

Une érythrodermie avec îlots de peau saine

L. Dupont¹, E. Begon²

¹ Interne de Dermatologie – Hôpitaux de PARIS

² Centre hospitalier de BRIVE

Une patiente de 56 ans, directrice d'agence immobilière, sans antécédent notable, consulte pour l'évolution progressive rapide d'une dermatose ayant débuté à l'extrémité faciale.

Vous constatez une dermatose érythémato-squameuse en larges nappes couvrant plus de 90 % de la surface corporelle, associée à une kératodermie palmoplantaire (**fig. 1, 2 et 3**).



Fig. 1.



Fig. 2.



Fig. 3.

Vous la voyez avec votre collègue dermatologue qui pense à un psoriasis érythrodermique. Votre impression est différente et vous avez une autre hypothèse à soumettre. Laquelle ?

Commentaires

Le pityriasis rubra pilaire (PRP) est un trouble de la kératinisation d'origine inflammatoire, rare, caractérisé par des papules folliculaires kératosiques, une kératodermie palmoplantaire cireuse orangée et, dans les formes sévères, une érythrodermie avec îlots de peau saine. Le diagnostic reste souvent complexe en raison de la grande variabilité clinique et du chevauchement sémiologique avec d'autres dermatoses érythrodermiques, folliculaires ou érythémato-squameuses. Nous rapportons un cas observé illustrant l'importance de l'examen clinico-histologique et les perspectives thérapeutiques actuelles.

Cette dermatose ubiquitaire touche les deux sexes de manière égale, avec deux pics d'incidence : un premier pic dans l'enfance (8-10 ans), puis un second pic entre 50 et 60 ans [1]. La majorité des cas sont sporadiques et acquis, bien qu'il existe de rares formes familiales à transmission autosomique dominante (< 5 % des cas) associées à des mutations du gène *CARD14* (*CAPE syndrome ou CARD14-associated papulosquamous eruption*) [2]. La prévalence exacte est inconnue, la maladie étant sous-diagnostiquée, et est évaluée à 1 cas/500 000 habitants. La physiopathologie du PRP demeure incomplètement élucidée. Les hypothèses actuelles impliquent une activation de la voie immunitaire Th17 avec l'implication de l'interleukine 23 [3].

Le PRP est caractérisé par une grande hétérogénéité de présentations cliniques et est classiquement divisé en 6 sous-types, selon la classification de Griffiths, qui se distinguent par l'âge de début, la présentation clinique, l'évolution de la maladie et les éventuelles affections associées.

Le type I, la forme classique de l'adulte, est la plus fréquente chez l'adulte (~55 % des cas) [1, 4]. Cliniquement, il se manifeste par **une éruption brutale faite de petites papules folliculaires kératosiques entourées d'un anneau jaune orangé** (ou rouge-brun sur peau pigmentée), qui forment un aspect de "râpe à muscade". Elles confluent en

Sémiologie clinique/dermatologique	Signes histologiques
<ul style="list-style-type: none"> ● Progression céphalo-caudale ● Aggravation par les UV ● Couleur jaune orangée des lésions ● Papules folliculaires en "râpe à muscade" ● Îlots de peau saine au sein des plaques ● Kératodermie palmoplantaire jaune orangée, lisse, cireuse, engainante ● Absence de rhumatisme inflammatoire associé 	<ul style="list-style-type: none"> ● Acanthose modérée ● Hyperkératose avec alternance de para- et orthokératose en motif "damier" ● Bouchons kératosiques folliculaires avec parakératose périfolliculaire ● Épaississement de la couche granuleuse ● Rares foyers d'acantholyse ● Absence d'infiltrat neutrophile dans le <i>stratum corneum</i>

Tableau I : Signes distinctifs en faveur du pityriasis rubra pilaire comparativement au psoriasis.

larges plaques érythémateuses orangées à rouge saumon, recouvertes de squames fines, non adhérentes, pityriasiformes. L'évolution est céphalo-caudale avec une atteinte de l'extrémité céphalique (cuir chevelu, visage et tronc) puis s'étend aux membres avant de pouvoir évoluer vers une érythrodermie. La kératodermie se traduit par un épaissement cireux, engainant, lisse et orangé des paumes et plantes, parfois fissuraire et douloureux. D'autres signes peuvent inclure un prurit intense, une photosensibilité, un ectropion, des anomalies unguérales (hyperkératose sous-ungurale), une alopecie non cicatricielle et des arthralgies non inflammatoires. Le type IV de la classification est dit circonscrit et se caractérise par une kératodermie acrale et des plaques aux coudes et genoux. C'est également une forme commune chez l'enfant.

Le PRP constitue un véritable enjeu diagnostique. Il n'existe aucun critère spécifique et la principale difficulté réside dans la différenciation du PRP avec d'autres dermatoses érythémato-squameuses telles que le psoriasis et d'autres formes d'érythrodermie (**tableau I**). La biopsie cutanée, qu'il ne faut pas hésiter à répéter, est cruciale pour différencier ces entités. Le PRP a une signature histologique subtile mais singulière. L'histopathologie montre typiquement une acanthose plus modérée que dans le psoriasis, une hyperkératose irrégulière avec alternance de para- et orthokératose en motif "damier" (signe le plus spécifique), des bouchons kératosiques folliculaires avec parakératose

périfolliculaire, un épaissement de la couche granuleuse, parfois des foyers d'acantholyse [3, 5, 6]. Il n'y a pas ou peu d'épidermotropisme (en défaveur d'un lymphome T cutané), d'abcès de neutrophiles dans le *stratum corneum* (en défaveur d'un psoriasis), de dermatite d'interface, et l'immunofluorescence est négative.

Les diagnostics différentiels regroupent avant tout les autres causes fréquentes d'érythrodermie, notamment le psoriasis érythrodermique, la dermatite atopique, des réactions médicamenteuses d'hypersensibilité, le lymphome T cutané (syndrome de Sézary) [3, 7]. Les autres diagnostics différentiels incluent les dermatoses de présentation folliculaire telles que le lichen pilaire et le lichen nitidus. En cas d'érythrodermie, la présence d'îlots d'épargne de peau saine, la couleur jaune/rose/orangée des lésions, les papules cornées folliculaires en bordure de plaques et l'aspect très particulier de la kératodermie constituent des éléments déterminants pour orienter le diagnostic.

Le PRP ne met pas en jeu le pronostic vital mais a un impact significatif sur la morbidité [8]. La forme classique de type I est associée à un pronostic favorable puisqu'environ 80 % [9] des patients connaissent une résolution spontanée dans un délai de 3 ans [1]. En raison de sa rareté, le traitement du PRP ne repose sur aucune recommandation standardisée, et aucun essai contrôlé randomisé n'a démontré l'efficacité durable ni la capacité à prévenir

l'évolution vers une forme chronique. Le choix thérapeutique se fonde ainsi sur les données de la littérature et l'expérience clinique. Du fait de similitudes sémiologiques avec le psoriasis et l'implication de cytokines pro-inflammatoires similaires (voie cytokinique Th17/IL23), toutes les molécules utiles dans le psoriasis ont été essayées au cours du PRP. Dans les formes localisées, notamment chez les enfants, les traitements topiques (démocorticoïdes, kératolytiques, émollients) seront privilégiés [1, 10]. **Dans les formes étendues, le recours aux traitements systémiques s'avère nécessaire.** Les traitements conventionnels comprennent les rétinoïdes (isotétrinoïne, acitrétine, alitrétiroïne) [6, 11], le méthotrexate ou encore la ciclosporine [12, 13]. L'acitrétine a ainsi toute sa place dans le PRP (en dehors de la femme en âge de procréer), notamment dans les formes circonscrites, palmoplantaires, en particulier chez l'enfant. Mais près de 50 % des patients nécessitent un changement thérapeutique ou des combinaisons médicamenteuses pour inefficacité ou intolérance des traitements systémiques conventionnels [11]. L'émergence des biothérapies [14, 15], les anti-TNF- α (infliximab, adalimumab), les anti-IL17 (sékukinumab, ixékizumab, bimékizumab) et anti-IL23 (risankizumab, guselkumab), anti-IL12/23 (ustékinumab) – approuvées dans le psoriasis mais utilisées hors AMM dans le PRP –, constitue un tournant thérapeutique, avec une résolution marquée ou complète comprise entre 50 et 75 % [15, 16]. Leur efficacité est toutefois plus lente et moins drastique que dans le psoriasis. Du fait de l'absence de fort niveau de preuve par manque d'études contrôlées, il est toutefois impossible de privilégier une classe de biologiques par rapport à une autre. Enfin, les petites molécules (notamment les inhibiteurs de JAK – upadacitinib, abrocitinib, tofacitinib et aprémilast) ont montré un bénéfice dans le traitement du PRP réfractaire, avec une efficacité rapide et un bon profil de tolérance [17].

Le PRP est une affection cutanée rare mais potentiellement très invalidante, en raison de son évolution prolongée et de son retentissement sur la qualité de vie [18]. Le diagnostic reste complexe en raison de l'hétérogénéité de sa clinique, proche d'autres dermatoses, et de l'absence de critère spécifique, mais la présence d'îlots d'épargne et le caractère particulier des papules folliculaires sont des éléments clés pour orienter vers le PRP. La forme classique de type I présente généralement un pronostic favorable avec une résolution spontanée dans la majorité des cas en 3 ans, bien que des rechutes puissent survenir. Les traitements empiriques (topiques, rétinoïdes systémiques, immunosuppresseurs conventionnels) sont d'efficacité variable. Aujourd'hui, cependant, les biothérapies ciblant l'axe IL17-IL23 s'avèrent être une option prometteuse, particulièrement dans les formes sévères ou réfractaires.

Bibliographie

- Ross NA, CHUNG HJ, LI Q *et al.* Epidemiologic, Clinicopathologic, Diagnostic, and Management Challenges of Pityriasis Rubra Pilaris: A Case Series of 100 Patients. *JAMA Dermatol*, 2016;152:670-675.
- FUCHS-TELEM D, SARIG O, VAN STEENSEL MAM *et al.* Familial pityriasis rubra pilaris is caused by mutations in CARD14. *Am J Hum Genet*, 2012;91:163-170.
- ZHOU T, AL MUQRIN A, ABU-HILAL M. Updates on Pityriasis Rubra Pilaris: A Scoping Review. *J Cutan Med Surg*, 2024;28:158-166.
- GREILING TM, BROWN F, SYED HA. Pityriasis Rubra Pilaris. In StatPearls (StatPearls Publishing, Treasure Island (FL), 2025).
- MAGRO CM, CROWSON AN. The clinical and histomorphological features of pityriasis rubra pilaris. A comparative analysis with psoriasis. *J Cutan Pathol*, 1997;24:416-424.
- JOSHI TP, DUVIC M. Pityriasis Rubra Pilaris: An Updated Review of Clinical Presentation, Etiopathogenesis, and Treatment Options. *Am J Clin Dermatol*, 2024;25:243-259.
- JI-XU A, LEI DK, MALONEY NJ *et al.* Clinical course, diagnostic patterns, and treatment outcomes in patients with pityriasis rubra pilaris. *J Am Acad Dermatol*, 2022;87:1450-1451.
- RICHEY PM, FAIRLEY JA, STONE MS. Transformation from pityriasis rubra pilaris to erythema gyratum repens-like eruption without associated malignancy: A report of 2 cases. *JAAD Case Rep*, 2018;4:944-946.
- GRIFFITHS WA. Pityriasis rubra pilaris. *Clin Exp Dermatol*, 1980;5:105-112.
- WANG D, CHONG VCL, CHONG WS *et al.* A Review on Pityriasis Rubra Pilaris. *Am J Clin Dermatol*, 2018;19:377-390.
- KROMER C, LIPPERT U, SCHÖN MP *et al.* Treatment of pityriasis rubra pilaris: a case series of 28 patients. *Eur J Dermatol*, 2020;30:569-579.
- KROMER C, SABAT R, CELIS D *et al.* Systemic therapies of pityriasis rubra pilaris: a systematic review. *JDtsch Dermatol Ges*, 2019;17:243-259.
- ENGELMANN C, ELSNER P, MIGUEL D. Treatment of pityriasis rubra pilaris type I: a systematic review. *Eur J Dermatol*, 2019;29:524-537.
- POTESTIO L, D'AGOSTINO M, PORTARAPILLO A *et al.* Emerging Role of Biologic Drugs Targeting IL17 and IL23: Pityriasis Rubra Pilaris. *Life (Basel)*, 2024;14:923.
- MENTA N, VIDAL SI, STINES A *et al.* Precision, Research, Progress: Updates in the Management of Pityriasis Rubra Pilaris. *J Drugs Dermatol*, 2025;24:833-834.
- NAPOLITANO M, ABENI D, DIDONA B. Biologics for pityriasis rubra pilaris treatment: A review of the literature. *J Am Acad Dermatol*, 2018;79:353-359.e11.
- ZHANG X, WEI K, SONG H *et al.* Efficacy and safety of small molecule drugs in the treatment of pityriasis rubra pilaris—A systematic review. *Front Med (Lausanne)*, 2025;12:1544197.
- VELASCO RC, SHAO C, GREILING TM. Patient-reported cutaneous signs and symptoms of adult pityriasis rubra pilaris and correlation with quality of life and clinician-reported severity: A cross-sectional study. *J Am Acad Dermatol*, 2024;90:200-202.

Les auteurs ont déclaré de pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.