



## Fiche d'informations pour les patients : Porokératoses.

### Que sont les porokératoses ?

Les porokératoses sont un groupe de dermatoses acquises ou héréditaires, caractérisées par un trouble de la kératinisation. Elles peuvent survenir sous différentes formes, sont globalement rares, et se manifestent typiquement à l'âge adulte avec une discrète prédominance masculine.

### Causes et Facteurs Déclenchants

- **Facteurs génétiques** : certaines formes de porokératoses sont héréditaires.
- **Exposition solaire excessive** : rôle des UV, facteur aggravant (ou déclenchant) des lésions.
- **Immunosuppression** : favorise la maladie.
- **Autres facteurs** : radiothérapie, traumatismes, maladie hépatique, cancer associé, maladie inflammatoire intestinale, origine médicamenteuse etc.

### Types de Porokératose

- **Porokératose actinique disséminée superficielle** : forme la plus fréquente, surtout chez la femme, vers 30 – 40 ans. Histoire d'exposition intense aux UV, aggravation de la maladie en été. Lésions multiples bien délimitées, de petit diamètre, avec fine lamelle périphérique, sur les zones exposées au soleil. Nombre de lésions variable, souvent asymptomatiques mais peuvent parfois piquer ou gratter.
- **Porokératose disséminée superficielle** : ressemble à la précédente mais localisation des lésions également sur les zones non photoexposées.
- **Porokératose de Mibelli** : 2<sup>e</sup> forme la plus fréquente, survient généralement dans l'enfance mais parfois chez l'adulte, souvent associée à un terrain immunodéprimé. Petites plaques kératosiques principalement sur les extrémités, asymptomatiques ou prurigineuses, d'extension progressive.
- **Porokératose linéaire** : rare forme segmentaire, lésions suivant un tracé linéaire, souvent unilatérales.
- **Porokératose palmoplantaire disséminée** : variant rare également, apparition à l'adolescence ou adulte jeune. Petites lésions sur les paumes et les plantes des pieds avec centre atrophique légèrement hyperpigmenté.
- **Porokératose punctata** : variante psoriasiforme, plutôt verruqueuse et hypertrophique, inflammatoire. Atteinte plutôt localisée aux fesses ou région génitale et plis. Prurit associé.
- **Porokératose éruptive disséminée** : survenue à l'âge adulte, morphologie variable.

### Symptômes les plus courants

- Apparition de plaques bien délimitées avec une petite bordure surélevée.
- Lésions pouvant être prurigineuses ou parfois douloureuses.
- Possibilité de transformation maligne locale dans certains variants (sauf porokératose ponctuée), formes les plus à risque : forme linéaire et géante.

### Diagnostic

Le diagnostic est clinique, mais une biopsie cutanée permet de le confirmer.

Des examens d'imagerie peuvent parfois être demandés pour rechercher une maladie associée.



## Evolution

Evolution généralement chronique : régression spontanée possible mais rare.

En l'absence de traitement : persistance ou extension des lésions.

Risque faible de transformation maligne locale : carcinome épidermoïde surtout, carcinome basocellulaire ou maladie de Bowen également possibles.

## Prise en charge et Traitement

- **Mesures générales** : photoprotection et surveillance.
- **Abstention thérapeutique possible** (= aucun traitement) la plupart du temps, si les lésions ne gênent pas et ne grattent pas.
- **Traitements destructeurs** : cryothérapie, curetage, photothérapie, laser, chirurgie : si petites lésions et souhait d'exérèse rapide, mais attention aux troubles de la pigmentation secondaires ou cicatrices.
- **Si lésions multiples et larges** : rétinoïdes topiques, 5-FU, imiquimod, ou traitements combinés.
- **Kératolytiques** : bénéfiques également.
- **Dermocorticoïdes** : amélioration du prurit mais pas d'amélioration des lésions.
- **Rétinoïdes oraux** : réservés à certains cas sévères.

**Une surveillance dermatologique régulière est également recommandée en plus d'une auto-surveillance, étant donné le risque de transformation.**