

## Epidermodysplasie verruciforme compliquée d'un carcinome spinocellulaire

### *Epidermodysplasia verruciformis complicated with a squamous-cell carcinoma*

Département de Médecine,  
Université Saad Dahlab, Blida -  
Algérie

Riad Zerguine

**Correspondance à :**  
Dr. Riad ZERGUINE  
[z\\_riadh05@hotmail.com](mailto:z_riadh05@hotmail.com)

DOI: <https://doi.org/10.48087/BJMScr.2014.1218>

Il s'agit d'un article en libre accès distribué selon les termes de la licence Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0), qui autorise une utilisation, une distribution et une reproduction sans restriction sur tout support ou format, à condition que l'auteur original et la revue soient dûment crédités.

#### RÉSUMÉ

L'Epidermodysplasie Verruciforme (EV) est une génodermatose rare, autosomique récessive, caractérisée par une sensibilité anormale à l'infection cutanée par certains types de papillomavirus humains (PVH) associée à un déficit de l'immunité cellulaire. Elle se traduit par l'apparition de macules squameuses et de papules verruqueuses disséminées, d'évolution chronique. Dans la moitié des cas d'EV apparaissent, après 30 ans, des lésions pré-épithéliomateuses et des carcinomes cutanés baso- et spinocellulaires. Nous rapportons le cas d'un patient ayant une EV compliquée d'un carcinome épidermoïde du visage.

**Mots clés :** Epidermodysplasie Verruciforme, papillomavirus humains, carcinome spinocellulaire,

#### ABSTRACT

Epidermodysplasia verruciformis (EV) is a rare autosomal recessive genodermatosis, characterized with an abnormal sensitivity to cutaneous infection for some types of human papillomaviruses (HPV) associated with a cellular immune deficit. It expresses with the appearance of squamous macules and spread verrucous papules, with chronic evolution. In half of cases, before the age of 30, appears pre-epitheliomatous lesions and squamous-cell carcinomas. Here we report the case of a patient having an EV complicated with a squamous-cell carcinoma of the face.

**Keywords:** epidermodysplasia verruciformis, human papillomavirus, squamous-cell carcinoma.

#### المخلص

تنسج البشرة التؤلولي المضاعف بسرطان الخلايا الحرشفية من خلل تنسج البشرة التؤلولي هو مرض وراثي صبغى متنحي نادر، ويتميز بحساسية غير طبيعية للإصابة جلدية بواسطة أنواع معينة من فيروس الورم الحليمي البشري (HPV المرتبطة بنقص المناعة الخلوية. وهو يتميز بظهور بقع متقشرة وبثور تؤلولية متناثرة، مزمنة. في نصف الحالات من تنسج البشرة التؤلولي تظهر بعد 30 عاما، واصابات ما قبل سرطان الخلايا الحرشفية الظهارية وسرطان الجلد والخلايا القاعدية.

**الكلمات المفتاحية:** البشرة، فيروس الورم الحليمي البشري، سرطان الخلايا الحرشفية،

#### INTRODUCTION

L'épidermodysplasie verruciforme (EV) a été décrite en 1922 par Lewandowski et Lutz ; c'est une génodermatose rare, à transmission autosomique récessive, dont le caractère familial apparaît dans 10 à 20% des cas ; elle se manifeste habituellement tôt dans l'existence (entre 5 à 7 ans), par l'apparition de lésions cutanées polymorphes, à type de verrues planes, des taches dépigmentées, donnant un aspect voisin du pityriasis versicolor, et des plaques érythémateuses et verruqueuses qui persistent toute la vie. Elle est caractérisée par une facilitation de l'infection cutanée par certains types de PVH essentiellement PVH 5 et PVH 8, qui ont un potentiel oncogène important [1, 2, 3].

Le pronostic est dominé par le développement des lésions pré-épithéliomateuses (kératoses actiniques, maladie de Bowen) et des tumeurs malignes, surtout le carcinome spinocellulaire et le carcinome basocellulaire [1], plus rarement le carcinome de Merkel ou carcinomes annexiels [4, 5]. Cette observation illustre les complications de cette pathologie.

#### OBSERVATION

Un homme âgé de 23 ans, issu d'un mariage non consanguin, sans antécédents particuliers, a consulté pour une tumeur ulcéro-bourgeonnante du front évoluant depuis 2 ans. L'examen clinique retrouvait une tumeur ulcérée de 3cm sur 2cm du front, à base

#### Pour citer l'article :

Zerguine R.  
Epidermodysplasie  
verruciforme compliquée  
d'un carcinome  
spinocellulaire. Batna J  
Med Sci 2014;1(2):130-  
132. <https://doi.org/10.48087/BJMScr.2014.1218>

infiltrée (figure 1), on notait également l'existence de nombreuses kératoses actiniques disséminées du visage (figure 1). L'examen du reste du tégument retrouve des macules érythématosquameuses parfois pigmentées donnant un aspect de pityriasis versicolor-like au niveau du tronc (figure 2), ainsi que de multiples lésions maculeuses érythématosquameuses, et des papules verruqueuses de quelques mm à 1 cm de diamètre, prédominant au niveau des avants bras, dos des mains et jambes (figure 3), l'ensemble des lésions évoluant depuis l'enfance, avec extension progressive, le patient ne prenait aucune médication immunosuppressive.



**Figure 1 :** Tumeur ulcérée et kératoses actiniques multiples du visage



**Figure 2 :** Eruption maculeuse disséminée (pityriasis versicolor-like)

L'étude anatomopathologique d'une biopsie de la tumeur revenant en faveur d'un carcinome épidermoïde bien différencié, une biopsie cutanée réalisée au niveau des lésions

verruqueuses montre une hyperkératose, une acanthose, une hypergranulose et une altération vacuolaire en foyer.



**Figure 3 :** lésions érythématosquameuses et verruqueuses de la jambe.

Le diagnostic d'EV a été retenu sur des arguments cliniques et l'aspect histologique. Le bilan biologique effectué, NFS avec équilibre leucocytaire, l'électrophorèse des protéines sériques, la sérologie HIV étaient négatives, l'IDR à la tuberculine était à 12 mm.

Le patient a bénéficié d'une exérèse chirurgicale de la tumeur du front, une destruction par l'azote liquide des kératoses actiniques associée à une photoprotection externe. Puis l'isotrétinoïne a été introduit chez lui.

## DISCUSSION

L'EV est une maladie ubiquitaire sans prédominance de sexe ou de race [2], caractérisée par une sensibilité anormale à l'infection par une vingtaine de virus PVH du groupe B ou PVH de l'épidermodysplasie verruciforme : PVH 5, 8, 9, 12, 14, 15, 17, 19-25, 36-38, 47-50..., Tous ces virus sont détectés dans les lésions bénignes, seuls certains types, essentiellement PVH 5, 8, 14 et 47 sont incriminés dans la carcinogenèse cutanée, retrouvés dans plus de 90 % des carcinomes des EV [1, 3, 5, 6].

L'EV se manifeste généralement dès l'enfance et dure toute la vie, par des lésions à type de verrues planes et une éruption maculeuse proche de celle connue dans le pityriasis versicolor (*pityriasis versicolor-like*), disséminées et persistantes [2, 6]. Les lésions commencent généralement sur le dos des mains et le front, qui vont évoluer progressivement vers les membres, le cou et le tronc, allant dans des rares cas à des formes généralisées, habituellement les muqueuses sont respectées [3].

L'EV est une maladie multifactorielle faisant intervenir :

- Des facteurs génétiques : transmission autosomique récessive, bien que quelques cas de transmission autosomique dominante ou liée au sexe aient été décrits, deux gènes associés à l'EV ont été récemment identifiés (EVER1 ou TMC6 et EVER2 ou TMC8) sur le chromosome 17 [3, 6]. Ces gènes codent pour des protéines membranaires qui, associées au transporteur protéique du zinc, forment un complexe protéique au niveau de la membrane du réticulum endoplasmique des kératinocytes, Les mutations de ces gènes entraînent une susceptibilité aux infections aux papillomavirus [6].
- Des facteurs extrinsèques : Le rôle d'un rayonnement ultraviolet comme un agent causal dans le développement du cancer de la peau est bien établie, comme en témoigne l'atteinte prédominante des zones photo-exposées [1, 2].
- Des facteurs immunologiques : altération de l'immunité cellulaire intrinsèque non spécifique [6].

Le diagnostic est basé sur les données cliniques et l'aspect anatomopathologique, qui montre une légère hyperkératose, une hypergranulose et une acanthose de l'épiderme, les kératinocytes de la couche supérieure de l'épiderme sont élargis et présentent un noyau vacuolisé [1, 5]. La détection de séquences virales, non pratiquée en routine, et le typage des séquences virales par séquençage à partir de grattages de lésions ou biopsies, permet la mise en évidence des PVH du groupe B [1].

Le pronostic de l'EV est lié au potentiel oncogène de certains PVH, induisant des carcinomes sur les zones photoexposées dans 30 à 60 % des cas [2]. Les lésions dysplasiques et les cancers cutanés surviennent généralement dans la deuxième, troisième, ou quatrième décennie [3], le plus souvent dans les zones photoexposées, sous forme de kératoses actiniques et de maladie de Bowen. Les tumeurs évoluent lentement ou parfois très rapidement et sont localement destructives.

La régression complète des lésions de l'EV n'a jamais été observée, les lésions de l'EV sont réfractaires aux traitements de verrues classiques [3,6], mais des traitements préventifs des complications et des traitements symptomatiques des lésions peuvent être proposés. Il faut expliquer la problématique au patient et à sa famille lors des premiers entretiens en consultation. L'éradication virale est impossible car le virus est ubiquitaire, et le risque de carcinomes cutanés à l'âge adulte impose une photoprotection précoce, permanente et rigoureuse, une surveillance dermatologique régulière tout au long de la vie [1].

On peut proposer dans le traitement des PVH, la cidofovir (en application locale ou par voie générale), les interférons alpha et bêta, ou l'imiquimod, mais l'efficacité est inconstante et temporaire [7]. Les tumeurs bénignes cosmétiquement gênantes sont traitées par les rétinoïdes oraux, mais les résultats sont inconstants avec rechute lors de la dégression des doses ou à l'arrêt du traitement. La photothérapie dynamique et la cryothérapie semblent efficaces sur des lésions virales. [1,6]. L'association acitrétine et interféron alfa-2a a été utilisé avec succès et a permis d'obtenir une rémission prolongée de lésions bénignes [8]. Le traitement des carcinomes cutanés, diagnostiqués précocement ne présente pas de particularité. Cependant, les irradiations thérapeutiques sont strictement contre-indiquées [1, 8].

## CONCLUSION

L'EV est une maladie multifactorielle où les facteurs génétiques, viraux et immunologiques s'associent à l'origine de manifestations cliniques polymorphes et chroniques, susceptibles de dégénérer en tumeurs cutanées malignes, surtout en carcinome spinocellulaire. Le diagnostic précoce de cette maladie permet d'éviter ces complications, par l'instauration d'une photoprotection et d'une surveillance régulière des patients. La prise en charge des carcinomes cutanés passe avant tout par le traitement de toutes les lésions pré-épithéliomateuses. Bien qu'il existe des thérapeutiques multiples, aucune ne semble être curative, et les lésions réapparaissent généralement après l'arrêt du traitement.

**Déclaration d'intérêts** : l'auteur ne déclare aucun conflit d'intérêt en rapport avec cet article.

## RÉFÉRENCES

1. Mahe E, Epidermodysplasie verruciforme. Thérapeutique dermatologique. 2005 ; 225-228
2. Meziou TJ, Dammak A, Chaabène H, et al. Epidermodysplasie verruciforme associée à une dysplasie osseuse congénitale, Rev Tun Infectiol, Janvier 2008 ; Vol 2, No 1, 37 – 39
3. Gerard O. Genetics of epidermodysplasia verruciformis: Insights into host defense against papillomaviruses, Seminars in Immunology 18, 2006; 362–374
4. Halvorson CR, McClain S, Rady P, et al. Merkel cell carcinoma presenting in a young patient as a forme fruste of variant epidermodysplasia verruciformis, J Am Acad Dermatol 2010; vol 65, No 3
5. Prachi G. Agrawal, Sunanda A, et al, Epidermodysplasia verruciformis: an unusual malignant transformation, Indian J Dermatol Venereol Leprol 2013;79:97-9.
6. Tejas P, Katie Morrison L, Peter R, et al. Epidermodysplasia verruciformis and susceptibility to HPV, Disease Markers 29, 2010; 199–206
7. Berthelot C, Dickerson MC, Rady P, et al Treatment of a patient with epidermodysplasia verruciformis carrying a novel EVER2 mutation with imiquimod. J Am Acad Dermatol, 2007;56:882-6
8. Anadolu R, Oskay T, Erdem C, et al. Treatment of epidermodysplasia verruciformis with a combination of acitretin and interferon alfa-2a. J Am Acad Dermatol, 2001, 45 : 296-299

Cet article a été publié dans le « *Batna Journal of Medical Sciences* » **BJMS**, l'organe officiel de « *l'association de la Recherche Pharmaceutique – Batna* »

Le contenu de la Revue est ouvert « Open Access » et permet au lecteur de télécharger, d'utiliser le contenu dans un but personnel ou d'enseignement, sans demander l'autorisation de l'éditeur/auteur.

Avantages à publier dans **BJMS** :

- Open access : une fois publié, votre article est disponible gratuitement au téléchargement
- Soumission gratuite : pas de frais de soumission, contrairement à la plupart des revues « Open Access »
- Possibilité de publier dans 3 langues : français, anglais, arabe
- Qualité de la relecture : des relecteurs/reviewers indépendants géographiquement, respectant l'anonymat, pour garantir la neutralité et la qualité des manuscrits.

Pour plus d'informations, contacter [BatnaJMS@gmail.com](mailto:BatnaJMS@gmail.com) ou connectez-vous sur le site de la revue : [www.batnajms.com](http://www.batnajms.com)