) Kaddu S et al. Palmar filiform hyperkeratosis: a new paraneoplastic syndrome? J Am Acad Dermatol. 1995 Aug;33(2 Pt 2):337-40.



MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SYNDROMES PARANÉOPLASIQUES

DÉSORDRES MUSCULO SQUELETTIQUES



FICHES RÉSUMÉS : DERMATOMYOSITE 2nd partie du E Learning



FICHES RÉSUMÉS : RÉTICULOHISTIOCYTOSE MULTICENTRIQUE

Affection rare, prédilection ♀ >50 ans

Famille des histiocytose non Langerhansienne avec prolifération de cellules dendrocytiques dermiques

Cliniquement :

- **nodules rougeâtres**, à surface lisse, siégeant avec prédilection :
 - **autour des ongles : Signe du collier de corail**
 - **sur le visage (nez, lèvres, oreilles).**
- **Polyarthrite séronégative destructrice** des articulations interphalangiennes et des grosses articulations.



Histologie : **Derme envahi par des histiocytes**

Syndrome paranéoplasique fréquent : 25% des cas

- hémopathies, carcinomes mammaires et gastriques.

Traitement de la néoplasie OU pour formes non associées au cancer :

- Corticothérapie générale
- Immunosuppresseurs (azathioprine, méthotrexate, cyclophosphamide)

FICHES RÉSUMÉS : FASCIITE PALMAIRE ET ARTHRITE

3/4 cas : Femme, âgée de plus de 55 ans.

Cliniquement: Atteinte des **main** constante et **bilatérale**

- **Raideur** matinale puis **oedème** et un **épaississement du fascia**, parfois nodulaire responsable d'un **flessum**
- Association **capsulite rétractile**, **déformation en griffe de la main**.
- Atteinte plantaire 25% des cas + capsulite rétractile possible: épaules, genoux, hanches.

Syndrome paranéoplasique constant :

- Adénocarcinome **ovaire** (41 %) et du **pancréas** (14 %).
- Pronostic **péjoratif** : découverte tardive quand avancé

Diagnostic différentiel :

- **Sclérodermie / Algodystrophie** diffuse : entité distincte ?

Traitements : Corticothérapie, AINS



FICHES RÉSUMÉS : OSTÉOARTHROPATHIE HYPERTROPHIANTE PNEUMIQUE

Rare, prédomine chez ♂ >50 ans

Cliniquement :

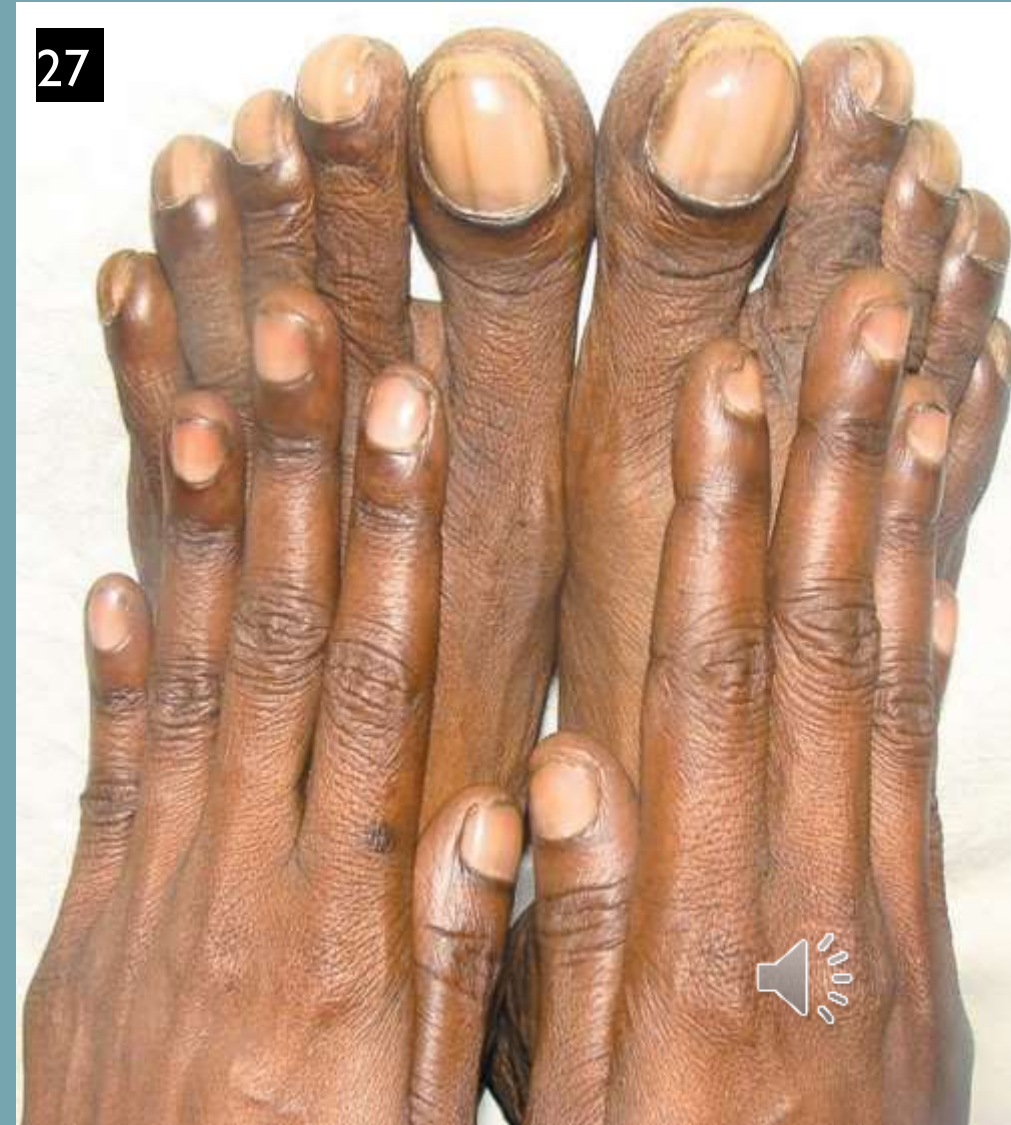
- Une **hypertrophie des extrémités**
- un **hippocratisme digital** :
 - **déformation des ongles**, en « verre de montre »,
 - hypertrophie des parties molles des phalanges distales
- **Arthrites grosses articulations (membre inférieurs)**

Syndrome paranéoplasique (quasi) constant (90%)

- Carcinomes **bronchiques** / **mésothéliomes pleuraux**

Traitement carcinologique puis symptomatique sur douleur

- Anti-inflammatoires, colchicine (1ère ligne)
- Octréotide, bisphosphonates, radiothérapie (2ème ligne)



MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SYNDROMES PARANÉOPLASIQUES

DÉSORDRES VÉSICULO - BULLEUX



FICHES RÉSUMÉS : PEMPHIGUS PARANÉOPLASIQUE

Rare (500 cas rapportés) : > 50 ans ; Sex ratio 2 ♂ / 1 ♀

Muqueuse buccale constante avec érosions, dysphagie et amaigrissement.

+ Conjonctivite (60% cas) et érosion : évolution cicatricielle

Cutané : quasi constant

Prédilection le **tronc et zones proximales des membres**.

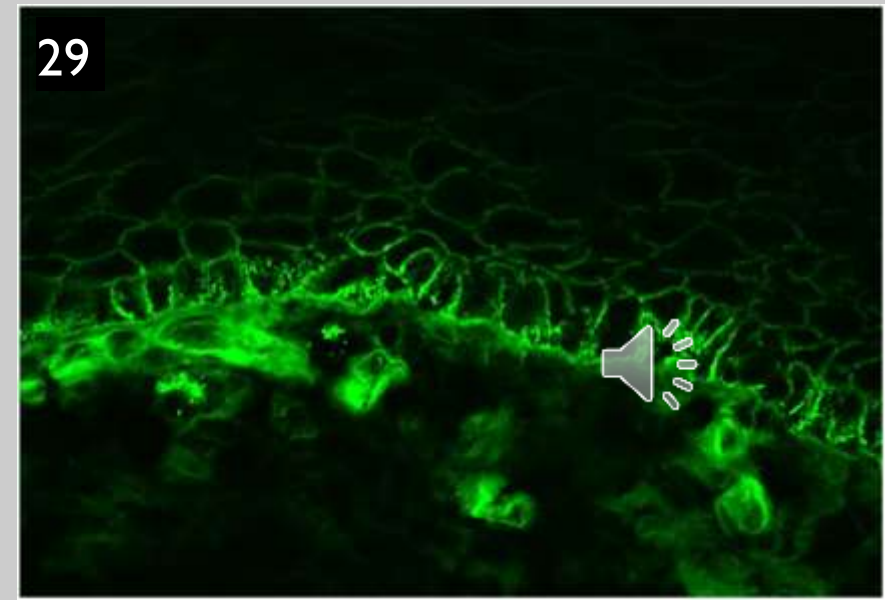
Histologie : Tableau varié avec signes de pemphigus, pemphigoïde bulleuse, érythème polymorphe, ...

IFD : dépôts inter kératinocytaires d'IgG et de C3 +/- à la membrane basale

Syndrome paranéoplasique constant (proliférations lymphoïdes)

Pronostic sévère : Résistance aux traitements + mortalité >90 %

Traitement du cancer puis immunosuppresseurs, rituximab, Ig IV



BIBLIOGRAPHIE

- 18) Garcia-Cruz, Aranzazu; Garcia-Doval, Ignacio (2010). Gottron's Papules and Dermatomyositis. New England Journal of Medicine, 363(12), e17–.
- 19) Concha JSS, Merola JF, Fiorentino D, Werth VP. Re-examining mechanic's hands as a characteristic skin finding in dermatomyositis. Journal of the American Academy of Dermatology. avr 2018;78(4):769-775.e2.
- 20) Bessis D, Chasset F, DIU « Manifestations Dermatologiques des Pathologies Systémiques » : Cours n°3 « Dermatomyosites » 2023
- 21) Qudsiya Z, Waseem M. Dermatomyositis. 2023 Aug 7. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan–.
- 22) Muro Y, Sugiura K, Akiyama M. Cutaneous Manifestations in Dermatomyositis: Key Clinical and Serological Features—a Comprehensive Review. Clinic Rev Allerg Immunol. déc2016;51(3):293-302.
- 23) Sarkar S et al. "Coral bead sign" in Multicentric Reticulohistiocytosis. Int J Dermatol. 2020 Jun;59(6):e203-e204. 
- 24) Kaul A et al. Multicentric reticulohistiocytosis. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2010 Jul-Aug;76(4):404-7

BIBLIOGRAPHIE

- 25) Clarke LL et al. Palmar fasciitis and polyarthritits syndrome associated with transitional cell carcinoma of the bladder. J Am Acad Dermatol. 2011 Jun;64(6):1159-63
- 26) Salmon C, et al. Three new cases of palmar fasciitis with polyarthritits including a patient with atypical mutilating osteolysis. Joint Bone Spine. 2013 Mar;80(2):217-20
- 27) Anoop TM, George KC. Images in clinical medicine. Differential clubbing and cyanosis. N Engl J Med. 2011 Feb 17;364(7):666
- 28) Paolino G, et al. Paraneoplastic Pemphigus: Insight into the Autoimmune Pathogenesis, Clinical Features and Therapy. Int J Mol Sci. 2017 Nov 26;18(12):2532.
- 29) Antiga E, et al S2k guidelines on the management of paraneoplastic pemphigus/paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV). J Eur Acad Dermatol Venereol. 2023 Jun;37(6):1118-1134.



MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SYNDROMES PARANÉOPLASIQUES

DÉSORDRES VASCULAIRES



FICHES RÉSUMÉS : SYNDROME DE TROUSSEAU

Survenue de thromboses veineuses superficielles. Extension du terme par la suite aux thromboses veineuses profondes ou artérielles

- **Nodules inflammatoire centré sur la veine, évolue par poussée** et régresse en 1-2 semaines
- Récurrentes, migratrices ou dans des zones non habituelles (**dos du pied**)
- Découverte du cancer dans les suites

Justifie l'intérêt d'un **suivi clinique prolongé des thromboses veineuses superficielles idiopathiques**, chez le sujet âgé.

- Pas de recommandation de dépistage initial ou de suivi

Syndrome paranéoplasique inconstant

Cancer : **Poumons et pancréatiques** principalement

30



FICHES RÉSUMÉS : VASCULARITES PARANÉOPLASIQUES

Cliniquement, on retrouve des **lésions similaires aux autres causes de purpura vasculaire** :

- **Purpura vasculaire polymorphe et palpable**, des ulcérations, parfois des lésions urticariennes.
- Disposition : généralement aux **membres inférieurs**
- **Signes généraux** avec altération de l'état général, fièvre, un malaise général, arthralgies, etc ...
- Étiologie à évoquer chez le sujet âgé sans cause évidente

Histologie : Pas de différences significatives par rapport aux vascularites non associées au cancer

Syndrome paranéoplasique inconstant (varie entre 5 à 8%)

- Souvent hémopathies (**syndromes myélodysplasiques**)
- Mais l'évolution parallèle des deux affections n'est en fait que rarement documenté

Physiopathologie : incomprise et plurifactorielle



FICHES RÉSUMÉS : ACROSYNDROMES VASCULAIRES PARANÉOPLASIQUES

rare (< 100 cas rapportés). Age moyen 55 ans, sexe ratio 1:1

Présentation clinique variable :

- **Ischémie digitale aiguë** (60 % des cas) souvent précédée par un syndrome de Raynaud.
- Une **acrocyanose** et un **phénomène de Raynaud non compliqué**
- **Localisation** : L'atteinte digitale est quasi constante associée à une atteinte des orteils (30 %).

Syndrome paranéoplasique inconstant :

Adénocarcinomes (41 %) pulmonaires ou ovariens, Hémopathies (13%)
Découverte de la tumeur maligne à un stade avancé.

Traitements :

- Disparition dans 50% des cas après traitement carcinologique
- Traitements symptomatiques difficile à évaluer (rares cas) :
ilomédine, nifédipine, héparine, prednisone, acide acétylsalicylique



FICHES RÉSUMÉS : ÉRYTHROMÉLALGIE

Affection rare

Cliniquement :

- **Sensation de brûlure, un érythème et une augmentation de la chaleur locale**
- **Évolue par poussée** provoqué par l'effort, le chaud
- Soulagé par le froid.

Syndrome paranéoplasique fréquent (20% des cas)

Associé aux syndromes myéloprolifératifs :

Polyglobulie primitive et thrombocytémie essentielle



Traitements :

- Traitement du syndrome myéloprolifératif associé
- Traitements symptomatiques : Analgésie, aspirine, inhibiteurs de la recapture de la sérotonine, les antidépresseurs tricycliques, la gabapentine, ...



BIBLIOGRAPHIE

- 30) Maharaj S et al. Trousseau syndrome. Cleve Clin J Med. 2020 Apr;87(4):199-200.
- 31) Felipe Fernandes Maciel K et al. Accelerating Healing and Relieving Pain: High-Intensity Laser Therapy for Paraneoplastic Cutaneous Vasculitis Associated with Multiple Myeloma. Am J Case Rep. 2024 Feb 7;25:e942322.
- 32) Yoshizaki A et al. Paraneoplastic acral vascular syndrome in a patient with uterine cancer. J Dermatol. 2022 Aug;49(8):e274-e275.
- 33) Vignes S et al. Un syndrome des orteils bleus révélant un cancer de la prostate métastatique : une observation avec analyse de la littérature. Rev Med Interne. 2022 Sep;43(9):562-565.
- 34) Han JH et al. Paraneoplastic erythromelalgia associated with breast carcinoma. Int J Dermatol. 2012 Jul;51(7):878-80.



MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SYNDROMES PARANÉOPLASIQUES

LES INCLASSABLES



FICHES RÉSUMÉS : HYPERTRICHOSE LANUGINEUSE ACQUISE

Rare (56 cas décrits en 2007) qui touche avec prédilection les femmes, entre 40 et 70 ans.

Cliniquement

- **Duvet en peau glabre, dépigmenté**, localisé à la région cervico faciale, au tronc et aux extrémités.
- Une **hypertrichose ciliaire et des sourcils** parfois présente
- Atteinte fréquente muqueuse : glossite et pigmentation buccale
- **Paumes, les plantes, la région génitale épargnés**

Syndrome paranéoplasique constant

♀ : **cancer colorectal**, broncho-pulmonaire et mammaire

♂ : **Broncho pulmonaire** et cancer colorectal.

Pronostic péjoratif

 découverte du cancer à un stade avancé

- Survie moyenne n'excédant pas 2 ans.

Traitement de la tumeur sous-jacente entraîne la **disparition des lésions** environ en 2 ans.

35



FICHES RÉSUMÉS : PRURIT

Cliniquement :

- **Prurit** le plus souvent **généralisé, sine materia**
- Possible chronicisation des lésions avec tableau de **prurigo : papules/nodules excoriées**

Syndrome paranéoplasique inconstant (1 à 5% des cas)

- Associé à une tumeur maligne dans, le plus souvent en rapport avec une **maladie de Hodgkin**.
- Associé aussi dans une moindre mesure :
 - Aux **lymphomes cutanés T épidermotropes**
 - La survenue d'un **prurit à l'eau chaude** est classique au cours de la **maladie de Vaquez**

Traitements symptomatiques :

antihistaminiques, antidépresseurs, gabapentine, thalidomide, UVB, etc...



FICHES RÉSUMÉS : AMYLOSE AL

Secondaires à la synthèse d'une chaîne légère d'immunoglobuline monoclonale isolée.

Atteintes dermatologiques avec :

- **Fragilité vasculaire : purpura périorbitaire**
- une **macro glossie**
- des **lésions polymorphes (papule/nodule, unguéal ...)**

Atteinte possible de tous les organes (sauf en cérébral)

- **Neurologique : Neuropathie périphérique** , dysautonomie
- **Cardiaque : Cardiopathie hypertrophique**

Diagnostic : Dépôt amyloïde à la biopsie, coloration Rouge Congo, bi réfringence vert pomme

Syndrome paranéoplasique fréquent : (15 à 25% des cas)

- Prolifération monoclonale maligne de plasmocytes (myélome, maladie de Waldenström)

Traitements : greffe autologue de cellules souches si possible



FICHES RÉSUMÉS : SYNDROME DE CUSHING PARANÉOPLASIQUE

Lié à la sécrétion ectopique d'ACTH par une tumeur extra-hypophysaire.

➤ Sex-ratio 3 ♀ pour 1 ♂ ; Âge moyen 50 ans

Clinique voisine de la maladie de Cushing, mais :

- Début **rapide** + importante **amyotrophie** et **hyperpigmentation**
- Obésité facio-tronculaire, vergetures, faciès lunaire peuvent manquer

Syndrome paranéoplasique fréquent : (15 à 20% des syndromes de Cushing)

- Cancers du **poumon** à petites cellules
- **Tumeurs carcinoïdes** et tumeurs **pancréatiques**

Traitement : Résection tumeur puis si impossible

- Surrénalectomie bilatérale (définitif et chirurgie lourde) ou association ketoconazole + métyrapone
- Plus récemment olisodrostat



FICHES RÉSUMÉS : SYNDROME DE SWEET

Dermatose neutrophilique la plus fréquente :

- Incidence $< 1/100\,000$
- Adultes de 30 à 50 ans
- Prédilection féminine sex-ratio de 3 pour 1

Cliniquement :

- **Papules ou nodules, sensibles** et douloureux, de couleur **rouge vif à violacé**, tendant à se **grouper par coalescence en plaques** bien limitées

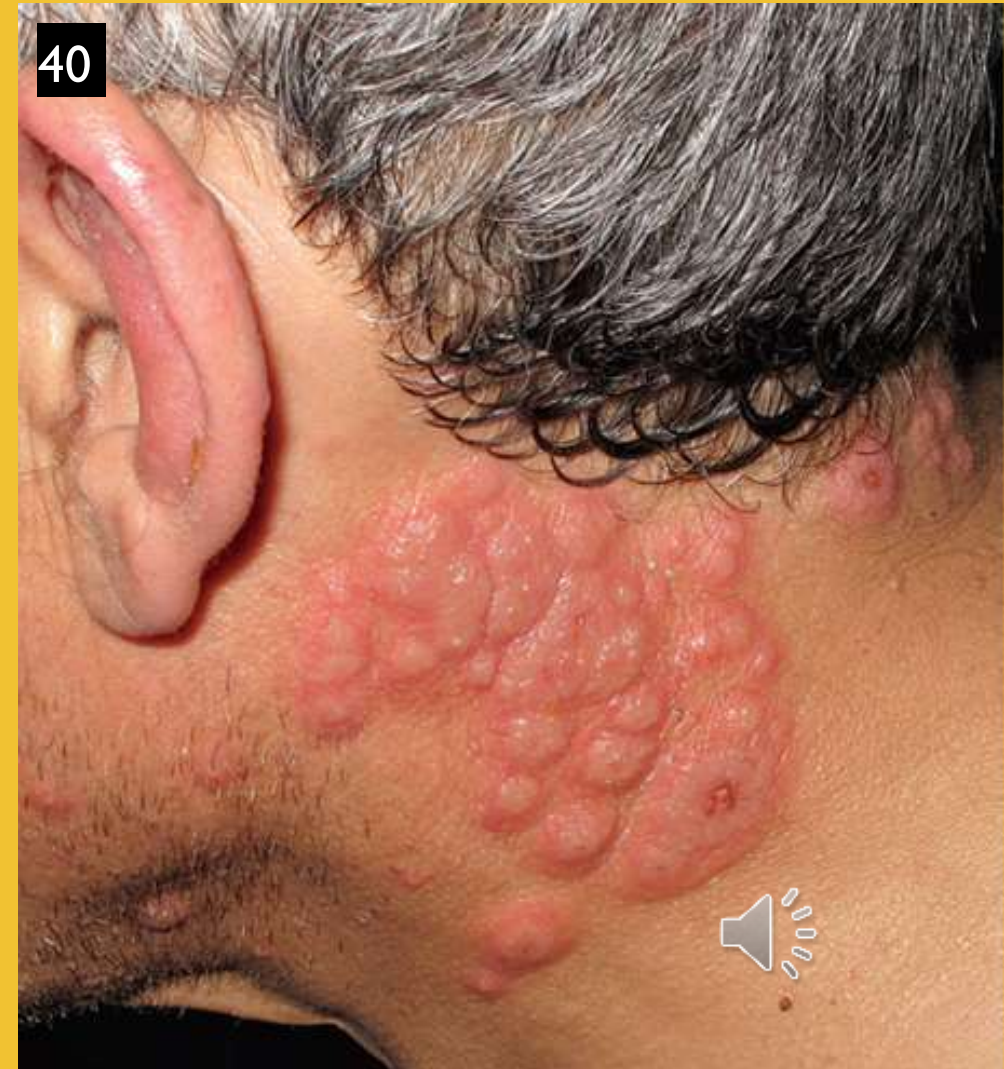
(Parfois des vésicules, des bulles, rarement des pustules)

- Disposition en « **pseudo-cocardes** » ou arciforme avec un aspect de guérison centrale
- **Distribution symétrique**, prédilection haut du corps

Syndrome paranéoplasique fréquent (20%)

- le plus souvent : leucémies myéloïdes et myéloblastiques.

Traitement : Corticothérapie générale



FICHES RÉSUMÉS : PYODERMA GANGRENOSUM (PG)

Maladie rare de l'adulte (40-60 ans) , sex ratio F : H de 3 : 1
Incidence similaire au syndrome de Sweet

Forme la plus fréquente : PG ulcéreux

- Pustules initiales avec extension et évolution rapide vers une **ulcération nécrotique** d'extension centrifuge
- **Bords violacés** et oedémateux, «minés » sur leur versant interne par des **clapiers pustuleux**
- **Douleur** disproportionnée
- **Cicatrice atrophique ou cribriforme**
- Disposition : souvent **membres inférieurs et tronc**.

Autres formes PG pustuleux, PG bulleux, PG végétant, ...

Syndrome paranéoplasique inconstant (<10%) :

- **gammopathie monoclonale** est présente dans près de **10%** des cas de PG (souvent de type IgA, bénigne)
- Mais association possible avec **myélome**, leucémie myéloïde

Traitement : Corticothérapie générale a fortiori si disséminé



FICHES RÉSUMÉS : PANNICULITE PANCRÉATIQUE

Rare : chez 0.3% à 3% des patients avec atteinte pancréatique

Résulterait de **l'inflammation de l'hypoderme** suite à l'action enzymatique lytique des **enzymes pancréatiques libérées dans le sang**

Cliniquement :

- **Nodules enchâssés inflammatoires très douloureux**
- **Disposition symétrique** : souvent membres inférieurs
- Parfois **ulcération spontanée avec évacuation liquide jaunâtre et huileux**

Syndrome paranéoplasique fréquent :

- **Souvent associé à une pathologie du pancréas bénigne** (pancréatite aiguë, pseudo kyste, pancréas divisum, etc...)
- Mais aussi **cancer du pancréas** (carcinome à cellules acineuses)

Evolution défavorable :

- Tumeurs agressives pancréatiques + découverte tardive



FICHES RÉSUMÉS : XANTHOMATOSE PLANE DIFFUSE (NORMOLIPÉMIQUE)

Famille des histiocytoses non langerhansiennes sans prolifération dendrocytiques dermiques

Cliniquement :

- **Large plaques jaunes orangées** avec atteinte préférentielle du **visage**, du tronc et des **zones de plis**
- **Sans anomalie du bilan lipidique** et d'évolution chronique

Syndrome paranéoplasique (quasi) constant (>80%)

- **Le plus souvent associé aux gammopathies monoclonales et aux myélomes**
 - Plus rare: Mycosis fongoïde, lymphome, maladie de Castleman
- **Diagnostic différentiel et causes non tumorales :**
 - Cirrhose biliaire, Hyperlipoprotéïnémie

Traitement symptomatique : Peu de traitement efficace



FICHES RÉSUMÉS : XANTHOGRANULOME NÉCROBIOTIQUE

Maladie granulomateuse rare

Famille des histiocytoses non langerhansiennes
sans prolifération dendrocytiques dermiques

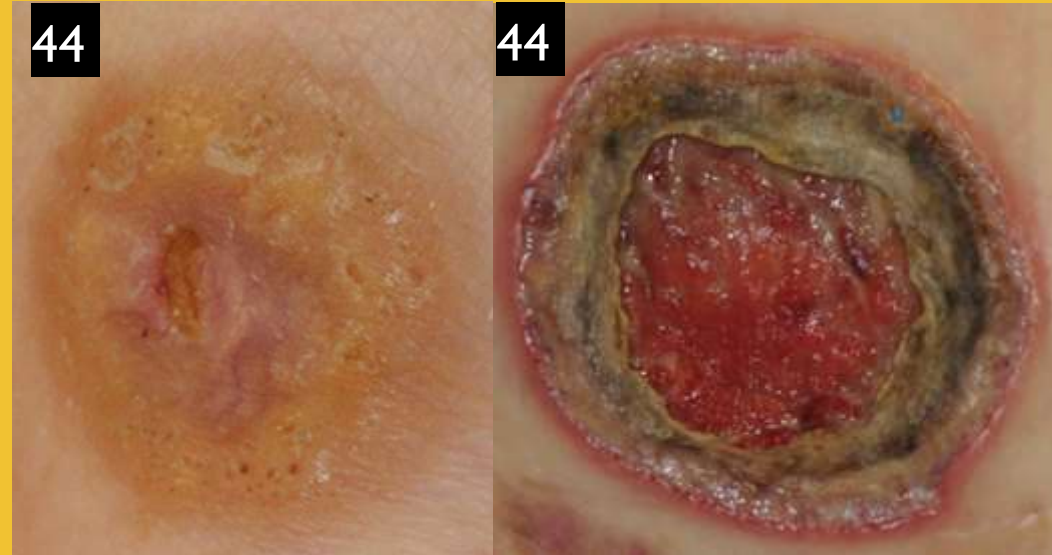
Caractérisé par :

- **Nodules et plaques jaunâtres et indurées**, de 0,5 à 2,0 cm de diamètre, souvent avec des **télangiectasies superficielles** et un **risque d'ulcération** et de cicatrices
- Touche principalement la **région péri orbitaire**
- **Complication ophtalmologique**
- sites **extra cutané** : poumon, le myocarde, sphère ORL, etc...

Syndrome paranéoplasique inconstant :

- **Gammapathie monoclonale**, (souvent de type IgG) pouvant être le lit d'un **myélome** mais **seulement dans <10% des cas**

Traitement : Agents alkylants mais peu de preuve d'efficacité



FICHES RÉSUMÉS : SCLÉROMYXOEDEME D'ARNDT - GOTTRON

Mucinose dermique avec : **Papules fermes, cireuses**, de 2 à 3 mm, placées en rangées **linéaires** sur **peau indurée** parfois érythémateuse

- Disposition : Haut du tronc et cuisses ,membres supérieurs, visage
- **Visage léonin** et **signe du "Shar-Pei"** (tronc et membres)
- Articulations interphalangiennes proximales, "**signe du donut**"

Atteintes systémiques : neurologique (30%) Rhumatologique (20%)

Critères diagnostics :

- 1) Signes dermatologiques
- 2) Triade histologique
- 3) Gammapathie monoclonale
- 4) 0 diagnostic différentiel (thyroïde normale)

Syndrome paranéoplasique rare: Gammapathie monoclonale constante mais **< 10%** des cas réel myélomes

Traitement : ➤ 1ère ligne : **immunoglobulines intraveineuses**

- Autres lignes :Thalidomide, lénalidomide, le bortézomib, greffe autologue de cellules souches



BIBLIOGRAPHIE

- 35) Lorette G, Maruani A. Images in clinical medicine. Acquired hypertrichosis lanuginosa. N Engl J Med. 2006 Jun 22;354(25):2696.
- 36) Calonje, E., Brenn, T., Lazar, A. J., & McKee, P. H. (2012). McKee's Pathology of the Skin : with clinical correlations.
- 37) Melo Alves J et al. Macroglossia in Light-Chain Amyloidosis. N Engl J Med. 2018 Jun 14;378(24):2321.
- 38) Saurat JH, Dermatologie et infections sexuellement transmissibles. ELSEVIER-MASSON – 6ème éd. 2017. 1330
- 39) Grunewald TG et al. First report of ectopic ACTH syndrome and PTHrP-induced hypercalcemia due to a hepatoblastoma in a child. Eur J Endocrinol. 2010 Apr;162(4):813-8.
- 40) Pulido-Pérez A, Bergon-Sendin M. Sweet's Syndrome. N Engl J Med. 2020 Apr 16;382(16):1543.
- 41) Zhou HY, Liu ZH. Pyoderma Gangrenosum. N Engl J Med. 2022 Nov 10;387(19):e48.
- 42) Karamessinis L et al. Tender Nodules on the Lower Legs. JAMA Dermatol. 2018 Apr 1;154(4):471-472 154 
- 43) Oka M et al. Diffuse plane normolipemic xanthoma associated with chronic myelomonocytic leukemia-I. Eur J Dermatol. 2014 Jan-Feb;24(1):112-3.

BIBLIOGRAPHIE

- 44) DeLuca IJ et al. Vulvar necrobiotic xanthogranuloma. J Am Acad Dermatol. 2014 Dec;71(6):e247-8
- 45) Dellatorre G, Miqueloto JK. Necrobiotic Xanthogranuloma. JAMA Dermatol. 2020 Jun 1;156(6):696.
- 46) Bessis D, Chasset F, DIU « Manifestations Dermatologiques des Pathologies Systémiques » : Cours n°12 « Amyloses et mucinoses » 2023
- 47) Ferreli C et al. Cutaneous Manifestations of Scleroderma and Scleroderma-Like Disorders: a Comprehensive Review. Clin Rev Allergy Immunol. 2017 Dec;53(3):306-336.



MANIFESTATIONS DERMATOLOGIQUES DES SYNDROMES PARANÉOPLASIQUES

CLASSIFICATION SELON LA FRÉQUENCE



SYNDROME PARANÉOPLASIQUES CUTANÉS CONSTANTS

Dermatose	Néoplasies associées
Érythème nécrolytique migrateur	Glucagonomes
Syndrome carcinoïde	Tumeurs carcinoïdes
Acrokératose de Bazex	Carcinomes épidermoïdes voies aériennes supérieures
Pachydermatoglyphie (tripe palm)	Carcinomes pulmonaires ou gastriques
Papillomatose cutané floride	Carcinomes gastriques
Fasciite palmaire et arthrite	Carcinomes ovariens pancréatiques et coliques
Ostéoarthropathie hypertrophiante pneumique	90% Carcinomes broncho pulmonaires
Pemphigus paranéoplasique	Lymphomes leucémie lymphoïde chronique
Hypertrichose lanugineuse acquise	Carcinomes pulmonaires et colorectaux
Xanthomatose plane diffuse normolipémique	Myélomes



SYNDROME PARANÉOPLASIQUES CUTANÉS FRÉQUENTS

Dermatose	Néoplasies associées
Érythrodermie	Lymphomes et carcinomes pulmonaires/oesophagien
Papuloérythrodermie d'Ofuji	Cancers digestifs et Lymphomes T cutanés
Erythema gyratum repens	Carcinomes broncho pulmonaire
Acanthosis nigricans	Adénocarcinomes gastriques
Maladie de Paget extra mammaire	Carcinomes génitaux et rectaux
Dermatomyosite	Carcinomes bronchiques et gynécologiques
Réticulohistiocytose multicentrique	Hémopathies et carcinomes mammaires/utérins
Amylose AL	Myélomes et maladies de Waldenström
Syndrome de Cushing paranéoplasique	Tumeur ectopique sécrétrice d'ACTH
Syndrome de Sweet	leucémies myéloïdes et myéloblastiques.
Panniculite pancréatique	cancer du pancréas (carcinome à cellules acineuses,
Mucinoses folliculaire	Lymphome T cutané



SYNDROME PARANÉOPLASIQUES CUTANÉS INCONSTANTS

Dermatose	Néoplasies associées
Ichtyose acquise	Maladie de Hodgkin
Pityriasis Rotunda	Hépatocarcinomes
Signe de Leser et Trélat	Carcinomes gastriques et coliques
Hyperkératose palmaire filiforme	Carcinomes bronchiques, mammaires, rectales, rénales
Syndrome des ongles jaunes	Carcinomes bronchiques et maladie de Waldenström
Syndrome de Trousseau	Carcinomes gastriques et pancréatiques
Vascularites	Syndromes myélodysplasiques
Acrosyndrome vasculaire paranéoplasiques	Adénocarcinomes pulmonaires et ovariens
Prurit	Maladie de Hodgkin
Pyoderma gangrenosum Xanthogranulome nécrobiotique Scleromyxoedeme d'Arndt-Gottron	Myélomes



BIBLIOGRAPHIE

- 1) Ampollini L et al. Erythroderma and a Pulmonary Nodule N Engl J Med. 2018 Dec 13;379(24):e41
- 2) Li S et al. Papuloerythroderma of Ofuji. JAMA Dermatol. 2020 Dec 1;156(12):1365.
- 3) Castro Silva R et al. Erythema gyratum repens after COVID-19. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2021 Dec;35(12):e859-e861.
- 4) Liu JW, et al. Necrolytic Migratory Erythema. JAMA Dermatol. 2019 Oct 1;155(10):1180.
- 5) Marchetti A, Nosbaum A. Image Gallery: Flush in carcinoid syndrome. Br J Dermatol. 2018 Jul;179(1):e3.
- 6) Sharath P Madhyastha et al. The classic pellagra dermatitis BMJ Case report 2020
- 7) Ferreira, J. B et al (2022). A case of scleroderma-like lesions as a cutaneous manifestation of carcinoid syndrome. Current Problems in Cancer : Case Reports, 5
- 8) Costa M et al. Acanthosis Nigricans Manifesting as a Paraneoplastic Syndrome Associated With Cholangiocarcinoma. Cureus. 2023 Mar 7;15(3):e35853
- 9) Boyce M, Flower C. Tripe Palms. N Engl J Med. 2022 Jul 28;387(4):355.

BIBLIOGRAPHIE

- 10) Valdivielso M et al. Acrokeratosis paraneoplastica: Bazex syndrome. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2005 May;19(3):340-4.
- 11) Hung YT, Wang FY. Appearances may be deceptive: florid cutaneous and mucosal papillomatosis. Clin Med (Lond). 2023 Jan;23(1):97-98.
- 12) Rizos E, et al Acquired ichthyosis: a paraneoplastic skin manifestation of Hodgkin's disease. Lancet Oncol. 2002 Dec;3(12):727.
- 13) Chamli A et al. Pityriasis rotunda associated with hepatocellular carcinoma. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2023 Dec;37(12):e1438-e1440.
- 14) Cuervo Pinna MÁ. Signo de Leser-Trélat asociado a cáncer pancreático [Leser-Trelat sign associated with pancreatic cancer]. Med Clin (Barc). 2016 May 20;146(10):470. Spanish.
- 15) Dilmé-Carreras E et al Radiotherapy for extramammary Paget disease of the anogenital region. J Am Acad Dermatol. 2011 Jul;65(1):192-4.
- 16) Piraccini BM et al. Yellow nail syndrome: clinical experience in a series of 21 patients. J Dtsch Dermatol Ges. 2014 Feb;12(2):131-7.

BIBLIOGRAPHIE

- 17) Kaddu S et al. Palmar filiform hyperkeratosis: a new paraneoplastic syndrome? J Am Acad Dermatol. 1995 Aug;33(2 Pt 2):337-40.
- 18) Garcia-Cruz, Aranzazu; Garcia-Doval, Ignacio (2010). Gottron's Papules and Dermatomyositis. New England Journal of Medicine, 363(12), e17–.
- 19) Concha JSS, Merola JF, Fiorentino D, Werth VP. Re-examining mechanic's hands as a characteristic skin finding in dermatomyositis. Journal of the American Academy of Dermatology. avr 2018;78(4):769-775.e2.
- 20) *Bessis D, Chasset F, DIU « Manifestations Dermatologiques des Pathologies Systémiques » : Cours n° 3 « Dermatomyosites » 2023*
- 21) Qudsiya Z, Waseem M. Dermatomyositis. 2023 Aug 7. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan–.
- 22) Muro Y, Sugiura K, Akiyama M. Cutaneous Manifestations in Dermatomyositis: Key Clinical and Serological Features—a Comprehensive Review. Clinic Rev Allerg Immunol. déc2016;51(3):293-302.
- 23) Sarkar S et al. "Coral bead sign" in Multicentric Reticulohistiocytosis. Int J Dermatol. 2020 Jun;59(6):e203-e204.



BIBLIOGRAPHIE

- 24) Kaul A et al. Multicentric reticulohistiocytosis. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2010 Jul-Aug;76(4):404-7.
- 25) Clarke LL et al. Palmar fasciitis and polyarthritits syndrome associated with transitional cell carcinoma of the bladder. J Am Acad Dermatol. 2011 Jun;64(6):1159-63
- 26) Salmon C, et al. Three new cases of palmar fasciitis with polyarthritits including a patient with atypical mutilating osteolysis. Joint Bone Spine. 2013 Mar;80(2):217-20
- 27) Anoop TM, George KC. Images in clinical medicine. Differential clubbing and cyanosis. N Engl J Med. 2011 Feb 17;364(7):666
- 28) Paolino G, et al. Paraneoplastic Pemphigus: Insight into the Autoimmune Pathogenesis, Clinical Features and Therapy. Int J Mol Sci. 2017 Nov 26;18(12):2532.
- 29) Antiga E, et al S2k guidelines on the management of paraneoplastic pemphigus/paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV). J Eur Acad Dermatol Venereol. 2023 Jun;37(6):1118-1134.
- 30) Maharaj S et al. Trousseau syndrome. Cleve Clin J Med. 2020 Apr;87(4):199-200.



BIBLIOGRAPHIE

- 31) Felipe Fernandes Maciel K et al. Accelerating Healing and Relieving Pain: High-Intensity Laser Therapy for Paraneoplastic Cutaneous Vasculitis Associated with Multiple Myeloma. Am J Case Rep. 2024 Feb 7;25:e942322.
- 32) Yoshizaki A et al. Paraneoplastic acral vascular syndrome in a patient with uterine cancer. J Dermatol. 2022 Aug;49(8):e274-e275.
- 33) Vignes S et al. Un syndrome des orteils bleus révélant un cancer de la prostate métastatique : une observation avec analyse de la littérature. Rev Med Interne. 2022 Sep;43(9):562-565.
- 34) Han JH et al. Paraneoplastic erythromelalgia associated with breast carcinoma. Int J Dermatol. 2012 Jul;51(7):878-80.
- 35) Lorette G, Maruani A. Images in clinical medicine. Acquired hypertrichosis lanuginosa. N Engl J Med. 2006 Jun 22;354(25):2696.
- 36) Calonje, E., Brenn, T., Lazar, A. J., & McKee, P. H. (2012). McKee's Pathology of the Skin : with clinical correlations.
- 37) Melo Alves J et al. Macroglossia in Light-Chain Amyloidosis. N Engl J Med. 2018 Jun 14;378(24):2321. 
- 38) Saurat JH, Dermatologie et infections sexuellement transmissibles. ELSEVIER-MASSON – 6ème éd. 2017. 1330

BIBLIOGRAPHIE

- 39) Grunewald TG et al. First report of ectopic ACTH syndrome and PTHrP-induced hypercalcemia due to a hepatoblastoma in a child. *Eur J Endocrinol.* 2010 Apr;162(4):813-8.
- 40) Pulido-Pérez A, Bergon-Sendin M. Sweet's Syndrome. *N Engl J Med.* 2020 Apr 16;382(16):1543.
- 41) Zhou HY, Liu ZH. Pyoderma Gangrenosum. *N Engl J Med.* 2022 Nov 10;387(19):e48.
- 42) Karamessinis L et al. Tender Nodules on the Lower Legs. *JAMA Dermatol.* 2018 Apr 1;154(4):471-472 154
- 43) Oka M et al. Diffuse plane normolipemic xanthoma associated with chronic myelomonocytic leukemia-I. *Eur J Dermatol.* 2014 Jan-Feb;24(1):112-3.
- 44) DeLuca IJ et al. Vulvar necrobiotic xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol.* 2014 Dec;71(6):e247-8
- 45) Dellatorre G, Miqueloto JK. Necrobiotic Xanthogranuloma. *JAMA Dermatol.* 2020 Jun 1;156(6):696.
- 46) Bessis D, Chasset F, DIU « Manifestations Dermatologiques des Pathologies Systémiques » : Cours n°12 « Amyloses et mucinoses » 2023
- 47) Ferreli C et al. Cutaneous Manifestations of Scleroderma and Scleroderma-Like Disorders: a Comprehensive Review. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2017 Dec;53(3):306-336.