

Les référentiels des Collèges



Collège  
des enseignants  
en dermatologie  
de France



# Dermatologie

6<sup>e</sup> édition



Réussir les  
**Epreuves Classantes Nationales**

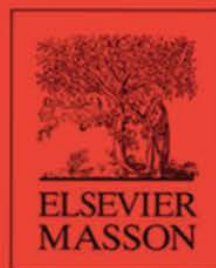
adapté aux  
**ECN**  
2015  
2016-2017  
avec tableau  
de correspondance  
entre programmes

Tous les items de la discipline

Cas cliniques commentés

Cas cliniques QRM corrigés

Recommandations accessibles par flashcodes



# **Dermatologie**

## Chez le même éditeur

### *Dans la même collection*

Anatomie pathologique, par le Collège français des pathologistes (CoPath). 2013, 416 pages.

Cardiologie, par le Collège national des enseignants de cardiologie – Société française de cardiologie (CNEC-SFC). 2<sup>e</sup> édition, 2014, 464 pages.

Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie, par le Collège hospitalo-universitaire français de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie. 3<sup>e</sup> édition, 2014, 272 pages.

Gériatrie, par le Collège national des enseignants de gériatrie (CNEG). 3<sup>e</sup> édition, 2014, 288 pages.

Gynécologie – Obstétrique, par le CNGOF (Collège national des gynécologues et obstétriciens français). 3<sup>e</sup> édition, 2014, 504 pages.

Handicap – Incapacité – Dépendance – Module 4, par le Collège français des enseignants universitaires de médecine physique et de réadaptation. 4<sup>e</sup> édition, 2012, 188 pages.

Hématologie, par la Société française d'hématologie. 2<sup>e</sup> édition, 2014, 384 pages.

Hépatogastro-entérologie, par la Collégiale des universitaires en hépatogastro-entérologie (CDU-HGE). 2012, 496 pages.

Imagerie médicale – Radiologie et médecine nucléaire, par le CERF (Collège des enseignants de radiologie de France) et le Collège national des enseignants de biophysique et de médecine nucléaire (CNEBMN). 2<sup>e</sup> édition, 2014, 640 pages.

Neurologie, par le Collège français des enseignants en neurologie (CEN). 3<sup>e</sup> édition, 2012, 464 pages.

Ophthalmologie, par le Collège des ophtalmologistes universitaires de France (COUF). 2<sup>e</sup> édition, 2013, 304 pages.

ORL, par le Collège français d'ORL et de chirurgie cervico-faciale. 3<sup>e</sup> édition, 2014, 392 pages.

Parasitoses et mycoses des régions tempérées et tropicales, par l'Association française des enseignants de parasitologie et mycologie (ANOFEL). 3<sup>e</sup> édition, 2013, 504 pages.

Pédiatrie, par A. Bourrillon, G. Benoist et le Collège national des professeurs de pédiatrie. 6<sup>e</sup> édition, 2014, 1056 pages.

Réanimation et urgences, par le Collège national des enseignants de réanimation (CNER). 4<sup>e</sup> édition, 2012, 676 pages.

Rhumatologie, par le COFER (Collège français des enseignants en rhumatologie). 5<sup>e</sup> édition, 2014, 560 pages.

Santé publique, par le Collège universitaire des enseignants de santé publique (CUESP). 2013, 336 pages.

Urologie, par le Collège universitaire de France (CFU). 2013, 408 pages.

### *Dans la collection Abrégés Connaissances et pratique*

Endocrinologie, diabétologie et maladies métaboliques, par le CEEDMM (Collège des enseignants d'endocrinologie, diabète et maladies métaboliques). 2<sup>e</sup> édition, 2011, 544 pages.

Nutrition, par le Collège des enseignants de nutrition. 2011, 304 pages.

# Dermatologie

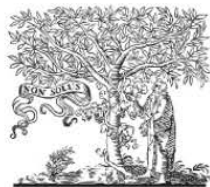
Sous l'égide du Collège des enseignants  
en dermatologie de France

*Coordonné par :*

Pr Catherine Lok

Pr Pierre Vabres

**6<sup>e</sup> édition**



ELSEVIER  
MASSON



Ce logo a pour objet d'alerter le lecteur sur la menace que représente pour l'avenir de l'écrit, tout particulièrement dans le domaine universitaire, le développement massif du « photocopillage ».

Cette pratique qui s'est généralisée, notamment dans les établissements d'enseignement, provoque une baisse brutale des achats de livres, au point que la possibilité même pour les auteurs de créer des œuvres nouvelles et de les faire éditer correctement est aujourd'hui menacée.

Nous rappelons donc que la reproduction et la vente sans autorisation, ainsi que le recel, sont passibles de poursuites. Les demandes d'autorisation de photocopier doivent être adressées à l'éditeur ou au Centre français d'exploitation du droit de copie : 20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris.

Tél. 01 44 07 47 70.

---

Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés, réservés pour tous pays.

Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle, par quelque procédé que ce soit, des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans l'autorisation de l'éditeur est illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part, les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective et, d'autre part, les courtes citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées (art. L. 122-4, L. 122-5 et L. 335-2 du Code de la propriété intellectuelle).

© 2014, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

ISBN : 978-2-294-73708-4

e-ISBN : 978-2-294-73709-1

---

Elsevier Masson SAS, 62, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux CEDEX

[www.elsevier-masson.fr](http://www.elsevier-masson.fr)

# Les auteurs

## Coordination de l'ouvrage

Pr C. Lok (Amiens), Pr P. Vabres (Dijon)

## Auteurs et collaborateurs membres du Collège des enseignants en dermatologie de France

Pr S. Aractingi (Paris)

Pr V. Descamps (Paris)

Pr F. Aubin (Besançon)

Pr M. D'Incan (Clermont-Ferrand)

Pr M.-F. Avril (Paris)

Pr M.-S. Doutre (Bordeaux)

Pr H. Bachelez (Paris)

Pr B. Dreno (Nantes)

Pr M. Bagot (Créteil)

Pr N. Dupin (Paris)

Pr A. Barbaud (Nancy)

Pr A. Dupuy (Rennes)

Pr N. Basset-Seguin (Paris)

Pr M. Faure (Lyon)

Pr J.-Cl. Béani (Grenoble)

Pr C. Frances (Paris)

Pr C. Bédane (Limoges)

Dr C. Gaudy-Marqueste (Marseille)

Pr F. Bérard (Lyon)

Pr F. Grange (Reims)

Pr P. Berbis (Marseille)

Pr J.-J. Grob (Marseille)

Pr P. Bernard (Reims)

Dr S. Guégan (Paris)

Pr M. Beylot-Barry (Bordeaux), *Présidente*

Pr G. Guillet (Poitiers)

Pr C. Bodemer (Paris)

Pr B. Guillot (Montpellier)

Pr F. Boraveli (Bordeaux)

Pr S. Hadj Rabia (Paris)

Pr I. Bourgault-Villada (Boulogne)

Pr P. Humbert (Besançon)

Dr A.-C. Bursztejn

Pr P. Joly (Rouen)

Pr F. Cambazard (Saint-Étienne)

Pr D. Jullien (Lyon)

Pr F. Carsuzaa (Toulon)

Pr J.-P. Lacour (Nice)

Pr F. Caux (Bobigny)

Pr D. Lambert (Dijon)

Pr O. Chosidow (Créteil)

Pr L. Laroche (Bobigny)

Pr P. Couppie (Cayenne)

Pr C. Lebbé (Paris)

Pr B. Cribier (Strasbourg)

Pr M.-T. Leccia (Grenoble)

Pr B. Crickx (Paris)

Pr D. Lipsker (Strasbourg)

Pr S. Dalle (Lyon)

Pr C. Lok (Amiens)

Pr E. Delaporte (Lille)

Pr G. Lorette (Tours)

Pr O. Dereure (Montpellier)

Pr L. Machet (Tours)

Pr L. Martin (Angers)

Pr A. Maruani (Tours)

Pr J. Mazereeuw-Hautier (Toulouse)

Pr L. Meunier (Nîmes)

Pr L. Misery (Brest)

Pr P. Modiano (Lomme)

Pr J.-J. Morand (Marseille)

Pr L. Mortier (Lille)

Pr P. Musette (Rouen)

Pr J.-F. Nicolas (Lyon)

Pr T. Passeron (Nice)

Pr C. Paul (Toulouse)

Dr F. Pelletier (Besançon)

Dr A. Phan (Lyon)

Pr C. Prost (Paris)

Pr G. Quereux (Nantes)

Pr M.-A. Richard (Marseille)

Pr P. Saiag (Boulogne)

Dr M. Samimi (Tours)

Dr E. Sbidian (Créteil)

Pr J.-L. Schmutz (Nancy)

Dr A. Soria (Paris)

Pr J.-F. Stalder (Nantes)

Pr D. Staumont (Lille)

Dr P.-E. Stoebner (Nîmes)

Pr A. Taïeb (Bordeaux)

Pr L. Thomas (Lyon)

Pr P. Vabres (Dijon)

Pr L. Vaillant (Tours)

Pr L. Verneuil (Caen)

Pr J.-L. Verret (Angers)

Dr M. Viguier (Paris)

Pr P. Wolkenstein\* (Créteil)

# Avant-propos

La nouvelle édition de l'ouvrage *Dermatologie* s'inscrit dorénavant dans la collection *Les référentiels des Collèges*. Il reste dans la continuité de l'ouvrage de cours du deuxième cycle des études médicales, dont il peut être considéré comme la sixième édition.

Il comporte toutefois des changements, non pas dans sa conception, qui reste l'œuvre collective du Collège des enseignants en dermatologie de France (CEDEF), mais dans son programme et dans ses objectifs d'enseignement :

– depuis la réforme LMD, il s'adresse désormais aux étudiants du diplôme de formation approfondie en sciences médicales, du DFASM1 au DFASM3, dont il recouvre l'ensemble du programme en dermatologie, le dépassant même sur divers points. Les items contenus ici correspondent aux items de dermatologie, traités dans l'UE4 mais également dans les UE6, UE7, UE8 et UE9 ;

– les modalités des Épreuves Nationales Classantes ont été modifiées et, même si le programme actuel des ECN recouvre encore la majeure partie de l'ancien programme, cet ouvrage devait nécessairement s'y adapter. Pour le programme, un tableau synoptique permet ici de faire le lien entre les nouveaux items et les anciens items des ECN. Pour les modalités d'examen, cet ouvrage n'a pas pour but de remplacer les banques d'entraînement pour les ECN-i gérées par le SIDES, mais quelques cas cliniques des anciennes éditions ont été repris sous la forme de cas cliniques-QRM.

Pour ce qui est de la forme, les principes de la précédente édition, qui résultaient des souhaits des étudiants, ont été repris : structuration claire, aération et lisibilité du texte, tableaux et encadrés pour les points clés, accès aux figures au sein du texte. Enfin, la rédaction par des binômes d'enseignants, PU-PH ou MCU-PH, travaillant ensemble sur le fond et la forme, a été reprise dans cette édition, suivie d'une relecture systématique pour la finalisation et l'harmonisation par les coordinateurs de l'ouvrage.

*Cette édition constitue donc comme les précédentes la seule base de connaissances en dermatologie validée par le CEDEF pour l'apprentissage de la dermatologie.* Il s'agit également d'un ouvrage de base pour tout médecin qui souhaite disposer d'une référence pour sa pratique professionnelle.

Nous espérons que cet ouvrage connaîtra le même succès que les éditions précédentes et nous remercions les rédacteurs et les relecteurs pour le travail accompli.

**Pr. Catherine Lok et Pr. Pierre Vabres**

Coordinateurs de l'ouvrage

**Pr. Marie Beylot-Barry**

Présidente du CEDEF

**Pr. Pierre Wolkenstein**

Ancien Président du CEDEF



# Table des matières

Les auteurs . . . . .	V
Avant-propos . . . . .	VII
Note au lecteur . . . . .	XV
Correspondance des numéros d'items traités dans cet ouvrage . . . . .	XVII
Abréviations . . . . .	XXI

## I Connaissances

<b>1</b>	<b>Item 109 – UE 4 – Dermatoses faciales : acné, rosacée, dermatite séborrhéique . . . . .</b>	<b>3</b>
	Acné . . . . .	3
	I. Diagnostic . . . . .	4
	II. Traitement . . . . .	8
	Rosacée . . . . .	11
	I. Diagnostic . . . . .	12
	II. Évolution . . . . .	15
	III. Traitement . . . . .	15
	Dermatite séborrhéique . . . . .	16
	I. Diagnostic positif . . . . .	16
	II. Diagnostic différentiel . . . . .	18
	III. Attitude thérapeutique . . . . .	18
<b>2</b>	<b>Item 110 – UE 4 – Dermatoses bulleuses auto-immunes . . . . .</b>	<b>21</b>
	I. Diagnostic positif . . . . .	22
	II. Diagnostic différentiel . . . . .	23
	III. Diagnostic étiologique . . . . .	24
	IV. Principales maladies . . . . .	26
<b>3</b>	<b>Item 111 – UE 4 – Hémangiomes et malformations vasculaires cutanés . . . . .</b>	<b>35</b>
	I. Hémangiome du nourrisson . . . . .	35
	II. Malformations vasculaires de l'enfant . . . . .	41
	III. Angiomes capillaires cutanés acquis . . . . .	45
<b>4</b>	<b>Item 112 – UE 4 – Exanthème et érythrodermie . . . . .</b>	<b>47</b>
	Exanthème . . . . .	47
	I. Diagnostic positif . . . . .	47
	II. Diagnostic différentiel . . . . .	48
	III. Diagnostic étiologique . . . . .	48
	IV. Examens complémentaires pertinents . . . . .	55
	Érythrodermie . . . . .	56
	I. Reconnaître l'érythrodermie . . . . .	56
	II. Diagnostic étiologique chez l'adulte . . . . .	57
	III. Érythrodermies de l'enfant . . . . .	59
	IV. Complications des érythrodermies . . . . .	60
<b>5</b>	<b>Item 113 – UE 4 – Prurit . . . . .</b>	<b>63</b>
	I. Définition . . . . .	63
	II. Diagnostic positif . . . . .	64
	III. Diagnostic différentiel . . . . .	65
	IV. Diagnostic étiologique . . . . .	65
	V. Diagnostic étiologique d'un prurit diffus . . . . .	65
	VI. Diagnostic étiologique d'un prurit localisé . . . . .	69
	VII. Prurit psychogène . . . . .	70

	VIII. Situations particulières . . . . .	71
	IX. Traitement . . . . .	71
<b>6</b>	<b>Item 114 – UE 4 – Psoriasis . . . . .</b>	<b>73</b>
	I. Diagnostic . . . . .	74
	II. Diagnostic différentiel . . . . .	80
	III. Évolution, complications . . . . .	81
	IV. Principes du traitement . . . . .	81
<b>7</b>	<b>Item 152 – UE 6 – Infections cutané-muqueuses bactériennes et mycosiques . . . . .</b>	<b>87</b>
	<b>Infections cutané-muqueuses bactériennes . . . . .</b>	<b>87</b>
	I. La barrière cutanée et ses mécanismes de défense . . . . .	88
	II. Impétigo . . . . .	88
	III. Folliculites, furoncles et autres infections cutanées staphylococciques . . . . .	90
	IV. Érysipèle . . . . .	94
	<b>Infections cutané-muqueuses et des phanères à <i>Candida</i> . . . . .</b>	<b>98</b>
	I. Diagnostic clinique . . . . .	99
	II. Diagnostic mycologique . . . . .	105
	III. Traitement . . . . .	106
	<b>Infections à dermatophytes de la peau glabre, des plis et des phanères . . . . .</b>	<b>110</b>
	I. Diagnostic clinique . . . . .	111
	II. Diagnostic mycologique . . . . .	116
	III. Traitement . . . . .	117
<b>8</b>	<b>Item 158 – UE 6 – Infections sexuellement transmissibles . . . . .</b>	<b>121</b>
	<b>Gonococcie et chlamydie . . . . .</b>	<b>121</b>
	I. Gonococcie . . . . .	122
	II. Infections à <i>Chlamydia trachomatis</i> . . . . .	126
	<b>Syphilis primaire et secondaire . . . . .</b>	<b>128</b>
	I. Classification de la syphilis . . . . .	129
	II. Syphilis primaire . . . . .	129
	III. Syphilis secondaire . . . . .	131
	IV. Diagnostic biologique . . . . .	133
	V. Diagnostic différentiel . . . . .	135
	VI. Traitement . . . . .	136
	<b>Infection génitale à papillomavirus humain (HPV) . . . . .</b>	<b>139</b>
	I. Clinique . . . . .	140
	II. Diagnostic différentiel . . . . .	141
	III. Traitement des condylomes . . . . .	141
	<b>Trichomonose . . . . .</b>	<b>143</b>
	I. Clinique . . . . .	144
	II. Diagnostic . . . . .	144
	III. Traitement . . . . .	144
<b>9</b>	<b>Item 160 – UE 6 – Exanthèmes fébriles de l'enfant . . . . .</b>	<b>147</b>
	I. Exanthèmes roséoliformes . . . . .	148
	II. Exanthèmes morbilliformes . . . . .	150
	III. Exanthèmes scarlatiniformes . . . . .	153
	IV. Maladie de Kawasaki . . . . .	154
	V. Autres exanthèmes non classés ailleurs . . . . .	156
<b>10</b>	<b>Item 164 – UE 6 – Infections à herpès virus du sujet immunocompétent . . . . .</b>	<b>159</b>
	<b>Herpès cutané et muqueux . . . . .</b>	<b>159</b>
	I. Diagnostic et évolution . . . . .	161
	II. Traitement . . . . .	168
	<b>Varicelle et zona . . . . .</b>	<b>170</b>
	I. Diagnostic et évolution . . . . .	171
	II. Diagnostic différentiel . . . . .	177

	III. Diagnostic biologique . . . . .	178
	IV. Traitement . . . . .	178
<b>11</b>	<b>Item 165 – UE 6 – Infection à VIH : manifestations cutanéomuqueuses de la primo-infection à VIH . . . . .</b>	<b>183</b>
	I. Manifestations cliniques . . . . .	184
	II. Diagnostic différentiel . . . . .	186
	III. Évolution . . . . .	186
	IV. Traitement . . . . .	186
	V. Manifestations dermatologiques devant faire proposer une sérologie VIH . . . . .	187
<b>12</b>	<b>Item 167 – UE 6 – Ectoparasitoses cutanées : gale et pédiculose . . . . .</b>	<b>189</b>
	I. Gale acarienne humaine . . . . .	189
	II. Pédiculoses . . . . .	194
<b>13</b>	<b>Item 183 – UE 7 – Hypersensibilités et allergies cutanéomuqueuses chez l'enfant et l'adulte . . . . .</b>	<b>199</b>
	<b>Urticaire . . . . .</b>	<b>199</b>
	I. Diagnostic . . . . .	200
	II. Diagnostic différentiel . . . . .	205
	III. Diagnostic étiologique . . . . .	206
	IV. Traitement . . . . .	210
	<b>Dermatite (ou eczéma) atopique . . . . .</b>	<b>213</b>
	I. Diagnostic positif . . . . .	214
	II. Diagnostic différentiel . . . . .	218
	III. Examens complémentaires . . . . .	218
	IV. Évolution . . . . .	219
	V. Complications . . . . .	219
	VI. Traitement . . . . .	221
	<b>Eczéma de contact . . . . .</b>	<b>226</b>
	I. Diagnostic . . . . .	227
	II. Diagnostic étiologique . . . . .	231
	III. Évolution et complications . . . . .	235
	IV. Traitement . . . . .	236
<b>14</b>	<b>Item 190 – UE 7 – Lupus érythémateux disséminé. Syndrome des anti-phospholipides . . . . .</b>	<b>239</b>
	I. Lésions cutanéomuqueuses du lupus érythémateux . . . . .	240
	II. Signes biologiques . . . . .	245
	III. Formes associées . . . . .	246
	IV. Diagnostic . . . . .	247
	V. Évolution et pronostic . . . . .	248
	VI. Traitement . . . . .	249
<b>15</b>	<b>Item 197 – UE 7 – Transplantation d'organes : complications cutanées . . . . .</b>	<b>251</b>
	I. Cancers cutanés . . . . .	251
	II. Complications cutanées infectieuses . . . . .	253
<b>16</b>	<b>Item 207 – UE 7 – Sarcoïdose . . . . .</b>	<b>255</b>
	I. Signes cutanés non spécifiques : érythème noueux . . . . .	255
	II. Signes cutanés spécifiques de la sarcoïdose . . . . .	257
	III. Principes du traitement et de la prise en charge au long cours . . . . .	259
<b>17</b>	<b>Item 211 – UE 7 – Purpura chez l'enfant et chez l'adulte . . . . .</b>	<b>261</b>
	I. Recueillir les éléments du diagnostic . . . . .	262
	II. Diagnostic étiologique . . . . .	264
<b>18</b>	<b>Item 226 – UE 8 – Ulcère de jambe . . . . .</b>	<b>271</b>
	I. Diagnostic . . . . .	272
	II. Étiologie . . . . .	274
	III. Diagnostic différentiel . . . . .	277

	IV. Évolution . . . . .	278
	V. Principes du traitement . . . . .	279
<b>19</b>	<b>Item 237 – UE 8 – Acrosyndromes . . . . .</b>	<b>285</b>
	I. Le phénomène de Raynaud . . . . .	285
	II. Autres acrosyndromes . . . . .	290
<b>20</b>	<b>Item 299 – UE 9 – Tumeurs cutanées épithéliales et mélaniques . . . . .</b>	<b>295</b>
	<b>Carcinomes cutanés . . . . .</b>	<b>295</b>
	I. Épidémiologie . . . . .	297
	II. Classification . . . . .	298
	<b>Tumeurs à papillomavirus humain (HPV) . . . . .</b>	<b>308</b>
	I. Diagnostic clinique . . . . .	309
	II. Diagnostic différentiel . . . . .	311
	III. Traitement . . . . .	312
	<b>Mélanomes . . . . .</b>	<b>313</b>
	I. Diagnostic . . . . .	314
	II. Risques évolutifs . . . . .	318
	III. Critères cliniques et histopathologiques du pronostic . . . . .	319
	IV. Traitement de la tumeur primitive . . . . .	321
	<b>Nævus mélanocytaires . . . . .</b>	<b>325</b>
	I. Formes cliniques . . . . .	326
	II. Importance pronostique des nævus . . . . .	330
	III. Diagnostic différentiel . . . . .	331
	IV. Moyens thérapeutiques . . . . .	332
	V. Prise en charge et information du patient . . . . .	332
<b>21</b>	<b>Item 316 – UE 9 – Lymphomes malins : lymphomes cutanés . . . . .</b>	<b>335</b>
	I. Lymphomes T cutanés . . . . .	336
	II. Autres lymphomes T cutanés . . . . .	338
	III. Lymphomes B cutanés . . . . .	338
	IV. Diagnostic différentiel : pseudo-lymphomes cutanés . . . . .	339
<b>22</b>	<b>Item 322 – UE 10 – Iatrogénie. Diagnostic et prévention : toxidermies médicamenteuses . . . . .</b>	<b>341</b>
	I. Toxidermies érythémateuses (exanthèmes maculo-papuleux) . . . . .	342
	II. Autres toxidermies bénignes . . . . .	343
	III. Érythème pigmenté fixe . . . . .	344
	IV. Toxidermies graves . . . . .	345
	V. Diagnostic de cause : « imputabilité » . . . . .	349
<b>23</b>	<b>Item 326 – UE 10 – Prescription et surveillance des anti-inflammatoires stéroïdiens et non stéroïdiens . . . . .</b>	<b>353</b>
	I. Propriétés et mécanismes d'action des dermocorticoïdes . . . . .	353
	II. Indications des dermocorticoïdes . . . . .	355
	III. Règles de prescription . . . . .	355
	IV. Modalités de prescription . . . . .	357
	V. Effets secondaires des dermocorticoïdes . . . . .	358
<b>24</b>	<b>Item 345 – UE 11 – Grosse jambe rouge aiguë . . . . .</b>	<b>361</b>
	I. Diagnostic positif . . . . .	361
	II. Diagnostic étiologique . . . . .	361
	III. Diagnostic différentiel . . . . .	367
	IV. Prise en charge thérapeutique . . . . .	368
<b>25</b>	<b>Troubles des phanères . . . . .</b>	<b>371</b>
	<b>Alopécie . . . . .</b>	<b>371</b>
	I. Diagnostiquer une alopécie : recueillir les données sémiologiques . . . . .	372
	II. Diagnostic étiologique : principales causes des alopécies acquises . . . . .	373

<b>Onyxis</b> .....	377
I. Atteinte matricielle avec modification de la tablette unguéale .....	378
II. Mélanonychie longitudinale .....	379
III. Atteinte du lit de l'ongle .....	380
IV. Périonyxis .....	380
V. Atteinte d'un seul doigt .....	380
VI. Pathologie unguéale particulière aux orteils .....	381
<b>26 Ulcération ou érosion des muqueuses orales et/ou génitales</b> .....	383
I. Diagnostic étiologique .....	384
II. Ulcérations de la muqueuse buccale .....	386
III. Ulcérations des muqueuses génitales .....	389
<b>II Entraînements</b>	
<b>Cas cliniques</b> .....	395
<b>Énoncés et questions</b> .....	395
<b>Réponses</b> .....	410
Glossaire .....	421
Index .....	425

# Note au lecteur

Dans cet ouvrage, l'éditeur et les auteurs ont tenu compte de la réforme des études de médecine : afin que le lecteur puisse se situer dans les deux versions du programme, une table récapitulative permet d'établir, pour les items traités dans cet ouvrage, une correspondance détaillée entre les items du nouveau programme (DFASM, BO du 16 mai 2013) et ceux de l'ancien programme (DCEM2-DCEM4, BO du 7 juin 2013) avec pour chacun, son intitulé et ses objectifs.

**Au sein de chaque chapitre, la numérotation des items du nouveau programme a été en revanche retenue.**

# Correspondance des numéros d'items traités dans cet ouvrage

Note : Les encadrés tramés correspondent aux items de l'ancien programme.

Ancien programme (AP) → Nouveau programme (NP)

N° item AP	79	84	85	87	94	95	114	116
N° item NP	167	164	165	152	160	158	183	110

N° item AP	117	123	124	127	137	149	164	174
N° item NP	199	114	207	197	226	299	316	326

N° item AP	181	204	223	232	288*	314	327	329
N° item NP	322	345	111	109	–	112	237	113

N° item AP	330	343*
N° item NP	211	–

\* Les items 288 et 343 de l'ancien programme ne sont plus traités en tant qu'items indépendants dans le nouveau programme. Le lecteur en retrouvera le contenu dans les deux derniers chapitres de l'ouvrage.

Nouveau programme (NP) → Ancien programme (AP)

**ITEM n° 109 – UE 4 / INTITULÉ :** Dermatoses faciales : acné, rosacée, dermatite séborrhéique. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer l'acné, la rosacée, la dermatite séborrhéique. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

**ITEM n° 232 / INTITULÉ :** Dermatoses faciales : acné, rosacée, dermatite séborrhéique. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer l'acné, la rosacée, la dermatite séborrhéique. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

**ITEM n° 110 – UE 4 / INTITULÉ :** Dermatose bulleuse touchant la peau et/ou les muqueuses externes. / **OBJECTIFS :** Argumentez les principales hypothèses diagnostiques et justifiez les examens complémentaires pertinents.

**ITEM n° 116 / INTITULÉ :** Pathologies auto-immunes : aspects épidémiologiques, diagnostiques et principes de traitement. / **OBJECTIFS :** Expliquer l'épidémiologie, les facteurs favorisants et l'évolution des principales pathologies auto-immunes d'organes et systémiques. Interpréter les anomalies biologiques les plus fréquentes observées au cours des pathologies auto-immunes. Argumenter les principes du traitement et de la surveillance au long cours d'une maladie auto-immune.

**ITEM n° 111 – UE 4 / INTITULÉ :** Hémangiomes et malformations vasculaires cutanées. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer les différents types d'hémangiomes et de malformations vasculaires cutanées.

**ITEM n° 223 / INTITULÉ :** Angiomes cutanés. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer les différents types d'angiomes cutanés.

**ITEM n° 112 – UE 4 / INTITULÉ :** Exanthème et érythrodermie de l'adulte et de l'enfant. / **OBJECTIFS :** Devant un exanthème ou une érythrodermie de l'adulte, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents. Savoir rechercher les éléments cliniques et éventuellement paracliniques en faveur d'une toxidermie médicamenteuse.

**ITEM n° 314 / INTITULÉ :** Exanthème. Érythrodermie. / **OBJECTIFS :** Devant un exanthème ou une érythrodermie, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

**ITEM n° 113 – UE 4 / INTITULÉ :** Prurit. / **OBJECTIFS :** Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

**ITEM n° 329 / INTITULÉ :** Prurit (avec le traitement). / **OBJECTIFS :** Chez un sujet se plaignant d'un prurit, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

**ITEM n° 114 – UE 4 / INTITULÉ :** Psoriasis. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer un psoriasis. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

**ITEM n° 123 / INTITULÉ :** Psoriasis. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer un psoriasis. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

**ITEM n° 152 – UE 6 / INTITULÉ :** Infections cutané-muqueuses et des phanères, bactériennes et mycosiques de l'adulte et de l'enfant. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer un impétigo, une folliculite, un furoncle, une dermohypodermite bactérienne (DHB) et ses signes de gravité. Connaître les principes du traitement de l'impétigo, de la folliculite, du furoncle, de la dermohypodermite bactérienne (DHB). Diagnostiquer et connaître les principes du traitement des infections cutané-muqueuses à *Candida*, cutanée à *Malassezia* et des phanères (teignes, onychomycose). Diagnostiquer et connaître les principes du traitement des infections à dermatophytes de la peau glabre, des plis et des phanères.

**ITEM n° 87 / INTITULÉ :** Infections cutané-muqueuse bactériennes et mycosiques. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer et traiter un impétigo, une folliculite, un furoncle, un érysipèle. Diagnostiquer et traiter une infection cutané-muqueuse à *Candida albicans*. Diagnostiquer et traiter une infection à dermatophytes de la peau glabre, des plis et des phanères.

**ITEM n° 158 – UE 6 / INTITULÉ :** Infections sexuellement transmissibles (IST) : gonococcies, chlamydioses, syphilis, papillomavirus humain (HPV), trichomonose. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer et traiter une gonococcie, une chlamydiose, une syphilis récente et tardive, une infection génitale à HPV, une trichomonose. Connaître les principes de la prévention et du dépistage des IST, notamment chez les partenaires. Connaître les principes de prévention et dépistage des infections à HPV, frottis et vaccination.

**ITEM n° 95 / INTITULÉ :** Maladies sexuellement transmissibles : gonococcies, chlamydiose, syphilis. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer une gonococcie, une chlamydiose, une syphilis. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

**ITEM n° 160 – UE 6 / INTITULÉ :** Exanthèmes fébriles de l'enfant. / **OBJECTIFS :** Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents. Diagnostiquer une rougeole, une rubéole, un mégalérythème épidémique, un exanthème subit, une mononucléose infectieuse, une scarlatine, un syndrome de Kawasaki. Connaître les principes de la thérapeutique et du suivi du patient. Connaître la conduite à tenir vis-à-vis de l'entourage autour d'un diagnostic de rougeole, rubéole, scarlatine, et les risques chez la femme enceinte.

**ITEM n° 94 / INTITULÉ :** Maladies éruptives de l'enfant. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer et distinguer une rougeole, une rubéole, un mégalérythème épidémique, un exanthème subit, une mononucléose infectieuse, une scarlatine. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

**ITEM n° 164 – UE 6 / INTITULÉ :** Infections à herpès virus du sujet immunocompétent. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer un herpès cutané et muqueux, une varicelle, un zona chez le sujet immunocompétent. Connaître la conduite à tenir devant un herpès cutané et muqueux, une varicelle, un zona et leurs complications les plus fréquentes. Connaître les risques en cas d'infection chez la femme enceinte, le nouveau-né, le sujet atopique.

**ITEM n° 84 / INTITULÉ :** Infections à herpès virus de l'enfant et de l'adulte immunocompétents. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer et traiter une poussée d'herpès cutané et muqueux. Diagnostiquer et traiter une varicelle et en connaître les complications. Diagnostiquer et traiter un zona dans ses différentes localisations. Préciser les complications de la maladie herpétique chez la femme enceinte, le nouveau-né et l'atopique.



**ITEM n° 165 – UE 6 / INTITULÉ :** Infections à VIH. / **OBJECTIFS :** Informer et conseiller en matière de prévention de la transmission du VIH. Connaître les situations justifiant la prescription d'une sérologie VIH. Interpréter les résultats d'une sérologie VIH et en annoncer le résultat. Reconnaître une primo-infection par le VIH. Prévenir et reconnaître les principales complications infectieuses associées au VIH. Connaître et savoir dépister les principales complications non infectieuses associées au VIH. Connaître les grands principes du traitement antirétroviral, de son suivi et de son observance. Dépister une infection à VIH au cours de la grossesse et en organiser la prise en charge.

**ITEM n° 85 / INTITULÉ :** Infection à VIH. / **OBJECTIFS :** Informer et conseiller en matière de prévention de la transmission sanguine et sexuelle du VIH. Diagnostiquer une infection à VIH. Annoncer les résultats d'une sérologie VIH. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient. Savoir reconnaître les principales infections opportunistes. Savoir reconnaître les principales pathologies malignes associées à l'infection par VIH.

**ITEM n° 167 – UE 6 / INTITULÉ :** Gale et pédiculose. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer et traiter une gale et une pédiculose. Connaître la conduite à tenir devant un cas contact et en cas d'épidémie.

**ITEM n° 79 / INTITULÉ :** Ectoparasitose cutanée : gale et pédiculose. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer une gale et une pédiculose. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

**ITEM n° 183 – UE 7 / INTITULÉ :** Hypersensibilités et allergies cutanéomuqueuses chez l'enfant et l'adulte. Urticaire, dermatites atopique et de contact. / **OBJECTIFS :** Expliquer la physiopathologie de l'urticaire et des dermatites atopique et de contact. Diagnostiquer une hypersensibilité cutanéomuqueuse aiguë et/ou chronique chez l'enfant et chez l'adulte. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient. Identifier le caractère professionnel d'une dermatose allergique : démarche diagnostique étiologique, éviction du risque.

**ITEM n° 114 / INTITULÉ :** Allergies cutanéomuqueuses chez l'enfant et l'adulte. Urticaire, dermatites atopique et de contact. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer une allergie cutanéomuqueuse aiguë et/ou chronique chez l'enfant et chez l'adulte. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

**ITEM n° 190 – UE 7 / INTITULÉ :** Lupus érythémateux disséminé. Syndrome des anti-phospholipides. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer un lupus érythémateux disséminé et un syndrome des anti-phospholipides. Décrire les principes du traitement et de la prise en charge au long cours.

**ITEM n° 117 / INTITULÉ :** Lupus érythémateux disséminé. Syndrome des anti-phospholipides. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer un lupus érythémateux disséminé et un syndrome des anti-phospholipides.

**ITEM n° 197 – UE 7 / INTITULÉ :** Transplantation d'organes : aspects épidémiologiques et immunologiques ; principes de traitement et surveillance ; complications et pronostic ; aspects éthiques et légaux. / **OBJECTIFS :** Expliquer les aspects épidémiologiques et les résultats des transplantations d'organe et l'organisation administrative. Argumenter les aspects médico-légaux et éthiques liés aux transplantations d'organes. L'exemple de la transplantation rénale : expliquer les principes de choix dans la sélection du couple donneur-receveur et les modalités de don d'organe. Argumenter les principes thérapeutiques, et les modalités de surveillance d'un sujet transplanté rénal.

**ITEM n° 127 / INTITULÉ :** Transplantation d'organes : aspects épidémiologiques et immunologiques ; principes de traitement et surveillance ; complications et pronostic ; aspects éthiques et légaux. / **OBJECTIFS :** Expliquer les aspects épidémiologiques et les résultats des transplantations d'organe et l'organisation administrative. Expliquer les principes de choix dans la sélection du couple donneur receveur et les modalités de don d'organe. Argumenter les principes thérapeutiques, et les modalités de surveillance d'un sujet transplanté. Argumenter les aspects médico-légaux et éthiques liés aux transplantations d'organes.

**ITEM n° 207 – UE 7 / INTITULÉ :** Sarcoïdose. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer une sarcoïdose.

**ITEM n° 124 / INTITULÉ :** Sarcoïdose. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer une sarcoïdose.

**ITEM n° 211 – UE 7 / INTITULÉ :** Purpuras chez l'adulte et l'enfant. / **OBJECTIFS :** Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

**ITEM n° 330 / INTITULÉ :** Purpuras chez l'enfant et chez l'adulte. / **OBJECTIFS :** Devant un purpura chez l'enfant ou chez l'adulte, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

**ITEM n° 226 – UE 8 / INTITULÉ :** Ulcère de jambe. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer un ulcère de jambe. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

**ITEM n° 137 / INTITULÉ :** Ulcère de jambe. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer un ulcère de jambe. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

**ITEM n° 237 – UE 8 / INTITULÉ :** Acrosyndromes (phénomène de Raynaud, érythermalgie, acrocyanose, engelures, ischémie digitale). / **OBJECTIFS :** Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

**ITEM n° 327 / INTITULÉ :** Phénomène de Raynaud. / **OBJECTIFS :** Devant un phénomène de Raynaud, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

**ITEM n° 299 – UE 9 / INTITULÉ :** Tumeurs cutanées épithéliales et mélaniques. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer une tumeur cutanée, épithéliale ou mélanique. Planifier le suivi du patient.

**ITEM n° 149 / INTITULÉ :** Tumeurs cutanées, épithéliales et mélaniques. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer une tumeur cutanée, épithéliale ou mélanique. Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

**ITEM n° 316 – UE 9 / INTITULÉ :** Lymphomes malins. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer un lymphome malin.

**ITEM n° 164 / INTITULÉ :** Lymphomes malins. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer un lymphome malin.

**ITEM n° 322 – UE 10 / INTITULÉ :** Identification et gestion des risques liés aux médicaments et aux biomatériaux, risque iatrogène, erreur médicamenteuse. / **OBJECTIFS :** Définir et expliquer le mécanisme des principales pathologies induites par les médicaments. Iatrogénie médicamenteuse : épidémiologie, imputabilité et conséquences en santé publique. Expliquer les objectifs et les principes du fonctionnement de la pharmacovigilance, de l'addictovigilance (item 75, item 76 et item 78) et de la matériovigilance (voir item 177). Apprécier les risques liés à la contrefaçon de médicaments. Identifier et prévenir les erreurs médicamenteuses et celles du circuit du médicament. Préciser les temps d'une démarche permettant une culture positive de l'erreur : analyse des EIG, revue de mortalité morbidité, information et plan d'action. Définir la notion de responsabilité sans faute (aléa thérapeutique) et le rôle de l'Office national d'indemnisation des accidents médicaux (ONIAM).

**ITEM n° 181 / INTITULÉ :** Iatrogénie. Diagnostic et prévention. / **OBJECTIFS :** Identifier le caractère iatrogène de manifestations pathologiques. Prendre en compte et prévenir le risque iatrogène lors d'une décision médicale. Expliquer les objectifs et les principes du fonctionnement de la pharmacovigilance et de la matériovigilance. Situations cliniques fréquentes et/ou urgentes.

**ITEM n° 326 – UE 10 / INTITULÉ :** Prescription et surveillance des classes de médicaments les plus courantes chez l'adulte et chez l'enfant. Connaître pour chacune les mécanismes d'action de classe et des produits individuels, les principes du bon usage, les critères de choix d'un médicament en première intention, les causes d'échec, les principaux effets indésirables et interactions : (...) Anti-inflammatoires stéroïdiens et non stéroïdiens (...)

**ITEM n° 174 / INTITULÉ :** Prescription et surveillance des anti-inflammatoires stéroïdiens et non stéroïdiens. / **OBJECTIFS :** Prescrire et surveiller un traitement par les anti-inflammatoires stéroïdiens et non stéroïdiens, par voie générale et par voie locale.

**ITEM n° 345 – UE 11 / INTITULÉ :** Grosse jambe rouge aiguë. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer une grosse jambe rouge aiguë. Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

**ITEM n° 204 / INTITULÉ :** Grosse jambe rouge aiguë. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer une grosse jambe rouge aiguë. Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

**ITEM n° 288 / INTITULÉ :** Troubles des phanères. / **OBJECTIFS :** Diagnostiquer une alopecie et un onyxis.

**ITEM n° 343 / INTITULÉ :** Ulcération ou érosion des muqueuses orales et/ou génitales. / **OBJECTIFS :** En présence d'ulcération et/ou d'érosion des muqueuses orales et/ou génitales, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

# Abréviations

<b>AAG</b>	Alopécie androgénogénétique
<b>ACAN</b>	Anticorps anti-noyaux
<b>ADN</b>	Acide désoxyribonucléique
<b>AJCC</b>	<i>American Joint Committee on Cancer</i>
<b>AIN</b>	<i>Anal Intraepithelial Neoplasia</i> (néoplasie intraépithéliale anale)
<b>AINS</b>	Anti-inflammatoire non stéroïdien
<b>ALAT</b>	Alanine aminotransférase
<b>ALM</b>	Mélanome acral lentigineux
<b>AMM</b>	Autorisation de mise sur le marché
<b>ANCA</b>	<i>Antineutrophilic Cytoplasmic Antibody</i>
<b>AOMI</b>	Artériopathie oblitérante des membres inférieurs
<b>APL</b>	Anti-phospholipides
<b>ARA</b>	<i>American Rheumatism Association</i>
<b>ARM</b>	Angiographie par résonance magnétique
<b>ARN</b>	Acide ribonucléique
<b>ASAT</b>	Aspartate aminotransférase
<b>ASD</b>	Antistreptodornase
<b>ASK</b>	Anti-streptokinase
<b>ASLO</b>	Anti-streptolysine O
<b>AVC</b>	Accident vasculaire cérébral
<b>β-hCG</b>	<i>β-Human Chorionic Gonadotrophin</i>
<b>BPAG</b>	<i>Bullous Pemphigoid Antigen</i>
<b>CA</b>	Condylome acuminé
<b>CBC</b>	Carcinome basocellulaire
<b>CE</b>	Carcinome épidermoïde
<b>CIN</b>	<i>Cervical Intraepithelial Neoplasia</i> (néoplasie intraépithéliale cervicale)
<b>CIVD</b>	Coagulation intravasculaire disséminée
<b>CMI</b>	Concentration minimale inhibitrice
<b>CMV</b>	Cytomégalovirus
<b>CRP</b>	Protéine C-réactive
<b>CS</b>	Corticostéroïde
<b>DA</b>	Dermatite atopique
<b>DBAI</b>	Dermatose bulleuse auto-immune
<b>DCI</b>	Dénomination commune internationale
<b>DHA</b>	Déhydroépiandrostérone
<b>DHT</b>	Dihydrotestostérone
<b>DRESS</b>	<i>Drug Rash with hyperEosinophilia and Systemic Symptoms</i>
<b>DS</b>	Dermatite séborrhéique
<b>EBNA</b>	<i>Epstein-Barr nuclear antigen</i>
<b>EBV</b>	<i>Epstein-Barr virus</i> (virus d'Epstein-Barr)
<b>EGF</b>	<i>Epidermal Growth Factor</i>
<b>ELISA</b>	<i>Enzyme-Linked Immunosorbent Assay</i>
<b>EORTC</b>	<i>European Organisation for Research and Treatment of Cancer</i>
<b>FAN</b>	Facteurs antinucléaires
<b>FTA</b>	<i>Fluorescent Treponemal Antibody</i>
<b>GEU</b>	Grossesse extra-utérine
<b>HAS</b>	Haute Autorité de Santé

<b>HCSP</b>	Haut Conseil de la Santé publique
<b>HHV</b>	<i>Human Herpesvirus</i>
<b>HLA</b>	<i>Human Leukocyte Antigen</i>
<b>HPV</b>	<i>Human Papillomavirus</i>
<b>HSV</b>	<i>Herpes simplex virus</i>
<b>HTA</b>	Hypertension artérielle
<b>ICAM</b>	<i>Intercellular Adhesion Molecule</i>
<b>IDR</b>	Intradermoréaction
<b>IDSA</b>	<i>Infectious Disease Society of America</i>
<b>IEC</b>	Inhibiteur de l'enzyme de conversion
<b>IFD</b>	Immunofluorescence directe
<b>IFI</b>	Immunofluorescence indirecte
<b>Ig</b>	Immunoglobulines
<b>IGF</b>	<i>Insuline-like Growth Factor</i>
<b>IL</b>	Interleukine
<b>IM</b>	Intramusculaire
<b>IMAO</b>	Inhibiteur de la monoamine oxydase
<b>INH</b>	Isoniazide
<b>INR</b>	<i>International Normalized Ratio</i>
<b>IPS</b>	Index de pression systolique
<b>IRM</b>	Imagerie par résonance magnétique
<b>IST</b>	Infection sexuellement transmissible
<b>IV</b>	Intraveineux
<b>JDE</b>	Jonction dermoépidermique
<b>LCS</b>	Liquide cérébrospinal
<b>LCTE</b>	Lymphome T cutané épidermotrope
<b>LDH</b>	Lactico-déshydrogénase
<b>LES</b>	Lupus érythémateux systémique
<b>LGV</b>	Lymphogranulomatose vénérienne
<b>MALT</b>	<i>Mucosa-associated Lymphoid Tissue</i>
<b>MEOPA</b>	Mélange équimoléculaire oxygène-protoxyde d'azote
<b>MNI</b>	Mononucléose infectieuse
<b>MNI-test</b>	Test de la mononucléose infectieuse
<b>MU</b>	Million d'unités
<b>NCA</b>	Nævus cliniquement atypique
<b>NET</b>	Nécrolyse épidermique toxique
<b>NFS</b>	Numération-formule sanguine
<b>OMS</b>	Organisation mondiale de la Santé
<b>PA</b>	Pression artérielle
<b>PASI</b>	<i>Psoriasis Area and Severity Index</i>
<b>PBR</b>	Ponction-biopsie rénale
<b>PCR</b>	<i>Polymerase Chain Reaction</i>
<b>PEAG</b>	Pustulose exanthématique aiguë généralisée
<b>PHACE</b>	<i>Posterior fossa malformations, Hemangiomas, Arterial anomalies, Coarctation of the aorta and other cardiac defects, and Eye abnormalities</i>
<b>PIN</b>	<i>Penian Intraepithelial Neoplasia</i> (néoplasie intraépithéliale du pénis)
<b>PMI</b>	Protection maternelle infantile
<b>PPD</b>	Paraphénylène diamine
<b>PPN</b>	Pemphigus paranéoplasique
<b>PPS</b>	Programme personnalisé de soins
<b>PR</b>	Phénomène de Raynaud

<b>PS</b>	Pemphigus superficiel
<b>PT</b>	Purpura thrombopénique
<b>PTI</b>	Purpura thrombopénique idiopathique
<b>PUVA</b>	<i>Psoralen plus UltraViolet A</i>
<b>PV</b>	Pemphigus vulgaire
<b>RAST</b>	<i>Radioallergosorbent Test</i>
<b>RCP</b>	Réunion de concertation pluridisciplinaire
<b>ROR</b>	Rougeole-oreillons-rubéole (vaccin)
<b>RT-PCR</b>	<i>Reverse Transcriptase-Polymerase Chain Reaction</i>
<b>SAPL</b>	Syndrome des anticorps anti-phospholipides
<b>SARM</b>	<i>Staphylococcus aureus</i> résistant à la méthicilline
<b>SC</b>	Sous-cutanée
<b>SCT</b>	Syndrome du choc toxique
<b>SFD</b>	Société française de dermatologie
<b>SMUR</b>	Service mobile d'urgence et de réanimation
<b>SSM</b>	Mélanome superficiel extensif
<b>SSSS</b>	<i>Staphylococcal Scalded Skin Syndrome</i>
<b>TCA</b>	Temps de céphaline activée
<b>TDM</b>	Tomodensitométrie
<b>TLR</b>	<i>Toll-Like Receptor</i>
<b>TNF</b>	<i>Tumor Necrosis Factor</i>
<b>TNM</b>	Classification Tumeur, Adénopathie ( <i>node</i> ), Métastase
<b>TPHA</b>	<i>Treponema pallidum Haemagglutination Assay</i>
<b>TPO</b>	Anti-thyroperoxydase
<b>TSH</b>	Thyréostimuline
<b>TSST1</b>	<i>Toxic Shock Syndrome Toxin 1</i>
<b>UICC</b>	<i>Union for International Cancer Control</i>
<b>VCA</b>	<i>Virus Capsid Antigen</i> (EBV)
<b>VDRL</b>	<i>Veneral Disease Research Laboratory</i>
<b>VHB</b>	Virus de l'hépatite B
<b>VHC</b>	Virus de l'hépatite C
<b>VIH</b>	Virus de l'immunodéficience humaine
<b>VIN</b>	<i>Vulvar Intraepithelial Neoplasia</i> (néoplasie intraépithéliale vulvaire)
<b>VLP</b>	<i>Virus-Like Particles</i>
<b>VZV</b>	Virus de la varicelle et du zona
<b>VS</b>	Vitesse de sédimentation



# Connaissances

# Item 109 – UE 4

## Dermatoses faciales : acné, rosacée, dermatite séborrhéique

### Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer l'acné, la rosacée, la dermatite séborrhéique.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

## Acné

- I. Diagnostic
- II. Traitement



### Textes officiels

Des recommandations de bonnes pratiques par l'Afssaps ont été mises à jour en novembre 2007.

L'acné est une dermatose inflammatoire chronique du follicule pilosébacé. Elle est le plus souvent primitive et commence généralement à la puberté.

### Physiopathologie de l'acné

Dans la genèse des lésions élémentaires de l'acné interviennent essentiellement trois facteurs.

#### Séborrhée (augmentation de production de sébum par la glande sébacée)

La condition nécessaire à la formation de lésions d'acné est l'hypersécrétion sébacée. La sécrétion du sébum est déclenchée et entretenue principalement par la dihydrotestostérone, produite dans les cellules sébacées par la 5 $\alpha$ -réductase de type I à partir de la testostérone libre et qui se fixe sur des récepteurs aux androgènes situés sur le sébocyte. D'autres récepteurs pouvant stimuler la production de sébum ont été identifiés, notamment des récepteurs aux neuromédiateurs activés par le stress, des récepteurs à l'IGF (*Insuline-like Growth Factor*) activés par l'insuline.

Les androgènes circulants sont présents à des taux normaux et l'acné résulte seulement d'une sensibilité particulière des récepteurs androgéniques présents sur les sébocytes et les kératinocytes. On parle de ce fait, d'une hyperandrogénie périphérique.

**Kératinisation infundibulaire du follicule pilosébacé**

La formation du comédon est due à une hyperprolifération des kératinocytes du follicule pilosébacé associée à des anomalies de leur différenciation qui empêchent une élimination normale des cornéocytes de l'épithélium du canal infundibulaire.

**Microbes et facteurs de l'inflammation**

La flore (ou microbiome) anaérobie des follicules sébacés est dominée par une bactérie *Propionibacterium acnes*, bactérie Gram-positif qui sécrète de nombreux facteurs induisant l'inflammation du follicule pilosébacé.

L'acné n'est pas une maladie infectieuse mais une maladie inflammatoire du follicule pilosébacé. Différentes souches de *Propionibacterium acnes* ont un pouvoir inflammatoire différent. Ainsi, les souches présentes sur la peau d'un sujet sain ne sont pas les mêmes que sur la peau d'un sujet acnéique.

## I. Diagnostic

Le diagnostic est clinique.

### A. Lésions élémentaires

#### 1. Séborrhée

Elle réalise un aspect de peau grasse et luisante.

Elle est constante et affecte la partie centrale du visage (nez, front, menton, joues) et la région thoracique supérieure (cou, dos et face antérieure du thorax).

#### 2. Lésions rétentionnelles

Elles sont de deux types : les comédons fermés et les comédons ouverts.

Les comédons fermés (ou microkystes) :

- correspondent à l'accumulation du sébum et de la kératine mélangés dans le canal folliculaire dilaté par l'obstruction de son orifice ; ce sont les véritables « bombes à retardement » de l'acné car elles peuvent s'enflammer ;
- sont de petites papules de 2–3 mm, qui passent souvent inaperçues et nécessitent une traction sur la peau pour les révéler, et qui peuvent secondairement s'enflammer.

Les comédons ouverts :

- sont les « points noirs » de 1 à 3 mm correspondant à l'accumulation des kératinocytes oxydés au sein de l'orifice dilaté du canal infundibulaire (figure 1.1) ;
- peuvent s'expulser spontanément ou s'enflammer.

#### 3. Lésions inflammatoires

##### Lésions inflammatoires superficielles

Les *papules* sont des lésions inflammatoires, d'un diamètre inférieur à 5 mm, généralement issues d'une lésion rétentionnelle, se présentant comme des élevures rouges, fermes, quelquefois douloureuses, pouvant évoluer vers la résorption ou la formation de pustules.





**Fig. 1.1.** Acné : comédons et papules de la joue.



**Fig. 1.2.** Acné papulo-pustuleuse du tronc.



**Fig. 1.3.** Acné papulo-pustuleuse du visage.

Les *pustules* sont habituellement des papules au sommet desquelles apparaît un contenu purulent jaune par accumulation de polynucléaires ([figures 1.2](#) et [1.3](#)).

### Lésions inflammatoires profondes

Les *nodules* sont des lésions inflammatoires profondes du derme pouvant évoluer vers l'abcédation et la formation de cicatrices ([figure 1.4](#)). Leur diamètre est supérieur à 5 mm. Leur rupture dans la profondeur du derme donne des sinus, nodules allongés très douloureux.

## 4. Cicatrices

Elles sont fréquentes, essentiellement induites par les lésions inflammatoires et d'autant plus importantes que l'inflammation dure depuis longtemps et est sévère.

## B. Formes cliniques

### 1. Formes communes

#### Acné mixte juvénile

C'est la forme la plus commune de l'acné survenant au moment de la puberté (en moyenne : 12 ans chez les filles, 14 ans chez les garçons). Les lésions rétentionnelles et inflammatoires superficielles sont présentes suivant un rapport variable qui permet de parler d'acné minime ou modérée du visage. Si des nodules sont présents on parle alors d'acné sévère. L'acné mixte juvénile peut s'étendre au tronc.

#### Acné rétentionnelle

Elle est faite essentiellement de microkystes et comédons ouverts et se localise essentiellement sur le visage. Elle représente la forme la plus fréquente de l'acné débutante.

### 2. Formes graves

#### Acné nodulaire, ou acné conglobata

Elle est caractérisée par la présence de nodules inflammatoires qui peuvent évoluer vers des abcès ou se fistuliser en profondeur (sinus); l'extension au tronc est fréquente surtout chez le garçon. Son évolution est chronique avec la formation secondaire de cicatrices souvent importantes.

#### Acné fulminante (acné nodulaire aiguë, fébrile et ulcéreuse)

Elle est exceptionnelle, à début brutal, uniquement chez le garçon, et caractérisée par une altération de l'état général avec hyperthermie à 39–40 °C, des arthralgies et une hyperleucocytose, des nodules inflammatoires très nombreux et pouvant se compliquer d'ulcérations nécrotiques et hémorragiques.



**Fig. 1.4.** Acné nodulaire de la face.

## C. Formes étiologiques particulières

### 1. Acné néonatale

Elle apparaît sur le visage dès les premières semaines de vie et régresse spontanément en quelques semaines. Elle est due aux androgènes d'origine maternelle.

### 2. Acné prépubertaire

Elle est caractérisée par son début avant la puberté et est essentiellement faite de lésions rétentionnelles.

### 3. Acnés exogènes

Les lésions rétentionnelles (comédons ouverts) prédominent.

Elles apparaissent après contact prolongé d'huiles minérales : ce sont les « boutons d'huile » des cuisses et des bras chez les garagistes, mécaniciens, fraiseurs...

Les acnés aux cosmétiques sont induites par les produits cosmétiques (crème hydratante contenant des huiles végétales, poudres de pigments) et sont essentiellement localisées au visage.

### 4. Acné de la femme adulte

Elle est présente chez une femme de 25 ans ou plus.

Il s'agit soit d'une acné juvénile se prolongeant à l'âge adulte (forme la plus fréquente), soit d'une forme d'acné débutant tardivement à l'âge adulte.

Elle est caractérisée par des papules ou des nodules inflammatoires fermés localisés à la partie basse du visage (mandibules).

Les lésions rétentionnelles sont plus souvent localisées sur la partie supérieure du visage.

### 5. Acné révélant une endocrinopathie

L'acné n'est qu'un des signes cliniques de l'endocrinopathie, qui est à suspecter devant :

- une acné féminine grave et résistant aux traitements;
- une acné accompagnée de signes d'hyperandrogénie : hirsutisme, alopecie, troubles des règles.

Des explorations hormonales sont alors justifiées : dosage de la testostérone libre, de la 17OH-progesterone, du sulfate de DHA et de la  $\Delta 4$ -androstènedione.

La cause la plus fréquente est la maladie des ovaires polykystiques.

## D. Diagnostic différentiel

L'absence de lésions rétentionnelles (comédons et microkystes) élimine le diagnostic d'acné.

Le diagnostic différentiel doit se faire avec :

- les folliculites infectieuses (bactérienne, à *Demodex* ou à *Candida*);
- les folliculites médicamenteuses, dont les lésions sont monomorphes, constituées de papulo-pustules et dont les comédons sont absents. L'évolution est caractérisée par un début brutal et une régression à l'arrêt du médicament responsable. Les médicaments le plus fréquemment en cause sont les androgènes (sportifs, culturistes), les progestatifs de

synthèse et les contraceptifs œstroprogestatifs, les corticostéroïdes, les antiépileptiques, les antituberculeux, la vitamine B12, les halogènes, les sels de lithium, les médicaments immunosuppresseurs (azathioprine, ciclosporine), les thérapies ciblées anticancéreuses (anticorps monoclonaux et anti-kinases comme les anti-EGF);

- la rosacée (papulo-pustuleuse ou granulomateuse);
- les syphilides acnéiformes;
- la sarcoïdose;
- l'acné excoriée :
  - c'est une forme presque exclusivement féminine;
  - les lésions sont provoquées par des manipulations excessives de la peau du visage aboutissant à des érosions;
  - elle témoigne de difficultés psychologiques.

## II. Traitement

### A. Moyens thérapeutiques

#### 1. Traitement local

Il existe trois grandes classes.

##### Rétinoïdes topiques

L'acide rétinoïque tout-*trans*, ou trétinoïne (rétinoïde topique de première génération), l'acide 13-*cis*-rétinoïque, ou isotrétinoïne, et l'adapalène (rétinoïde de deuxième génération) agissent principalement comme kératolytiques (comédolytiques) sur les comédons et les microkystes. L'adapalène a aussi une activité anti-inflammatoire.

L'irritation est le principal facteur limitant, qui nécessite des adaptations de posologie et de rythme d'application.

##### Peroxyde de benzoyle

Utilisé aux doses de 2,5 ou 5 % sur le visage, il est légèrement comédolytique et puissamment antibactérien (lésions inflammatoires superficielles). Il n'y a pas de résistance bactérienne connue. Il peut être utilisé à la concentration de 10 % essentiellement au niveau du dos.

Les effets secondaires sont l'irritation et la phototoxicité.

##### Antibiotiques locaux

Deux antibiotiques sont disponibles dans cette indication : l'érythromycine 4 % et la clindamycine. Ils agissent sur la flore bactérienne et comme anti-inflammatoires non spécifiques.

Leur activité est modeste, essentiellement sur les lésions inflammatoires superficielles.

Ils sont remis en cause du fait de la progression des résistances bactériennes, notamment aux macrolides. Il est donc recommandé de ce fait de ne jamais les utiliser seuls mais en association avec un peroxyde de benzoyle ou un rétinoïde topique. Des traitements combinés associant deux molécules en un seul produit existent depuis peu, favorisant l'observance. Un antibiotique local ne doit jamais être utilisé plus de 4 semaines afin de diminuer au maximum le risque de résistance. Les traitements locaux doivent être appliqués le soir (les UV les détruisent).

##### Traitements combinés

Des traitements locaux associant soit rétinoïde et antibiotique soit rétinoïde et peroxyde de benzoyle sont aujourd'hui disponibles et permettent d'élargir le spectre d'activité du traitement local.

## 2. Traitement général

### Antibiotiques

Ce sont les cyclines (doxycycline, lymécycline) — la minocycline ne doit être prescrite qu'en cas d'échec des cyclines précédentes compte tenu des effets secondaires rares mais très sévères. Sa prescription est devenue hospitalière. Les macrolides (érythromycine, roxithromycine, josamycine) ne doivent être utilisés que sur une courte période lorsque les cyclines ne peuvent pas être prescrites (femme enceinte, jeune enfant).

Les cyclines agissent dans l'acné essentiellement par leurs activités antiséborrhéique et anti-inflammatoire présentes à des doses inférieures de moitié à celle de l'activité antibactérienne. Elles sont utilisées en moyenne 4 mois. Au-delà de cette durée, on augmente le risque de résistance bactériologique.

Les effets secondaires principaux sont la phototoxicité (surtout pour la doxycycline) et les candidoses. Ils ne doivent jamais être associés avec un antibiotique topique.

### Gluconate de zinc

Doté d'une activité essentiellement anti-inflammatoire, inférieure à celle des cyclines, il est utile en cas de contre-indication à celles-ci, acné prépubertaire, durant l'été (pas de risque de photosensibilisation) et en cas de grossesse.

### Isotrétinoïne

C'est un inhibiteur non hormonal de la sécrétion sébacée induisant l'apoptose des sébocytes. C'est le plus puissant des médicaments sébostatiques et des médicaments antiacnéiques, seul capable d'induire des guérisons — les autres traitements systémiques sont uniquement suspensifs.

Il est prescrit en général à la dose moyenne de 0,5 mg/kg pendant 8 mois.

Ses effets secondaires doivent être connus :

- risque tératogène (règles de prescription : cf. *infra*, « Acné conglobata »);
- sécheresse cutanéomuqueuse dose-dépendante : chéilite, xérose cutanée, conjonctivite (proscrire le port de lentilles), rhinite sèche;
- exacerbation de l'acné pendant les 4 premières semaines de traitement;
- risque d'hypertension intracrânienne en association avec les cyclines (contre-indication);
- élévation des transaminases et hyperlipidémie.

### Hormonothérapie

Elle est réservée au sexe féminin en seconde ligne de traitement après échec des cyclines et comprend :

- soit l'association d'un œstrogène (éthinyloestradiol) à un anti-androgène (acétate de cyprotérone);
- soit une pilule ayant une indication dans l'acné (progestatif à activité androgénique peu marquée qui sont dans les pilules de troisième ou quatrième génération). Toutefois, il est actuellement recommandé de ne les utiliser qu'après échec d'une contraception de deuxième génération compte tenu des risques thromboemboliques plus élevés durant la première année de traitement. Les risques sont les mêmes pour les anti-androgènes que ceux des pilules de troisième ou quatrième génération.

Tous les traitements hormonaux ont un délai d'efficacité long, de l'ordre de 2 mois.

Tous les traitements systémiques doivent être associés à un traitement local de l'acné.

## B. Indications

Le choix du traitement varie selon le degré de gravité de l'acné.

L'observance est souvent médiocre chez les adolescents.

## 1. Acné du visage minime à modérée

Si les lésions rétentionnelle prédominent, elles relèvent d'un traitement local par rétinoïdes ou d'un traitement combiné dont le spectre d'activité plus large permet de traiter les lésions inflammatoires associées (peroxyde de benzoyle + rétinoïdes).

Si les lésions inflammatoires superficielles prédominent, elles relèvent en première intention, d'un traitement par peroxyde de benzoyle seul ou d'un traitement combiné qui permet d'agir en même temps sur les lésions rétentionnelles présentes. En seconde intention peut être prescrit un antibiotique topique, mais jamais seul (association à un peroxyde de benzoyle ou un rétinoïde) et pas plus de 4 semaines, le délai moyen d'apparition des bactéries résistantes étant de 3 semaines. En cas de non-réponse au traitement local, un traitement systémique par cyclines est associé (jamais avec un antibiotique local). La doxycycline est prescrite à la dose de 100 mg par jour, la lymécycline 300 mg par jour. La durée du traitement est de 4 mois afin d'éviter l'apparition de souche bactérienne résistante. La minocycline est une cycline de deuxième intention dont la prescription est hospitalière.

Traitement hormonal, isotrétinoïne, sels de zinc seront discutés en deuxième intention seulement, en cas d'échec des cyclines, le choix dépendant du contexte (par exemple, période d'ensoleillement) et des facteurs de comorbidité associés (par exemple, hypercholestérolémie familiale).

## 2. Acné du visage sévère ou extension de l'acné au tronc

Le traitement systémique est justifié d'emblée en respectant les mêmes règles que pour l'acné minime à modérée (cf. *supra*).

Le patient acnéique a aussi besoin de conseils et d'informations.

- Il ne faut pas presser les comédons.
- Le traitement local doit être appliqué le soir sur tout le visage et pas uniquement sur les lésions.
- Le matin, une crème hydratante doit être prescrite pour protéger la barrière cutanée de l'irritation induite par les traitements topiques.
- les « nettoyages de peau » ne peuvent être qu'un complément éventuel au traitement.
- Il est inutile, voire préjudiciable, de passer un antiseptique sur les lésions ou de faire une toilette « énergique ».
- Les soins d'hygiène sont indispensables, mais doivent être guidés, de même que la cosmétologie.
- Le soleil réduit transitoirement le caractère inflammatoire des lésions, mais il facilite la comédogénèse en épaississant la peau et l'amélioration estivale est généralement suivie d'une poussée d'acné en automne.
- Il n'y a pas de régime alimentaire à suivre.
- Les effets du traitement ne sont jamais rapides : il faut 2 à 3 mois en moyenne pour obtenir un résultat appréciable. Le patient doit en être prévenu ainsi que des effets secondaires possibles.

## 3. Acné nodulaire, ou conglobata

L'isotrétinoïne est le traitement de choix, après échec d'un traitement standard par antibiotiques oraux associés à un traitement local pendant 1 mois. Le risque cicatriciel est important. Elle doit être débutée à la dose de 0,5 mg/kg et poursuivie jusqu'à une dose cumulée optimale de 120 à 150 mg/kg par cure.

*Ce médicament est tératogène et ne peut pas être prescrit à la femme en âge de procréer en dehors d'une contraception efficace.* Celle-ci doit débuter 1 mois avant le début du traitement et être poursuivie pendant toute la durée du traitement et 1 mois après son arrêt avec des contrôles mensuels du test de grossesse ( $\beta$ -hCG plasmatiques), le dernier ayant lieu 5 semaines après l'arrêt de l'isotrétinoïne.

La contraception ne peut faire appel à l'acétate de cyprotérone qui n'a pas l'indication « contraception » dans l'AMM. Une information détaillée doit être fournie et un consentement doit être signé par la patiente ou le représentant légal dans le cas d'une mineure.

Ce traitement nécessite aussi un dosage initial et une surveillance périodique tous les 3 mois des transaminases (ASAT, ALAT), du cholestérol total et des triglycérides.

L'isotrétinoïne est en outre soumise à une réglementation spéciale concernant sa prescription par le médecin et sa délivrance par le pharmacien avec suivi à l'aide d'un carnet de prescription.

#### 4. Suivi

L'acné étant une maladie chronique et la majorité des traitements topiques et systémiques étant suspensifs (rechute à l'arrêt), un traitement d'entretien prévenant la formation de nouveaux comédons, tels que les rétinoïdes topiques, peut être proposé dans les formes d'évolution récidivantes identifiées sur la présence d'un ou plusieurs des facteurs suivants : antécédents familiaux d'acné chez le père et la mère, acné ayant débuté tôt (acné prépubertaire), acné évoluant depuis plusieurs années, hyperséborrhée importante.

#### Points clés

- L'acné est une maladie inflammatoire chronique du follicule pilosébacé.
- L'acné est une maladie de l'adolescence le plus souvent.
- Le diagnostic de l'acné est clinique.
- Il existe deux types de lésions folliculaires : rétentionnelles (comédons); inflammatoires, soit superficielles (papules et pustules) soit profondes (nodules).
- Le traitement dépend de la prédominance de l'un des deux types de lésions et de leur extension.

## Rosacée

- I. Diagnostic
- II. Évolution
- III. Traitement

La rosacée est une maladie faciale fréquente, touchant principalement des adultes après l'âge de 20 ans. Elle a longtemps été confondue avec l'acné et le terme ancien d'« acné rosacée » doit être abandonné.

### Épidémiologie

La rosacée touche le plus souvent des sujets à peau claire, aux yeux clairs et aux cheveux clairs (on parle de « malédiction des Celtes »). Elle prédomine chez la femme (ratio femme/homme environ égal à 2) et le pic de fréquence se situe entre 40 et 50 ans.

### *Pour en savoir plus*

---

Traitement de l'acné par voie locale et générale. Recommandations de bonne pratique. Afssaps, novembre 2007 : <http://ansm.sante>.

[fr/var/ansm\\_site/storage/original/application/f8a2a78ecb307240d64d20dfbe8a429b.pdf](fr/var/ansm_site/storage/original/application/f8a2a78ecb307240d64d20dfbe8a429b.pdf)



## Physiopathologie

La physiopathologie fait intervenir deux éléments principaux, des anomalies vasculaires et inflammatoires. Il existe probablement une prédisposition aux anomalies de la vascularisation faciale (antécédents familiaux, peau claire) qui permet le développement des bouffées vasomotrices et de l'érythème permanent, favorisés par des facteurs exogènes (exposition solaire, au froid, à la chaleur intense, aux variations climatiques). Les vaisseaux dermiques sont dilatés et on observe toujours un infiltrat inflammatoire. L'inflammation met en jeu des anomalies de réponse de l'immunité innée. Il existe en outre une colonisation accrue par *Demodex folliculorum*, acarien qu'on trouve habituellement dans les follicules du visage, qui a un rôle pro-inflammatoire direct ou indirect, provoquant des papules et des pustules qui peuvent se traduire par des granulomes sur le plan histologique.

Le traitement repose sur des bases empiriques.

## I. Diagnostic

### A. Diagnostic positif

La rosacée se présente sous diverses *formes cliniques*, mais le passage par des stades successifs n'est pas obligatoire.

Le diagnostic est clinique : l'examen cutané et l'interrogatoire suffisent dans l'immense majorité des cas à poser le diagnostic.

La biopsie cutanée peut être utile pour le diagnostic différentiel.

#### 1. Forme vasculaire

##### Phénomènes vasculaires paroxystiques : bouffées vasomotrices (« flushes »)

Les patients ont des poussées soudaines de rougeur paroxystique du visage et du cou, avec sensation de chaleur, mais sans signes systémiques.

Après les crises, d'une durée de quelques minutes, la peau du visage redevient normale.

Ces « flushes » sont déclenchés par les changements de température (entraînant parfois une thermophobie), l'absorption de boissons et d'aliments chauds, d'alcool ou d'aliments épicés.

##### Phénomènes vasculaires permanents : rosacée érythémato-télangiectasique

Les lésions sont localisées sur les joues, le nez, le menton et la partie médiane du front. Elles épargnent les zones péri-buccale et péri-oculaire. L'érythroïse faciale (érythème diffus disparaissant à la vitropression) est permanente et associée à des télangiectasies (couperose) (figure 1.5).

Ces télangiectasies forment des réseaux qui prédominent aux joues et sur les ailes du nez.

La rosacée érythémato-télangiectasique s'associe ou non à des bouffées vasomotrices. Il existe toujours une hypersensibilité faciale, avec sensations de brûlures et d'inconfort cutané, avec intolérance subjective à de nombreux topiques qui n'est pas de nature allergique.

#### 2. Forme papulo-pustuleuse, la plus caractéristique de la rosacée

Des papules inflammatoires et des pustules apparaissent sur un fond d'érythème permanent (figure 1.6).

Les lésions peuvent être très étendues mais respectent le pourtour de la bouche et des yeux. Il n'y a pas de comédon, ni de cicatrice.



**Fig. 1.5.** Rosacée papulo-pustuleuse débutante : noter l'érythrocouperose.



**Fig. 1.6.** Rosacée papulo-pustuleuse profuse.

### 3. Forme hypertrophique : le rhinophyma

Elle touche principalement les hommes (dans plus de 95 % des cas), en général après l'âge de 50 ans. Le rhinophyma désigne un nez augmenté de volume, diffusément rouge, avec des orifices folliculaires dilatés. La peau s'épaissit progressivement, devient fibreuse et le nez prend l'aspect classique de la « trogne », sans que l'alcool ne soit forcément en cause ([figure 1.7](#)).

## B. Diagnostic différentiel

### 1. Rosacée stéroïdienne

Il s'agit plus d'une forme clinique de la maladie que d'un vrai diagnostic différentiel. Cette dermatose peut être induite par la corticothérapie locale forte prolongée sur le visage.



**Fig. 1.7. Rhinophyma.**

Elle est caractérisée par une dépendance majeure aux corticoïdes, un érythème desquamatif de couleur rouge sombre ou violacée et de multiples télangiectasies.

Elle touche souvent la zone péri-buccale et/ou péri-oculaire.

On doit donc toujours rechercher une application de corticoïdes locaux devant une rosacée de sémiologie un peu inhabituelle.

## 2. *Diagnostics différentiels courants*

### Lupus érythémateux

Le lupus érythémateux est souvent évoqué dans les phases précoces, mais :

- il ne s'accompagne pas de bouffées vasomotrices ;
- les pustules sont absentes ;
- il comprend une atrophie cutanée et une hyperkératose qu'on ne trouve pas dans la rosacée.

En cas de doute, une biopsie cutanée permet de distinguer les deux maladies.

### Acné

L'acné est une dermatose prédominant à un âge plus jeune.

La composante rétentionnelle de l'acné (comédons, microkystes et kystes plus volumineux) est absente de la rosacée, de même que la séborrhée. L'absence d'éléments rétentionnels est un des arguments majeurs dans le diagnostic de la rosacée. Il n'y a pas de bouffées vasomotrices dans l'acné.

### Dermatite séborrhéique

La dermatite séborrhéique a un fond érythémateux, mais parsemé de squames grasses.

Les localisations sont différentes : ailes du nez, sillons naso-labiaux, sourcils, glabella et lisière antérieure du cuir chevelu préférentiellement.

Toutefois, on peut trouver chez un même patient des signes combinés de rosacée et de dermatite séborrhéique. On parle alors de « dermatose mixte du visage ».

## II. Évolution

La rosacée débute après l'âge de l'acné, le plus souvent chez des adultes d'âge moyen.

Le climat continental (fortes amplitudes thermiques entre été et hiver), le travail à la chaleur, l'exposition solaire sont incriminés dans le déclenchement de la maladie. L'exposition solaire augmente le plus souvent les signes fonctionnels et la rougeur.

Les phases inflammatoires ont toutefois tendance à disparaître avec l'âge.

L'évolution est chronique, émaillée de poussées de papules et de pustules survenant sans facteur déclenchant particulier.

Des *complications oculaires* sont fréquentes (30 % à 50 % des patients ont des signes subjectifs) : sécheresse, conjonctivites et blépharites, voire kératites. En cas de signes oculaires, un avis spécialisé ophtalmologique est recommandé.

Une fois installé, le rhinophyma ne régresse plus et n'est sensible à aucun traitement médical.

## III. Traitement

### A. Érythème et couperose

La couperose ne répond pas aux traitements médicaux.

Elle peut être traitée par laser vasculaire ou par électrocoagulation ; les lasers atténuent aussi l'érythrose. Le tartrate de brimonidine, vasoconstricteur  $\alpha_2$ -mimétique, en gel permet une diminution de la rougeur d'une durée de plusieurs heures et peut être utilisé dans la rosacée.

### B. Formes mineures

Les formes mineures peuvent être traitées par des gels ou des crèmes au métronidazole à 0,75 % à raison de 2 applications par jour pendant 3 mois.

L'alternative thérapeutique est l'acide azélaïque en gel à 15 %, selon les mêmes modalités.

### C. Formes plus diffuses

Les formes plus diffuses répondent bien à une antibiothérapie générale par cyclines (doxycycline 100 mg par jour le soir de préférence, pendant le repas) seules ou en association avec le métronidazole topique pendant une durée de 3 mois. La doxycycline est active sur les signes oculaires de la rosacée. Le rhinophyma peut être réduit chirurgicalement ou à l'aide d'un laser CO<sub>2</sub>.

### D. Suivi

Le traitement est suspensif et la majorité des patients va récidiver après l'arrêt : les patients doivent en être informés.

On conseille un traitement d'entretien après rémission par la doxycycline : application quotidienne de topique au métronidazole.

Pour l'hygiène locale, on conseille d'éviter les topiques gras et les fonds de teint occlusifs. La toilette à l'eau tiède suffit, avec application d'un émollient fluide. Les soins des paupières sont très utiles en cas de blépharite : lavage quotidien, expression du contenu des glandes de Meibomius et application de gels à usage palpébral. Les larmes artificielles sont utiles pour réduire les signes de sécheresse oculaire. L'application de photoprotecteurs est utile pour prévenir les récives. Les dermocorticoïdes sont contre-indiqués dans la rosacée.

### Points clés

- Rougeur centrofaciale chronique de l'adulte avec bouffées vasomotrices.
- Diagnostic clinique : aucun examen complémentaire.
- Atteinte oculaire possible.
- Chronicité, évolution par poussées.
- **Zéro à la question** : utilisation de dermocorticoïdes.

## Dermatite séborrhéique

- I. **Diagnostic positif**
- II. **Diagnostic différentiel**
- III. **Attitude thérapeutique**

La dermatite séborrhéique est une dermatose chronique assez fréquente (prévalence de 1 à 3 % en France). Le sébum ne joue probablement qu'un rôle accessoire, favorisant la prolifération d'une levure lipophile de la peau, du genre *Malassezia* (*M. furfur*, *M. globosa*, etc.).

### Physiopathologie

La dermatite séborrhéique survient dans les régions dites séborrhéiques, mais le rôle du sébum n'est pas clairement démontré et, notamment, il n'a pas été trouvé de différence quantitative ou qualitative des lipides de la surface cutanée entre des malades et des témoins.

Le rôle de *Malassezia* spp. a été suspecté en raison de la localisation préférentielle de la dermatite séborrhéique dans les régions cutanées où la levure atteint sa plus forte densité. L'efficacité des traitements antifongiques constitue un argument supplémentaire en faveur de ce rôle.

Toutefois, il n'y a pas de relation quantitative entre la gravité de la maladie et la densité de la flore levurique, au moins chez les malades non VIH. Il ne s'agit pas d'une maladie infectieuse à proprement parler : on ne peut pas la transmettre.

## I. Diagnostic positif

Le diagnostic repose sur l'examen clinique, sans prélèvement biopsique ou autre examen biologique.

Différentes formes cliniques sont décrites.

### A. Dermatite séborrhéique de l'adulte

Elle touche le plus souvent les hommes adultes (18 à 40 ans).

Elle est aggravée par les stress émotionnels et s'améliore spontanément en été.

## 1. Atteinte du visage

C'est la localisation la plus fréquente.

La dermatite séborrhéique se présente sous forme de plaques érythémateuses recouvertes de petites squames grasses dans les zones où prédomine la séborrhée : sillons nasolabiaux, sourcils, glabelle, lisière antérieure du cuir chevelu... (figure 1.8) ainsi que dans la zone de la barbe et la moustache chez l'homme.

Dans les formes étendues, il peut y avoir une atteinte du menton et des bords ciliaires des paupières (blépharite séborrhéique).

## 2. Atteinte du cuir chevelu

Elle peut être isolée, sans atteinte faciale.

Dans les formes peu sévères, les plus fréquentes, le cuir chevelu est recouvert de petites squames non adhérentes, réalisant au minimum un état pelliculaire, ou pityriasis capitis.

En général, les lésions sont asymptomatiques — mais un prurit, voire des sensations de brûlure sont possibles.

Dans les formes sévères, il existe un aspect de casque engageant des touffes de cheveux (pityriasis amiantacé).

## 3. Atteinte du tronc

Plaques annulaires ou circinées à bordure squameuse, se localisant typiquement sur la région présternale.

## 4. Autres atteintes possibles

Les atteintes possibles sont les zones pileuses et les régions génitales.

## B. Dermatite séborrhéique du nouveau-né et du nourrisson

Elle débute après la deuxième semaine de vie de nouveau-nés par ailleurs en bonne santé.

Dans les formes typiques, l'aspect est celui de croûtes jaunes du cuir chevelu (croûtes de lait) et du visage. Une dermatite du siège et des squames grasses des plis axillaires sont possibles.

Dans les formes étendues et extensives, une érythrodermie (dite de Leiner-Moussous) peut survenir. L'évolution est le plus souvent spontanément favorable.



**Fig. 1.8.** Dermatite séborrhéique des ailes du nez et des sillons nasogéniens.

## C. Dermatite séborrhéique sévère et étendue

Elle paraît plus fréquente chez :

- les patients atteints de la maladie de Parkinson et de syndromes extrapyramidaux iatrogènes ;
- les alcooliques chroniques ;
- les malades traités pour des carcinomes des voies aérodigestives supérieures ;
- les patients atteints d'infection par le VIH : dans 40 % des cas chez les sujets séropositifs et jusqu'à 80 % des cas chez les malades au stade sida. C'est dans ces formes que le rôle du *Malassezia* spp. est le plus clairement suspecté. Une dermatite séborrhéique grave et/ou chronique doit conduire à réaliser un test de dépistage du VIH.

## II. Diagnostic différentiel

### A. Psoriasis des régions séborrhéiques (« sébopsoriasis »)

La dermatite séborrhéique et le psoriasis du cuir chevelu et du visage sont souvent impossibles à différencier cliniquement. Ce sont les localisations extrafaciales et les antécédents qui permettent de séparer les deux entités.

### B. Dermatite atopique

Chez le nourrisson, une érythrodermie de Leiner-Moussous pourrait constituer un mode de début d'une dermatite atopique ou d'un psoriasis.

Chez l'adulte, le diagnostic est parfois difficile lorsque la dermatite atopique ne persiste qu'à la tête et au cou. Toutefois, elle déborde largement les localisations typiques des régions séborrhéiques.

## III. Attitude thérapeutique

### A. Information du patient

Il faut expliquer au malade :

- qu'il s'agit d'une affection chronique et que le but des traitements est l'obtention d'une rémission et non pas la guérison définitive ;
- que des traitements itératifs seront nécessaires au long cours ;
- que des effets secondaires peuvent survenir à la suite d'un traitement excessif.

### B. Cibles thérapeutiques

- Réduction de la colonisation de la peau par *Malassezia*.
- Lutte contre l'inflammation.
- Lutte contre la séborrhée.

## C. Méthodes

- Toilette avec base lavante douce.
- Shampoings à la pyrithione de zinc, à la piroctone-olamine, au kétoconazole ou au sulfure de sélénium.
- Antifongiques locaux contenant un dérivé imidazolé (kétoconazole) ou de la ciclopiroxolamine.
- Gluconate de lithium.
- Corticoïdes locaux d'activité modérée, à n'utiliser que sur une très courte période, en début de traitement.

## D. Indications

Le traitement est presque toujours local et les rechutes sont quasi constantes à son arrêt :

- états pelliculaires simples : shampoings ;
- dermatite séborrhéique de la face et du tronc :
  - dans les formes habituelles : le traitement d'attaque par antifongiques locaux ou par gluconate de lithium dure environ 2 à 4 semaines, période au-delà de laquelle un traitement d'entretien séquentiel peut être proposé ;
  - dans les formes très inflammatoires : le traitement repose sur l'utilisation première des corticoïdes locaux d'activité modérée pendant quelques jours avec en relais un traitement non corticoïde, alors mieux toléré et plus efficace ;
  - érythrodermie de Leiner-Moussous : kétoconazole topique.

### Points clés

- La dermatite séborrhéique est une dermatose fréquente.
- La dermatite séborrhéique touche de manière sélective les zones séborrhéiques de la tête et du tronc avec le rôle probable d'une levure, du genre *Malassezia*.
- Le diagnostic repose sur l'examen clinique, sans biopsie ou autre examen biologique.
- La localisation la plus fréquente est au visage.
- Les nourrissons peuvent être atteints, parfois avec une érythrodermie (Leiner-Moussous).
- Au cours de l'infection par le VIH, on observe des dermatites séborrhéiques profuses résistant au traitement.
- Le traitement est essentiellement local (antifongique).
- Il s'agit d'une dermatose chronique évoluant par poussées, parfois favorisées par le stress et les contrariétés.
- **Transversalité** : dermatite séborrhéique sévère et étendue.



# Item 110 – UE 4

## Dermatoses bulleuses auto-immunes

- I. Diagnostic positif
- II. Diagnostic différentiel
- III. Diagnostic étiologique
- IV. Principales maladies

### Objectifs pédagogiques

- Argumentez les principales hypothèses diagnostiques.
- Justifiez les examens complémentaires pertinents.

Les dermatoses bulleuses auto-immunes (DBAI) constituent un groupe hétérogène de maladies peu fréquentes et de pronostic variable, parfois péjoratif<sup>1</sup>.

En raison de leur diversité, le diagnostic des dermatoses bulleuses auto-immunes nécessite la combinaison d'examens clinique, anatomopathologique et immunopathologique.

### Physiopathologie

Les DBAI sont secondaires à une atteinte des différents systèmes de jonction :

- soit interkératinocytaires : pemphigus ;
- soit de la jonction dermoépidermique (JDE) : groupe des maladies de la JDE.

La cohésion de la peau est en effet assurée par deux systèmes d'adhérence :

- les desmosomes qui permettent l'adhérence interkératinocytaire et donnent à l'épiderme sa cohésion ;
- la JDE qui est une région morphologiquement complexe comprenant, de la superficie vers la profondeur : les hémidesmosomes, les filaments d'ancrage, la lame dense et les fibrilles d'ancrage. L'ensemble de ces structures assure l'adhérence entre l'épiderme et le derme sous-jacent.

Toutes ces structures sont composées de protéines d'adhérence dont la plupart peuvent être la cible d'autoanticorps. La fixation des autoanticorps sur ces différentes protéines altère leur fonction d'adhérence, ce qui est à l'origine de la formation des bulles.

On distingue ainsi deux grands groupes de DBAI :

- les DBAI intraépidermiques (groupe des pemphigus), où la perte de cohésion des kératinocytes (acantholyse) est due à l'altération des desmosomes par des autoanticorps, communément dénommés anticorps anti-substance intercellulaire ;
- les DBAI sous-épidermiques, avec perte de l'adhérence dermoépidermique par altération d'un composant de la JDE par des autoanticorps, communément dénommés anticorps anti-membrane basale.

<sup>1</sup> Ce chapitre traite des dermatoses bulleuses auto-immunes. Les autres dermatoses bulleuses sont traitées à la section « II. Diagnostic différentiel ».

## I. Diagnostic positif

### A. Clinique

Une bulle est une collection liquidienne superficielle à contenu clair ou séro-hématique de taille supérieure à 5 mm. Elle peut siéger sur la peau ou les muqueuses (buccale, génitale...).

Il faut également évoquer une dermatose bulleuse devant :

- une érosion cutanée post-bulleuse, caractéristique par sa forme arrondie, parfois entourée d'une collerette épithéliale périphérique, parfois recouverte d'une croûte ;
- ou une érosion des muqueuses externes, les bulles y étant particulièrement fugaces et rarement vues ;
- ou un vaste décollement épidermique donnant un aspect de « linge mouillé sur la peau » ;
- ou un signe de Nikolsky correspondant à un décollement cutané provoqué par un frottement appuyé sur la peau saine. Il traduit une fragilité cutanée, dont le décollement intra-épidermique (acantholyse) au cours des pemphigus.

### B. Histologie

Il existe une assez bonne concordance entre l'aspect clinique d'une bulle récente et le niveau de clivage observé en histologie :

- une bulle sous-épidermique par clivage entre le derme et l'épiderme correspond en général à une bulle tendue (car le toit de la bulle est constitué par l'épiderme intact), à contenu clair ou parfois hématique ;
- une bulle intraépidermique par détachement des kératinocytes entre eux correspond plutôt à une bulle flasque et fragile (car le toit de la bulle est très fin du fait du clivage intraépidermique).

### C. Immunopathologie

L'origine auto-immune d'une maladie bulleuse est mise en évidence par l'examen en *IFD* d'une biopsie de peau (ou de muqueuse) péri-lésionnelle qui objective des dépôts d'immunoglobulines IgG et/ou IgA et/ou de C3, *in vivo*.

Ces dépôts peuvent être localisés :

- le long de la JDE dans les DBAI sous-épidermiques, donnant un aspect linéaire ;
- au pourtour des kératinocytes dans les DBAI intraépidermiques (pemphigus), donnant un aspect en mailles de filet (ou en résille) ;
- au sommet des papilles dermiques dans la dermatite herpétiforme, donnant un aspect granuleux.

NB : En pratique courante, les anticorps dirigés contre la JDE (ou la jonction chorioépithéliale quand il s'agit de muqueuses) sont appelés anticorps anti-membrane basale et les anticorps déposés à la périphérie des kératinocytes dans les pemphigus, anticorps anti-substance intercellulaire (anti-SIC).

L'IFD est complétée par l'examen du *sérum* :

- en *IFI standard* à la recherche d'autoanticorps sériques circulants anti-membrane basale dans les DBAI de la JDE ou anti-SIC dans les pemphigus ;
- en immunotransfert ou en ELISA, qui permettent si besoin de caractériser les antigènes reconnus par les autoanticorps.

## II. Diagnostic différentiel

### A. Diagnostic différentiel d'une dermatose initialement non bulleuse

La bulle doit être distinguée :

- de la vésicule, de plus petite taille (1 à 2 mm de diamètre);
- de la pustule, dont le contenu est purulent.

Cependant, certaines DBAI (dermatite herpétiforme, pemphigoïde bulleuse) s'accompagnent volontiers de vésicules.

Inversement, il peut exister des formes bulleuses de dermatoses vésiculeuses comme :

- l'herpès, le zona ou l'eczéma (formation de bulles par coalescence de vésicules);
- les vasculites nécroticobulleuses (bulles par nécrose de l'épiderme).

Les érosions post-bulleuses doivent être différenciées des autres érosions ou ulcérations primitives (chancre, aphtes), notamment sur les muqueuses buccales ou génitales.

### B. Diagnostic différentiel d'une maladie bulleuse non auto-immune

Elles sont éliminées sur l'aspect clinique, l'évolution et surtout la négativité des examens immunopathologiques, essentiellement l'IFD cutanée.

On élimine :

- une *toxidermie bulleuse* : érythème pigmenté fixe bulleux, syndrome de Stevens-Johnson ou nécrolyse épidermique toxique (syndrome de Lyell). Elles se caractérisent par :
  - un début brutal;
  - une évolution rapide;
  - une fréquence de l'atteinte muqueuse (souvent inaugurale) et des signes généraux imposant l'hospitalisation en urgence;
  - la prise récente de médicaments inducteurs (cf. [item 322](#));
- une dermatose bulleuse par agents externes. Les bulles peuvent être :
  - de cause physique (« coup de soleil », photophytophthodermatose ou « dermite des prés »), brûlures thermiques;
  - de cause chimique (dermatite caustique, piqûres d'insectes, etc.), dont le diagnostic repose sur l'anamnèse;
- un érythème polymorphe bulleux :
  - lésions cutanées éruptives en « cocardes » ou « cibles » (comportant au moins trois cercles concentriques);
  - à disposition acrale (coudes, genoux, mains, visage);
  - évolution spontanée vers la guérison en 2 à 3 semaines;
  - lésions muqueuses bulleuses ou érosives fréquentes (buccales, génitales et conjonctivales);
  - survenue le plus souvent 10–15 jours après une récurrence d'herpès (ou après une excrétion virale asymptomatique).

Chez l'adulte, on élimine en plus :

- une *porphyrie cutanée tardive*, caractérisée par :
  - des bulles des régions découvertes (dos des mains, visage) d'évolution cicatricielle;
  - une fragilité cutanée;
  - une hyperpigmentation et une hyperpilosité temporo-malaire;
  - un taux élevé d'uroporphyrine dans les urines.

Chez l'enfant, on élimine en plus :

- une *épidermolyse bulleuse héréditaire* :
  - groupe de dermatoses bulleuses génétiques liées à des mutations de gènes codant les différentes protéines de la JDE ;
  - elles débutent habituellement en période néonatale ;
  - entraînant une fragilité cutanée anormale responsable de bulles siégeant aux zones de friction ou de traumatisme (extrémités, faces d'extension des membres) ;
  - le diagnostic repose sur l'aspect clinique, les antécédents familiaux, l'étude en immunohistochimie et en microscopie électronique d'une biopsie cutanée et, dans certains cas, l'identification de la mutation en cause par biologie moléculaire ;
- une *épidermolyse staphylococcique* :
  - dermatose bulleuse aiguë due à l'action d'une toxine sécrétée par certaines souches de staphylocoques dorés ;
  - survenue dans un contexte infectieux : début brutal, fièvre, foyer infectieux à l'origine de l'épidermolyse : impétigo, omphalite, otite externe... ;
  - altération de l'état général, enfant grognon, impression de brûlures cutanées, décollement cutané très superficiel (sous-corné) avec signe de Nikolsky.

### III. Diagnostic étiologique

Le diagnostic de la DBAI précisément en cause (pemphigoïde bulleuse ou pemphigus vulgaire par exemple, cf. [tableau 2.1](#)) repose sur l'interrogatoire et l'examen clinique et les examens complémentaires, en particulier immunopathologiques.

#### A. Interrogatoire

Il recherche :

- la prise de médicaments inducteurs connus ou l'introduction récente d'un nouveau médicament :
  - D-pénicillamine, inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) au cours des pemphigus ;
  - diurétiques épargnant le potassium au cours de la pemphigoïde bulleuse ;
  - vancomycine, anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), IEC dans les dermatoses à IgA linéaire ;
- les antécédents personnels ou familiaux de maladies auto-immunes ;
- l'âge de début (pemphigoïde bulleuse touchant habituellement des sujets très âgés) ;
- les signes fonctionnels : prurit (fréquent dans la pemphigoïde bulleuse) ;
- les circonstances d'apparition : grossesse pour la pemphigoïde gravidique ;
- l'existence d'un terrain débilisé : notamment maladies neurologiques grabatisantes (accident vasculaire cérébral, démence, maladie de Parkinson, souvent associées chez les patients atteints de pemphigoïde bulleuse), diabète ou insuffisance cardiaque, source de complications évolutives lors de la mise en route de la corticothérapie.

#### B. Examen clinique

Il étudie :

- la taille et l'aspect des bulles : tendues (pemphigoïde bulleuse) ou flasques (pemphigus) ;
- l'état de la peau péribulleuse : saine (pemphigus), urticarienne ou érythémateuse (pemphigoïde bulleuse) ;

- l'existence d'un signe de Nikolsky (pemphigus);
- la topographie des lésions cutanées : tronculaire, racine et face de flexion des membres (pemphigoïde bulleuse), faces d'extension des membres (dermatite herpétiforme, épidermolyse bulleuse acquise), plis de flexion, cuir chevelu (pemphigus, pemphigoïde cicatricielle);
- l'existence éventuelle de lésions muqueuses externes (buccale, conjonctivale, génitale) en faveur d'un pemphigus ou d'une pemphigoïde cicatricielle.

On apprécie aussi :

- l'étendue des lésions (bulles, érosions), nombre moyen de nouvelles bulles quotidiennes;
- l'éventuelle surinfection locale;
- le retentissement sur l'état général (signes de déshydratation ou d'infection systémique).

*Toute forme étendue ou rapidement évolutive impose une hospitalisation en service spécialisé.*

## C. Examens complémentaires

Ils comprennent :

- biopsie sous anesthésie locale d'une bulle cutanée intacte et récente (ou du bord d'une érosion muqueuse) pour examen histopathologique, montrant un clivage sous-épidermique (pemphigoïde bulleuse) ou intraépidermique (pemphigus);
- biopsie (peau ou muqueuse) en zone péri-lésionnelle pour IFD, à congeler immédiatement dans l'azote liquide ou à mettre dans un milieu de transport spécial (liquide de Michel), montrant des anticorps fixés *in vivo*, anti-membrane basale (pemphigoïde bulleuse, pemphigoïde cicatricielle, pemphigoïde de la grossesse, épidermolyse bulleuse acquise) ou anti-SIC (pemphigus);
- prélèvement sanguin pour recherche d'anticorps sériques, anti-membrane basale ou anti-SIC par IFI standard, en précisant leur classe (IgG, IgA) et leur titre;
- numération-formule sanguine à la recherche d'une hyperéosinophilie (pemphigoïde bulleuse).



### Autres examens complémentaires

Dans certains cas difficiles de DBAI sous-épidermiques, d'autres examens complémentaires, non réalisables en routine, peuvent s'avérer nécessaires pour obtenir un diagnostic de certitude :

- IFI sur peau normale clivée (humaine ou de singe) : cet examen réalisé avec le sérum du malade permet de localiser les anticorps anti-membrane basale par rapport au clivage induit par le NaCl molaire : dépôts immuns soit au toit de la bulle (pemphigoïde bulleuse ou pemphigoïde cicatricielle) soit à son plancher (pemphigoïde cicatricielle ou épidermolyse bulleuse acquise);
- immunotransfert (synonyme : *immunoblot*, *western-blot*) : cet examen étudie la réactivité du sérum du patient sur les protéines extraites de peau normale (ou de membrane amniotique); il permet de caractériser les protéines dermiques ou épidermiques reconnues par les autoanticorps sériques en fonction de leur poids moléculaire;
- ELISA contre les antigènes de la pemphigoïde bulleuse (BPAG1-NC16a, BPAG2) et de l'épidermolyse bulleuse acquise (collagène VII);
- immunomicroscopie électronique directe sur biopsie de peau ou de muqueuse permettant de localiser précisément les dépôts immuns dans la JDE ou la jonction chorioépithéliale (surtout utile pour le diagnostic de pemphigoïde cicatricielle ou d'épidermolyse bulleuse acquise).

## IV. Principales maladies

(Cf. [tableau 2.1.](#))

**Tableau 2.1.** Classification des DBAI (avec aspect en IFD, et antigènes)

DBAI sous-épidermiques	DBAI intraépidermiques
Pemphigoïde bulleuse (dépôts linéaires IgG, C3) BPAG1, BPAG2 : – pemphigoïde gravidique : même aspect en IFD-BPAG2 – pemphigoïde cicatricielle : même aspect en IFD-BPAG2 Dermatite herpétiforme (dépôts granuleux IgA) Dermatoses à IgA linéaire (dépôts linéaires IgA) Épidermolyse bulleuse acquise (dépôts linéaires IgG/C3) (collagène VII)	Pemphigus (dépôts IgG, C3 en mailles) : – vulgaire (desmogléine 3) – superficiel (desmogléine 1) – paranéoplasique – médicamenteux

### A. DBAI sous-épidermiques

Les DBAI sous-épidermiques sont liées à la production d'autoanticorps dirigés contre différentes protéines de la JDE.

#### 1. Pemphigoïde bulleuse

C'est la plus fréquente de toutes les DBAI. Elle touche surtout les sujets âgés (en moyenne : 80 ans).

##### Signes cliniques

- Début par un prurit généralisé, par des placards eczématiformes ou urticariens.
- Éruption caractéristique : bulles tendues, à contenu clair, souvent de grande taille, siégeant sur base érythémateuse, eczématiforme ou urticarienne ([figure 2.1](#)).
- Prurit intense.
- Lésions symétriques avec une prédilection pour les faces de flexion et la racine des membres, la face antéro-interne des cuisses et l'abdomen.
- Pas de signe de Nikolsky.
- Atteinte muqueuse rare (habituellement absente).



**Fig. 2.1.** Pemphigoïde bulleuse : bulles tendues sur base érythémateuse (face interne de la cuisse).

## Diagnostic

Il se fait sur les examens suivants :

- numération-formule sanguine : hyperéosinophilie fréquente ;
- histologie standard : bulle sous-épidermique contenant des éosinophiles, sans acantholyse ni nécrose des kératinocytes, associée à un infiltrat inflammatoire dermique souvent riche en éosinophiles (figure 2.2) ;
- IFD : dépôts linéaires d'IgG et/ou de C3 à la JDE (figure 2.3) ;
- IFI standard : anticorps anti-membrane basale (de classe IgG) détectables dans 80 % des sérums (titre non lié à la sévérité ou à l'étendue de la maladie) ;
- IFI sur peau clivée : les anticorps se fixent au toit du clivage (versant épidermique).

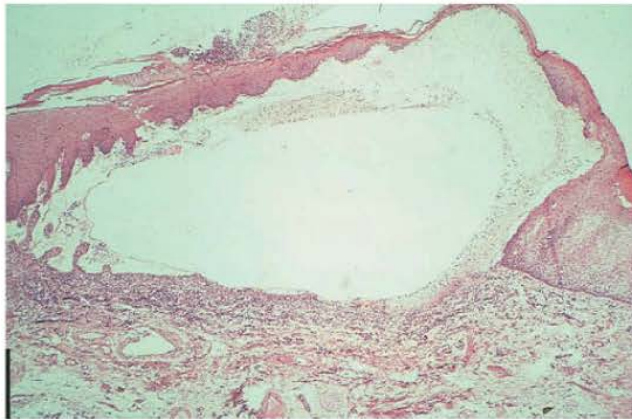
## Évolution et traitement

Il s'agit d'une maladie grave dont le taux de mortalité à 1 an est de 30 à 40 %.

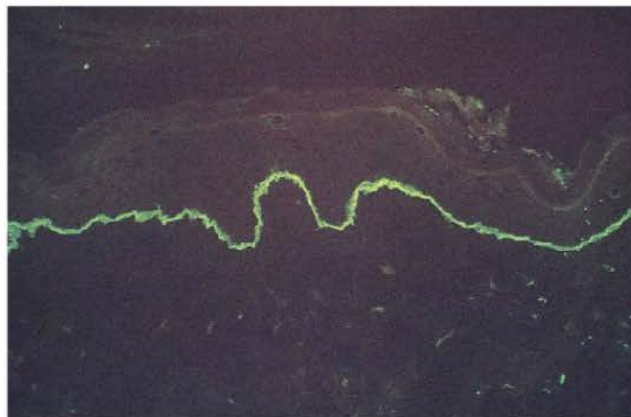
Les décès sont principalement dus à des complications infectieuses (septicémies, pneumopathies) ou cardiovasculaires (insuffisance cardiaque, accident vasculaire cérébral) souvent favorisées par le traitement corticoïde et/ou immunosuppresseur.

Le traitement comporte des mesures propres à toute maladie bulleuse :

- bains antiseptiques ;
- hydratation compensant les pertes hydroélectrolytiques en s'efforçant de ne pas utiliser de voie veineuse compte tenu du risque infectieux ;



**Fig. 2.2.** Pemphigoïde bulleuse : biopsie cutanée standard ; bulle sous-épidermique sans acantholyse.



**Fig. 2.3.** Pemphigoïde bulleuse : immunofluorescence directe cutanée ; dépôts linéaires d'IgG à la jonction dermoépidermique.

- nutrition hypercalorique compensant les pertes protéiques ;
- corticothérapie générale ou locale :
  - prednisone : 0,5 à 0,75 mg/kg par jour suivi d'une dégression progressive sur plusieurs mois ;
  - ou : propionate de clobetasol (crème Dermoval® 30 à 40 g par jour). Des études récentes montrent qu'une telle corticothérapie locale forte a une efficacité similaire à la corticothérapie générale et une meilleure tolérance (diminution des effets secondaires iatrogènes et baisse de la mortalité). Le traitement d'attaque est poursuivi une quinzaine de jours après le contrôle de la maladie. La corticothérapie est ensuite diminuée progressivement par paliers. Le traitement est poursuivi pendant une durée de 6 à 12 mois.

Des mesures adjuvantes sont associées à toute corticothérapie.

Des traitements immunosuppresseurs (méthotrexate, azathioprine, mycophénolate mofétil) sont indiqués en cas de résistance à la corticothérapie (rare, < 5 % des cas) ou en cas de rechutes multiples lors de la décroissance de la corticothérapie.

La surveillance est essentiellement clinique, portant initialement sur :

- le décompte quotidien du nombre de bulles ;
- la cicatrisation des lésions érosives ;
- la disparition des lésions eczématiformes ou urticariennes et du prurit.

Au cours de l'évolution, la surveillance clinique portera sur la surveillance d'éventuels effets secondaires du traitement et sur une récurrence éventuelle de la maladie.

Il convient de rappeler l'importance d'une *surveillance de la tolérance du traitement corticoïde*, la morbidité et la mortalité d'origine iatrogène étant majeures à cet âge (poids, PA, dépistage de foyers infectieux, prévention des complications thromboemboliques, diabète...).

## 2. Pemphigoïde gravidique (syn. : pemphigoïde gestationis, pemphigoïde de la grossesse)

C'est une forme très rare de pemphigoïde survenant électivement lors de la grossesse ou du *post-partum*. Elle débute pendant le deuxième ou troisième trimestre, souvent sur la région périombilicale. Elle peut récidiver lors de grossesses ultérieures, parfois de manière plus précoce.

Il existe un risque de prématurité et d'hypotrophie fœtale.

L'histologie et l'IFD sont analogues à la pemphigoïde bulleuse.

Le traitement repose, selon la sévérité, sur la corticothérapie locale ou générale.

## 3. Pemphigoïde cicatricielle

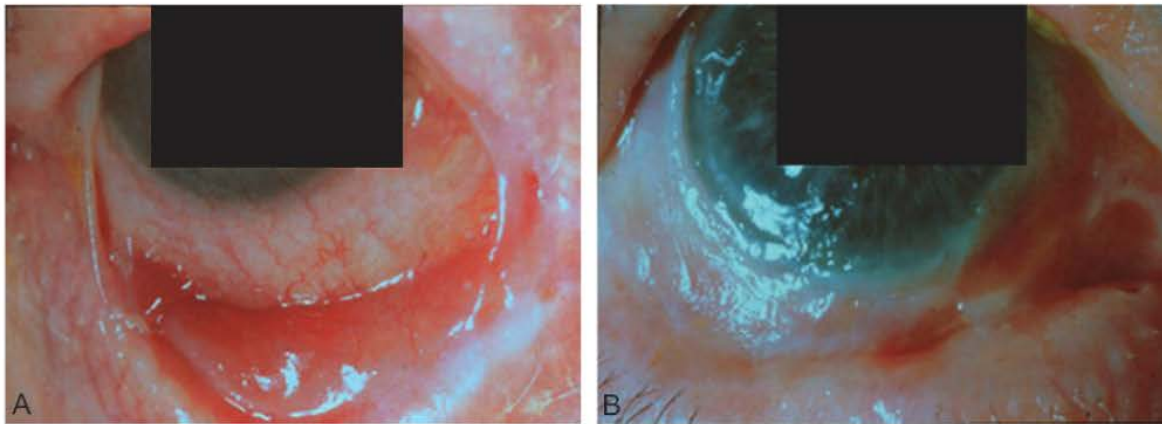
### Signes cliniques

Rare, elle touche des sujets un peu plus jeunes que la pemphigoïde bulleuse (65 ans) et se caractérise par une atteinte prédominante des muqueuses :

- buccale : lésions bulleuses et/ou érosives des gencives, du palais (dur et mou), de la face interne des joues ;
- oculaire : conjonctivite synéchiante avec risque de cécité par opacification cornéenne (figure 2.4) ;
- génitale : vulvite ou balanite bulleuse ou érosive ;
- possibilité d'atteinte ORL, anale ou œsophagienne.

L'atteinte cutanée est inconstante (un quart des cas) avec des érosions chroniques prédominant à la tête et au cou et guérissant en laissant des cicatrices atrophiques.





**Fig. 2.4. Pemphigoïde cicatricielle : synéchies conjonctivales.**

(Clichés de S. Doan.)

### Diagnostic

L'IFD est analogue à celle de la pemphigoïde bulleuse.

Des anticorps anti-membrane basale de l'épiderme sont inconstamment détectés par IFI standard. Par IFI sur peau clivée, ils se fixent au toit ou au plancher de la bulle.

En cas de difficulté :

- immunotransfert : anticorps anti-BPAG2 (180 kDa) comme dans la pemphigoïde bulleuse ;
- immunomicroscopie électronique directe souvent nécessaire au diagnostic de certitude, montrant des dépôts immuns sur la lamina densa, débordant dans la lamina lucida.

### Traitement

Il repose en première intention sur la dapsone (Disulone®) à la dose de 50 à 100 mg par jour. En cas d'atteinte oculaire évolutive, on utilisera le cyclophosphamide (Endoxan®) seul ou associé à une corticothérapie générale.

## 4. Épidermolyse bulleuse acquise

Maladie exceptionnelle de l'adulte jeune, elle est caractérisée par des bulles mécaniques, flasques, en peau saine sur les zones de frottement et les extrémités laissant des cicatrices atrophiques et des kystes milium comme dans les porphyries cutanées tardives. Des atteintes muqueuses proches de celles observées dans les pemphigoïdes cicatricielles sont possibles.

L'histologie montre un clivage sous-épidermique et l'IFD des dépôts d'IgG et de C3 comme dans la pemphigoïde bulleuse et la pemphigoïde cicatricielle. Des examens complémentaires non réalisables en routine sont nécessaires au diagnostic de certitude.

Elle est associée à une maladie de Crohn dans 25 % des cas.

## 5. Dermatoses à IgA linéaire

Les dermatoses à IgA linéaire forment un groupe hétérogène de DBAI qui ont en commun des dépôts linéaires d'IgA isolés ou prédominant sur la JDE (ou la jonction chorioépithéliale en cas d'atteinte muqueuse).

Chez l'enfant, l'aspect clinique est souvent particulier, avec des bulles :

- de grande taille, associées à des vésicules à groupement arrondi (herpétiforme) ;
- prédominant sur la moitié inférieure du tronc, sur les fesses, sur le périnée et sur les cuisses.

Il existe (principalement chez l'adulte) des formes d'évolution aiguë induites par les médicaments (vancomycine, AINS).

Le traitement repose sur l'arrêt du médicament inducteur (en cas de dermatose à IgA linéaire induite) et sur la Disulone® (en cas de dermatose à IgA linéaire idiopathique). L'évolution est variable : favorable en quelques semaines à quelques mois ou, au contraire, chronique subintraite ou par poussées.

## 6. Dermatite herpétiforme

La dermatite herpétiforme est rattachée aux DBAI sous-épidermiques mais elle n'est pas liée à des anticorps dirigés contre un constituant de la JDE. Très rare en France, sa physiopathologie fait intervenir une hypersensibilité à la gliadine contenue dans le gluten, comme dans la maladie cœliaque (qui elle est fréquente). Elle débute habituellement chez l'adolescent ou l'adulte jeune.

### Signes cliniques

- Prurit diffus, longtemps isolé.
- Bulles et/ou vésicules à disposition symétrique aux épaules, aux fesses et aux faces d'extension des coudes et derrière les genoux, qui se regroupent en bouquet (comme l'herpès, d'où son nom), en anneau ou en médaillon.
- Évolution par poussées parfois provoquées par une prise excessive de gluten.
- La maladie cœliaque associée est le plus souvent asymptomatique.
- La survenue d'un lymphome du grêle, lié à l'entéropathie au gluten de la maladie cœliaque, est un risque évolutif majeur mais rare.

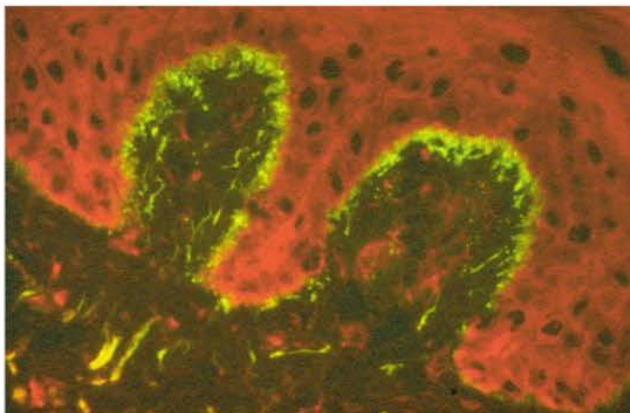
### Diagnostic

L'histologie cutanée montre un clivage sous-épidermique associé à des microabcès du derme papillaire à polynucléaires neutrophiles.

L'IFD montre des *dépôts granuleux d'IgA*, en mottes, au sommet des papilles dermiques, sous la JDE (figure 2.5).

Une fibroscopie digestive haute avec biopsies multiples du deuxième duodénum doit être réalisée de façon systématique. Cet examen est indispensable pour apprécier l'intensité de l'entéropathie au gluten (intensité de l'infiltrat lymphocytaire et de l'atrophie villositaire).

Une recherche d'anticorps circulants anti-endomysium et anti-transglutaminase de classe IgA doit être faite. Leur taux est corrélé à l'intensité de l'entéropathie au gluten. La recherche d'anticorps anti-gliadine et anti-réticuline n'a pas d'intérêt. Il n'y a pas d'anticorps dirigés contre les constituants de la JDE.



**Fig. 2.5.** Dermatite herpétiforme : immunofluorescence directe cutanée; dépôts granuleux d'IgA au sommet des papilles dermiques.

## Traitement

Il repose sur la Disulone® : 1 à 2 mg/kg par jour (introduction progressive) qui a un effet spectaculaire sur le prurit puis les lésions de dermatite herpétiforme. Elle n'a aucune action sur l'entéropathie au gluten. Le régime sans gluten à vie, très contraignant, est indiqué en cas d'atrophie villositaire. Il permet de réduire progressivement les doses de Disulone® mais il est rarement suffisant pour contrôler seul une dermatite herpétiforme.

## B. DBAI intraépidermiques (pemphigus)

### 1. Définition, épidémiologie

Les pemphigus sont des maladies auto-immunes rares qui touchent la peau et les muqueuses. Les autoanticorps sont dirigés contre des protéines des desmosomes et sont responsables de l'acantholyse et du clivage intraépidermique.

On distingue trois grands types de pemphigus :

- le pemphigus vulgaire (PV), où le clivage est profond, suprabasal ;
- les pemphigus superficiels (PS), où le clivage est superficiel, sous-corné ;
- le pemphigus paranéoplasique (PPN).

Les pemphigus peuvent être déclenchés par des médicaments contenant un groupe thiol (D-pénicillamine, captopril, thiopronine, pyrithioxine) et d'autres molécules (piroxicam, bêta-bloquants, phénylbutazone, rifampicine). L'arrêt du médicament ne suffit pas toujours à enrayer le pemphigus contrairement aux IgA linéaires médicamenteuses.

L'association à d'autres maladies auto-immunes est possible : myasthénie, lupus érythémateux, maladie de Gougerot-Sjögren, polyarthrite rhumatoïde, maladie de Basedow, glomérulonéphrites.

### 2. Signes cliniques

#### Pemphigus vulgaire

Il débute souvent de façon insidieuse par des lésions muqueuses érosives :

- buccales (figure 2.6) : érosions douloureuses, traînantes, pouvant gêner l'alimentation (dysphagie) et entraîner un amaigrissement ;
- génitales (vulve, pénis) moins fréquentes que l'atteinte buccale ;
- œsophagiennes, intravaginales, anales et oculaires, parfois.

L'atteinte cutanée est généralement secondaire, plusieurs semaines ou plusieurs mois après les érosions muqueuses, avec des bulles :

- flasques à contenu clair, siégeant en peau saine ;



**Fig. 2.6.** Pemphigus vulgaire : érosions (postbulleuses) gingivales.

- fragiles, laissant rapidement place à des érosions post-bulleuses cernées par une collerette épidermique (figure 2.7), siégeant volontiers dans les plis de flexion et le cuir chevelu, mais d'autres localisations sont possibles;
- et un signe de Nikolsky en peau péri-lésionnelle, et parfois en peau saine.

### Pemphigus superficiels

Ils regroupent le pemphigus séborrhéique (forme localisée) et le pemphigus foliacé (forme disséminée).

Dans le pemphigus séborrhéique, les bulles, très fugaces et inconstantes, sont remplacées par des lésions squamo-croûteuses, parfois prurigineuses, distribuées sur les zones séborrhéiques : face antérieure du thorax, visage, cuir chevelu, région interscapulaire (figure 2.8).

Il n'existe habituellement pas d'atteinte muqueuse.

Dans les formes sévères, le tableau clinique est celui d'une érythrodermie squameuse.

### Pemphigus paranéoplasique

Il s'agit d'une forme exceptionnelle de pemphigus associée à différents types de proliférations malignes, notamment des hémopathies lymphoïdes.

## 3. Examens complémentaires

L'examen histologique d'une bulle récente montre :

- une bulle intraépidermique, suprabasale dans le pemphigus vulgaire, sous-cornée par clivage dans la couche granuleuse dans les pemphigus superficiels;
- une acantholyse (kératinocytes détachés) (figure 2.9).

L'IFD de biopsie de peau ou de muqueuse péri-lésionnelle montre des dépôts d'IgG et de C3 au pourtour des kératinocytes, prenant un aspect en résille ou en mailles de filet (figure 2.10).

L'examen du sérum en IFI standard montre des anticorps circulants anti-SIC de classe IgG dont le titre est corrélé à l'activité de la maladie.

L'immunotransfert et les ELISA déterminent les antigènes reconnus par les autoanticorps circulants (desmogléine 3 ± desmogléine 1 au cours du pemphigus vulgaire, desmogléine 1 au cours du pemphigus superficiel).

## 4. Pronostic, traitement

La mortalité, actuellement autour de 10 %, est principalement due aux complications iatrogènes.

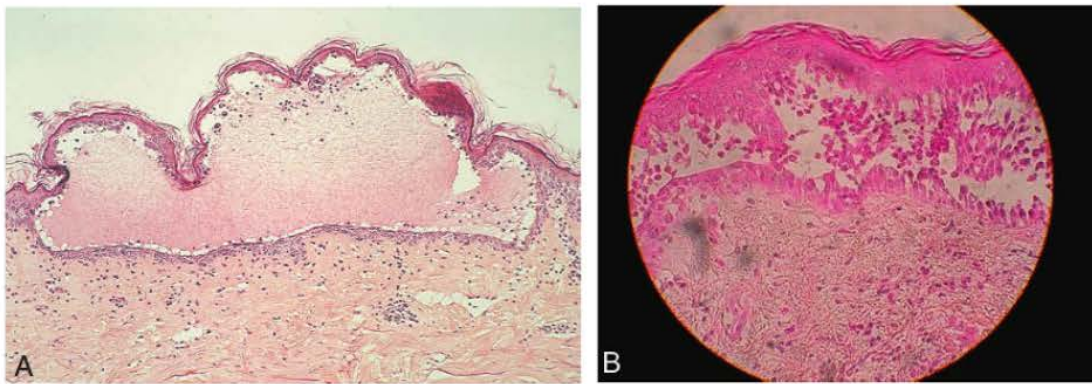
Le traitement d'attaque vise à contrôler la maladie : corticothérapie générale à forte dose : prednisone (1 à 1,5 mg/kg par jour).



**Fig. 2.7.** Pemphigus vulgaire : érosions et croûtes cutanées présternales.

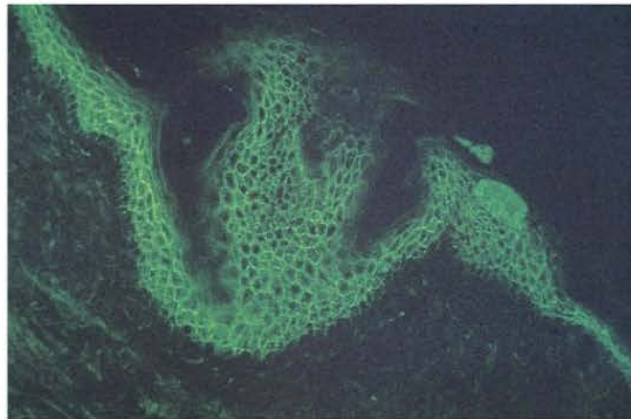


**Fig. 2.8.** Pemphigus superficiel : lésions érythémato-squameuses à bordure figurée.



**Fig. 2.9.** Pemphigus vulgaire : biopsie cutanée standard; bulle intraépidermique par décollement suprabasal avec acantholyse.

A. Faible grossissement. B. Fort grossissement.



**Fig. 2.10.** Pemphigus vulgaire : immunofluorescence directe cutanée; dépôts d'IgG au pourtour des kératinocytes (anticorps anti-substance intercellulaire).

Des traitements immunosuppresseurs, par azathioprine, cyclophosphamide, ciclosporine, sont parfois associés à la corticothérapie en cas de résistance au traitement corticoïde.

Après contrôle de la maladie, les doses de corticoïdes sont progressivement diminuées. Le traitement d'entretien vise à maintenir la rémission complète, clinique et immunopathologique (disparition des anticorps circulants). Un traitement de plusieurs années est souvent nécessaire. La Disulone® et les dermocorticoïdes constituent une alternative thérapeutique intéressante dans les pemphigus superficiels peu étendus.

## Points clés

- Le diagnostic des dermatoses bulleuses auto-immunes (DBAI) repose sur l'examen clinique complété par l'examen histologique d'une biopsie cutanée et par la recherche d'anticorps anti-épiderme dans le sérum des patients.
- Certaines d'entre elles peuvent aussi toucher les muqueuses (bouche, conjonctive, organes génitaux, anus, nez, œsophage, pharynx et larynx).
- Les anticorps sont dirigés contre des protéines d'adhérence de la jonction dermoépidermique (JDE) au cours des maladies de la JDE ou contre les jonctions interkératinocytaires au cours des pemphigus.
- Les anticorps anti-épiderme fixés *in vivo* sont détectés par immunofluorescence directe (IFD) et les anticorps sériques par immunofluorescence indirecte (IFI), immunotransfert ou ELISA.
- Une DBAI étendue et/ou rapidement évolutive impose une hospitalisation en service spécialisé.
- La plus fréquente des DBAI est la pemphigoïde bulleuse.
- Le pemphigus vulgaire se traduit essentiellement par des érosions muqueuses, en particulier de la muqueuse buccale, à l'origine d'une dysphagie.
- Le traitement des principales maladies bulleuses auto-immunes repose essentiellement sur la corticothérapie locale ou générale. Ces traitements peuvent être à l'origine de complications iatrogènes.

# Item 111 – UE 4

## Hémangiomes et malformations vasculaires cutanés

- I. Hémangiome du nourrisson
- II. Malformations vasculaires de l'enfant
- III. Angiomes capillaires cutanés acquis

### Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer les différents types d'hémangiomes et de malformations vasculaires cutanés.

Sous le terme générique d'angiomes ou « anomalies vasculaires », la classification actuelle distingue (tableau 3.1) :

- les *tumeurs vasculaires*, essentiellement capillaires, caractérisées par une prolifération de cellules endothéliales et principalement représentées par les *hémangiomes* du nourrisson (hémangiomes infantiles) ;
- les *malformations vasculaires*, où les cellules endothéliales sont quiescentes et qui peuvent concerner les capillaires sanguins, les veines, les communications artérioveineuses ou les vaisseaux lymphatiques.

**Tableau 3.1.** Différences entre hémangiomes et malformations vasculaires

	Hémangiome	Malformation
<b>Endothélium</b>	Proliférant	Quiescent
<b>À la naissance</b>	Absent	Présent
<b>Évolution</b>	Croissance puis régression et disparition	Stabilité ou aggravation Persistance
<b>Types histologiques</b>	Hémangiomes	Malformations capillaires Malformations veineuses Malformations lymphatiques Malformations artérioveineuses

## I. Hémangiome du nourrisson

### A. Généralités

Ce sont les *tumeurs les plus fréquentes de l'enfant*, avec une prévalence de 10 %.

Il s'agit d'une prolifération cutanée bénigne de cellules endothéliales vasculaires. Ils sont plus fréquents chez les prématurés et les nouveau-nés de faible poids de naissance. Leur origine est inconnue.

## B. Diagnostic : hémangiomes typiques non compliqués

Le diagnostic est essentiellement *clinique*. La biopsie est généralement inutile.

### 1. Sémiologie

Il s'agit de tuméfactions du nouveau-né ou du nourrisson :

- non soufflantes à l'auscultation ;
- sans battement ni frémissement à la palpation ;
- de consistance initialement élastique, dépressible, non indurée.

Leur taille, leur nombre et leur siège sont variables. Dans la plupart des cas il s'agit d'un hémangiome unique mais les formes multiples ne sont pas rares.

Les hémangiomes superficiels (autrefois appelés « angiomes tubéreux ») se caractérisent par :

- un nodule ou une plaque *rouge vif* (figure 3.1), en *relief*, à surface tendue ou mamelonnée, dépressible (épiderme et derme sus-jacent minces) ;
- qui pâlit à la pression sans vidange ni disparition complète.

Les hémangiomes profonds ou sous-cutanés se caractérisent par :

- une tuméfaction bleutée ou de la couleur de la peau normale ;
- avec parfois de minimes télangiectasies arborescentes en surface, orientant le diagnostic ;
- de consistance plus élastique que les formes superficielles (épiderme et derme épais) ;
- la clinique est ici parfois insuffisamment spécifique : le recours à l'imagerie peut être nécessaire ; l'échographie-Doppler montre une tumeur richement vascularisée à flux rapide.

Les hémangiomes mixtes associent ces composantes superficielles et profondes (figure 3.2).

Plus rarement, certains hémangiomes ne se développent pas en épaisseur et simulent alors un angiome plan.



**Fig. 3.1.** Hémangiome superficiel (tubéreux) de la région parotidienne.





**Fig. 3.2.** Hémangiome mixte, superficiel (tubéreux) et sous-cutané.

## 2. Évolution

La majorité des hémangiomes *régresse totalement sans séquelles* et ne nécessite aucun traitement. Leur histoire naturelle est stéréotypée et constitue un élément important du diagnostic. Les hémangiomes :

- sont absents à la naissance ;
- sont parfois précédés par des signes précurseurs initiaux : zone de vasoconstriction (macule plus pâle) ou au contraire de vasodilatation simulant un angiome plan ;
- et passent par une phase de croissance suivie d'une phase d'involution.

La phase de croissance comporte :

- un début dans les premiers jours de vie ;
- une augmentation de taille assez rapide pendant les 5 à 6 premiers mois.

La phase d'involution spontanée comprend :

- un blanchiment en surface ;
- une diminution progressive de la taille jusqu'à disparition complète dans la plupart des cas ;
- de durée variable : plusieurs années (2 à 10 ans).

## C. Complications et localisations à risques

Une minorité d'hémangiomes (10 %) peut se compliquer et mettre en jeu le pronostic esthétique, fonctionnel voire vital de l'enfant. Certaines localisations sont plus à risque.

Ils nécessitent un traitement précoce.

### 1. Ulcération

Tout hémangiome peut s'ulcérer, mais certaines localisations sont plus fréquemment concernées :

- le siège (fesses, vulve) ;
- les lèvres (figure 3.3) ;
- les plis (cou).

Ces ulcérations sont à l'origine de :

- douleurs intenses, majorées par les mictions en cas d'atteinte du siège ;
- surinfection ;
- saignements (dont le caractère répété à chaque pansement peut majorer la carence martiale du nourrisson) ;
- cicatrice atrophique inesthétique à distance.



**Fig. 3.3. Hémangiome superficiel (tubéreux) ulcéré.**

La localisation labiale entraîne de plus :

- des difficultés immédiates pour l'alimentation (biberon);
- et un défaut séquellaire motivant une intervention réparatrice ultérieure.

## **2. Hémangiomes orbitopalpebraux**

Ils entraînent un risque d'*amblyopie* fonctionnelle due à :

- une occlusion précoce de la fente palpébrale;
- un astigmatisme par compression du globe et déformation de la cornée;
- ou un déplacement du globe oculaire.

L'IRM peut montrer une infiltration du cône orbitaire et des muscles oculomoteurs.

Un traitement précoce et une surveillance dermatologique et ophtalmologique rapprochée pendant toute la phase de croissance sont le plus souvent nécessaires.

## **3. Hémangiomes étendus associés à des malformations**

De rares hémangiomes en plaques particulièrement étendus, dits segmentaires, peuvent s'accompagner de malformations qui varient selon leur localisation :

- visage et extrémités céphaliques : malformations du cervelet, malformations cardiaques ou des gros vaisseaux, malformations oculaires (syndrome PHACE);
- région périnéale et lombosacrée : malformations anorectales et génito-urinaires, dysraphie spinale.

Ils justifient des explorations morphologiques complémentaires et une prise en charge spécialisée multidisciplinaire.

## **4. Hémangiomes de la pointe du nez**

Appelés hémangiomes « Cyrano », ils peuvent entraîner :

- un préjudice esthétique;
- des déformations séquellaires des cartilages du nez.

C'est une indication à un traitement précoce.

## **5. Hémangiomes sous-glottiques**

Il s'agit d'une localisation muqueuse profonde pouvant entraîner une obstruction laryngée ou trachéale à l'origine d'une détresse respiratoire.

Les signes d'appel sont un stridor ou une *dyspnée laryngée*.

Ils peuvent être isolés ou associés à un hémangiome visible en surface :

- *cutané étendu « en barbe »*, touchant de façon symétrique les régions mandibulaire, mentonnière, cervicale et la lèvre inférieure ;
- muqueux de la lèvre ou de la langue ;

Une exploration endoscopique ORL est donc nécessaire devant tout hémangiome situé dans ces zones, afin d'instituer un traitement précoce s'il existe un hémangiome laryngé.

## 6. Hémangiomatose miliaire

C'est une situation rare caractérisée par de petits hémangiomes à surface bombée de quelques millimètres à 1 cm de diamètre (figure 3.4), soit peu nombreux soit au contraire profus, touchant l'ensemble des téguments. Ils peuvent être associés à des hémangiomes viscéraux, essentiellement hépatiques. S'ils sont volumineux, les hémangiomes hépatiques peuvent avoir un retentissement hémodynamique, provoquant une insuffisance cardiaque à haut débit.



**Fig. 3.4.** Hémangiomes miliaires.

## D. Diagnostic différentiel et formes particulières

### 1. Tumeurs malignes du nourrisson

Le risque de tumeur maligne des parties molles (rhabdomyosarcome, fibrosarcome infantile) richement vascularisé doit être évoqué devant une tumeur :

- congénitale ;
- unique ;
- touchant le visage ou un segment de membre ;
- indurée, déformant les reliefs superficiels.

Ces tumeurs ont parfois une teinte violacée pouvant simuler une tumeur vasculaire.

*Ce risque justifie une biopsie au moindre doute.*

### 2. Malformations vasculaires

Un hémangiome superficiel au stade initial peut simuler un angiome plan (malformation capillaire).

À l'inverse, certaines malformations veineuses ou lymphatiques peuvent être confondues cliniquement avec des hémangiomes profonds sous-cutanés. L'échographie-Doppler est l'examen de première intention pour le diagnostic différentiel. Elle permet de les différencier en mettant en évidence un flux rapide dans les hémangiomes en phase d'extension, absent dans les malformations veineuses ou lymphatiques.

### 3. Hémangiomes congénitaux

Ils sont présents à la naissance, parfois dépistés par l'échographie anténatale.

Le diagnostic différentiel est celui de tumeur maligne, justifiant une biopsie au moindre doute.

Leur évolution est variable : régression rapide ou persistance.

### 4. Syndrome de Kasabach-Merritt

Il s'agit d'un phénomène de coagulation intravasculaire tumorale entraînant une thrombopénie majeure qui complique certaines tumeurs vasculaires rares, et non de véritables hémangiomes du nourrisson.

La tumeur vasculaire est volumineuse, ecchymotique, violacée, chaude et inflammatoire (figure 3.5).

C'est une situation grave en raison du *risque hémorragique* et des difficultés thérapeutiques, motivant une prise en charge hospitalière spécialisée.

#### Principes thérapeutiques

- La majorité des hémangiomes *régresse totalement sans séquelle* et ne nécessite donc aucun traitement. Il faut l'expliquer aux parents.
- Toutefois, dans certains cas, la régression est incomplète (en particulier au visage) ou il peut persister des séquelles à distance malgré la régression de la composante vasculaire :
  - cicatrices atrophiques blanchâtres;
  - zones de peau flasque recouvrant un tissu fibro-adipeux résiduel.
- C'est l'indication d'un traitement à visée esthétique, à distance, chez le grand enfant.
- En cas d'hémangiome volumineux ou évolutif ou faisant craindre des séquelles esthétiques ou mettant en jeu un pronostic fonctionnel ou vital, le traitement de première intention fait appel au propranolol *per os* (2 à 3 mg/kg par jour) qui a remplacé la corticothérapie générale à forte dose autrefois utilisée.



**Fig. 3.5.** Syndrome de Kasabach-Merritt : tumeur vasculaire d'aspect ecchymotique.

## II. Malformations vasculaires de l'enfant

On distingue :

- les malformations vasculaires à *flux lent* qui peuvent toucher différents contingents vasculaires : capillaire, veineux, lymphatique... ;
- les malformations artérioveineuses à *flux rapide*.

Elles sont présentes dès la naissance et n'ont pas tendance à régresser — à la différence des hémangiomes. Les malformations capillaires (angiomes plans) restent visibles et évoluent peu. Les autres malformations peuvent passer initialement inaperçues, puis se révéler progressivement ou à l'occasion d'une poussée évolutive survenant après un traumatisme, à la puberté ou lors d'une grossesse.

### A. Angiomes plans (malformations capillaires)

#### 1. Forme habituelle

##### Caractères cliniques communs

Les angiomes plans se présentent comme des taches rouges congénitales (figure 3.6) :

- présentes à la naissance ;
- planes ;
- disparaissant plus ou moins complètement à la pression ;
- pouvant siéger sur n'importe quel territoire cutané ;
- sans souffle, frémissement ni battement ;
- ayant la même température que la peau normale.

Ils sont généralement isolés, sans aucune association avec des angiomes viscéraux, en particulier cérébraux. Il existe toutefois des exceptions à connaître (cf. *infra*).

##### Évolution

- Ils persistent sans tendance à la disparition spontanée.
- Leur surface augmente de manière proportionnelle à la croissance de l'enfant.
- Ils peuvent s'accompagner d'une hypertrophie des parties molles de la zone atteinte (visage, segment de membre) se majorant progressivement avec le temps.



**Fig. 3.6.** Angiome plan du tronc.

## Diagnostic différentiel

Ils sont à distinguer :

- des taches angiomeuses physiologiques (nævus flammeus) :
  - très fréquentes chez le nouveau-né;
  - plus pâles (rose saumon);
  - localisées sur la glabelle, le front, les paupières supérieures ou l'occiput;
  - évoluant vers la régression (sauf sur la nuque et l'occiput où elles persistent);
- d'un hémangiome infantile au stade initial;
- de certaines malformations lymphatiques complexes;
- de certaines malformations artérioveineuses en phase quiescente.

## Principe thérapeutique

En cas de retentissement esthétique, les angiomes plans nécessitent un traitement par laser à colorant pulsé permettant d'obtenir un pâlissement souvent important.

## 2. Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe (angiomatose encéphalotrigémينية)

C'est une association comportant :

- un angiome plan cutané du visage, touchant au moins le territoire de la branche ophtalmique du nerf trijumeau (V1) avec atteinte de la paupière supérieure;
- un angiome méningé de la pie-mère qui peut être associé à une épilepsie grave et à un retard psychomoteur;
- un glaucome congénital (buphtalmie, mégalocornée).

Un angiome plan ayant ces caractéristiques justifie la recherche d'un glaucome et d'une atteinte méningée par une IRM cérébrale.

L'atteinte isolée du territoire des autres branches du nerf trijumeau (V2 et V3) ne s'accompagne pas d'angiomes méningés.

## 3. Syndrome de Klippel-Trenaunay

C'est une association touchant le plus souvent un membre inférieur (figure 3.7) comportant :

- un angiome plan;



**Fig. 3.7.** Syndrome de Klippel-Trenaunay : angiome plan et hypertrophie progressive d'un membre.

- des varices (anomalie des trajets et du développement des veines);
- une hypertrophie acquise des os et des tissus sous-jacents, avec un risque d'asymétrie de longueur des membres inférieurs.

## B. Malformations veineuses (angiomes veineux)

### 1. Diagnostic

Les angiomes veineux sont constitués de tuméfactions bleutées sous-cutanées (figure 3.8) ou de lacs de veines dilatées superficielles semblables à des varices (figure 3.9) :

- molles, dépressibles;
- se vidant à la pression ou à la surélévation du membre;
- gonflant en position déclive, lors des efforts ou des cris (visage);
- sans augmentation de la chaleur locale, ni battement, ni souffle;
- siégeant à l'extrémité des membres, sur le visage;
- de volume et d'étendue variables.

L'extension profonde est possible (loges musculaires des membres).

L'écho-Doppler met en évidence les lacs veineux et l'absence de flux spontané.

### 2. Évolution, complications

Une aggravation lente se produit au cours de la vie.

Des épisodes aigus de thrombose au sein de la malformation sont fréquents :



**Fig. 3.8.** Malformation veineuse : nodules bleutés d'un doigt.



**Fig. 3.9.** Malformation veineuse : grosses dilatations veineuses.

- réalisant des nodules douloureux et inflammatoires régressifs en quelques jours ;
- évoluant vers la calcification : phlébolithes palpables et visibles à la radiographie.

Des troubles de la coagulation (coagulation intravasculaire localisée) sont possibles dans les formes très volumineuses, à dépister en particulier avant une intervention chirurgicale par le dosage des plaquettes, du fibrinogène et des D-dimères.

## C. Malformations lymphatiques (« lymphangiomes »)

Les *dilatations lymphatiques macrokystiques* sont des tuméfactions volumineuses, d'apparition brutale, de localisations variées, en particulier latéro-cervicale, mentonnière ou axillaire.

Les *dilatations lymphatiques microkystiques* sont :

- des lymphangiomes cutanés superficiels : nappes de petites vésicules translucides ou hématisques, indolores ;
- ou des lymphangiomes profonds isolés ou associés à des lymphangiomes macrokystiques : ils sont parfois volumineux (plusieurs centimètres de diamètre).

L'évolution se fait par des poussées inflammatoires parfois révélatrices.

## D. Malformations artérioveineuses

Ce sont des malformations à flux rapide et à haut débit potentiellement graves en raison de leur évolutivité (risque d'hémorragie ou de nécrose ischémique) et de leur caractère récidivant après traitement.

Il s'agit initialement d'une simple tache rouge, plane, simulant un angiome plan mais plus chaude, extensive et battante, évoluant vers une tuméfaction ou une déformation localisée.

Le diagnostic se fait sur :

- la palpation : frémissement (*thrill*) ;
- l'auscultation : souffle ;
- l'échographie-Doppler : flux rapide, continu ;
- la localisation : oreilles, cuir chevelu et extrémités des membres sont fréquemment touchés.

L'évolution se fait par poussées évolutives spontanées ou déclenchées par un traumatisme ou une tentative de geste thérapeutique, à la puberté ou lors d'une grossesse.

## E. Malformations complexes

C'est l'association chez une même personne de plusieurs malformations, par exemple un angiome plan et un lymphangiome. Tous les types d'association sont possibles. Elles sont tantôt segmentaires (un membre, par exemple), tantôt diffuses, disséminées.

## F. Explorations paracliniques

Elles peuvent être nécessaires :

- en cas de doute diagnostique : échographie-Doppler en première intention ;
- pour préciser la nature et les limites des lésions avant traitement : IRM ou angiographie par résonance magnétique (IRM ou angio-IRM).

Les explorations invasives ne s'envisagent qu'en cas de décision d'un geste thérapeutique (sclérose, embolisation), dont elles constituent alors la première étape.



## G. Principes thérapeutiques

Les malformations veineuses, artérielles, lymphatiques ou complexes sont parfois graves, difficilement curables, évoluant par poussées au cours de la vie. Elles nécessitent une prise en charge spécialisée par une *équipe pluridisciplinaire* regroupant dermatologues, radiologues, angiologues et chirurgiens.

Leur traitement fait appel à la chirurgie, à l'embolisation par techniques de radiologie interventionnelle, aux lasers, à la contention et à des mesures symptomatiques.

## III. Angiomes capillaires cutanés acquis

Les angiomes capillaires cutanés acquis sont diagnostiqués chez l'enfant ou l'adulte.

### A. Angiomes stellaires

Ce sont des ectasies vasculaires centrées par un capillaire d'où part une arborescence de télangiectasies radiaires. Les plus volumineux ont parfois un caractère pulsatile.

La vitropression fait disparaître les arborescences périphériques alors que le point central persiste. L'angiome stellaire se recoloré ensuite à partir du centre.

Ils touchent préférentiellement le visage (lèvres, nez, joues) et les extrémités (doigts).

Ils peuvent être un signe d'appel d'une *insuffisance hépatocellulaire*, surtout quand ils sont nombreux, mais ils sont également fréquents chez la femme adulte et l'enfant, sans signification pathologique.

### B. Angiomes capillaires liés à l'âge

Il s'agit d'ectasies vasculaires apparaissant tardivement, sans signification pathologique, dont l'origine est inconnue. On décrit ainsi :

- les « taches rubis » : petits angiomes punctiformes, rouges vifs, répartis en général sur les régions couvertes (tronc, abdomen) ;
- les angiomes des lèvres (« lacs veineux »), un peu plus volumineux, de teinte bleu violacé ;
- les angiokératomes du scrotum, fréquents, à différencier des angiokératomes plus diffus de la maladie de Fabry, maladie métabolique très rare.

Ils sont généralement asymptomatiques, mais peuvent parfois se thromboser, prenant une teinte noire (hémosidérinique), à différencier d'une pigmentation mélanocytaire (nævus, mélanome).

### C. Autres télangiectasies

On décrit des télangiectasies cutanées de petite taille (quelques millimètres), lenticulaires, très voisines d'aspect, dans :

- le syndrome CREST, forme clinique de sclérodermie systémique où les télangiectasies siègent sur le visage et les doigts ;
- la maladie de Rendu-Osler qui est une angiomatose héréditaire de transmission autosomique dominante. Les télangiectasies siègent également sur les lèvres, la langue et les extrémités digitales. L'épistaxis, signe le plus caractéristique, est la conséquence d'ectasies vasculaires muqueuses.

Points clés

- Les hémangiomes et les malformations vasculaires cutanés sont encore désignés par le terme générique d'angiomes (ou anomalies vasculaires), mais leurs caractéristiques cliniques, physiopathologiques et évolutives les distinguent (cf. [tableau 3.1](#)).
- Les hémangiomes infantiles sont généralement absents à la naissance et régressent spontanément, alors que les malformations vasculaires sont présentes à la naissance et persistent.
- Leur diagnostic est essentiellement clinique.
- L'échographie-Doppler, qui permet de déterminer le flux vasculaire, est parfois indiqué en cas de doute diagnostique.
- L'histologie n'est généralement pas utile au diagnostic.
- Certains hémangiomes présentent un risque de complication immédiate ou de séquelles tardives du fait de leur localisation.

# Item 112 – UE 4

## Exanthème et érythrodermie

### Objectifs pédagogiques

- Devant un exanthème ou une érythrodermie de l'adulte, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Savoir rechercher les éléments cliniques et éventuellement paracliniques en faveur d'une toxidermie médicamenteuse.

## Exanthème

- I. Diagnostic positif
- II. Diagnostic différentiel
- III. Diagnostic étiologique
- IV. Examens complémentaires pertinents

### I. Diagnostic positif

Un exanthème est une éruption cutanée d'apparition brutale, transitoire. Cette section est consacrée surtout aux érythèmes.

Il peut s'accompagner d'une atteinte muqueuse (éнанthème).

Un érythème est une rougeur transitoire de la peau due à une vasodilatation des vaisseaux cutanés superficiels. Cette vasodilatation peut s'accompagner d'une exsudation dermique (œdème) donnant à l'érythème un caractère plus ou moins papuleux.

On distingue, selon leur importance :

- les exanthèmes *roséoliformes* ou *rubéoliformes* formés de petites macules rosées, pâles, bien séparées les unes des autres ;
- les exanthèmes *morbilliformes* maculo-papuleux rouges, pouvant confluer en plaques séparées par des espaces de peau saine avec une surface douce, veloutée à la palpation ;
- les exanthèmes *scarlatiniformes* en plaques diffuses rouge vif, légèrement granités à la palpation, sans intervalle de peau saine, chauds ou cuisants, s'intensifiant dans les plis, pouvant évoluer vers une desquamation secondaire en larges lambeaux.

## II. Diagnostic différentiel

### A. On élimine facilement

Les purpuras : qui ne disparaissent pas à la (vitro)pression.

Les angiomes et télangiectasies : de topographie stable et dont l'intensité varie avec la chaleur ambiante ou la température des bains ou des douches.

### B. Urticaire (item 183)

Elle est parfois très difficile à différencier d'un érythème car peut ne pas avoir une évolution fluctuante et transitoire.

### C. Érythèmes vasomoteurs

Bouffées vasomotrices de la rosacée : érythème congestif du visage (joues, nez, menton) dont les poussées sont favorisées par des facteurs émotionnels, alimentaires et l'environnement thermique.

L'érythème pudique du décolleté : localisé au cou ou au visage, ne durant que quelques minutes chez les patients facilement émotifs.

### D. Érythèmes de cause exogène

Ils sont souvent facilement identifiés :

- piqûres d'insectes : érythème souvent papuleux centré par un point de piqûre ;
- brûlure : thermique ou caustique ;
- érythème phototoxique : limité aux territoires cutanés exposés à la lumière (visage, dos des mains et des avant-bras, jambes).

### E. Érythrodermie

L'érythrodermie (cf. *infra*) se différencie d'un simple exanthème érythémateux en raison de l'atteinte universelle des téguments ( 90 %), de son caractère squameux, de sa durée et de son association à des signes généraux.

## III. Diagnostic étiologique

Les principales causes des érythèmes sont les infections et les réactions toxiques ou médicamenteuses (item 322). Chez l'enfant, il s'agit principalement de maladies virales. Chez l'adulte, il faut penser également aux causes médicamenteuses et aux maladies sexuellement transmissibles (tableau 4.1).

Les arguments en faveur d'une atteinte virale sont :

- le contexte épidémique ;
- la notion de contagion ;
- la fièvre ;

**Tableau 4.1. Principales causes d'exanthèmes en fonction de l'aspect sémiologique**

Érythèmes morbilliformes
Maladies infectieuses Essentiellement virales : – mégalérythème épidémique (parvovirus B19) – echovirus (9 et 16), adénovirus, arbovirus – virus coxsackies – rougeole – rubéole – mononucléose infectieuse, cytomégalovirus, hépatite virale, primo-infection VIH Parfois bactériennes ou parasitaires : rickettsioses, mycoplasme, leptospirose, méningocoque, toxoplasmose, etc. Syndrome de Kawasaki Lupus érythémateux Toxidermie : $\beta$ -lactamines, sulfamides, anticomitiaux
Érythèmes roséoliformes
Exanthème subit Rubéole Echovirus (9 et 16), arbovirus Fièvre typhoïde Syphilis secondaire Primo-infection VIH
Érythèmes scarlatiniformes
Maladies infectieuses Essentiellement bactériennes : – scarlatine – syndrome du choc toxique – mais aussi : septicémies à staphylocoques, streptocoques Parfois vireuses atypiques : mononucléose infectieuse... Toxidermies Syndrome de Kawasaki

- un syndrome grippal ;
- un énanthème ;
- la présence d'adénopathies.

Les arguments en faveur d'une cause médicamenteuse (item 322) sont :

- le prurit ;
- le polymorphisme de l'éruption ;
- l'éosinophilie sanguine ;
- l'introduction d'un médicament 5 à 14 jours avant l'éruption.

Si certains érythèmes sont très évocateurs, il n'existe pas de correspondance stricte entre un type d'érythème et une cause.

## A. Maladies infectieuses

### 1. Érythèmes morbilliformes

#### Mégalérythème épidémique

- Dû au parvovirus B19.
- Survient entre l'âge de 5 et 10 ans après une incubation d'environ 1 semaine.

- Exanthème en dentelle ou en carte de géographie pouvant toucher les convexités du visage puis des membres (figures 4.1 et 4.2). Cette éruption est parfois très discrète.
  - Peut durer quelques heures à quelques jours et est souvent révélée par une exposition solaire.
- En raison du tropisme du virus pour les érythroblastes médullaires, il existe un risque de survenue d'une anémie aiguë chez les enfants ayant une anémie hémolytique chronique. Il existe parfois des arthralgies, surtout chez l'adulte chez lequel l'éruption peut être localisée aux extrémités, en « gants et chaussettes ».

### Mononucléose infectieuse

- Due au virus d'Epstein-Barr (EBV).
- Éruption très inconstante, survenant après 1 semaine d'un tableau général s'accompagnant d'une fièvre, d'une angine, d'une asthénie avec adénopathies et splénomégalie.
- Le plus souvent morbilliforme, régressant en quelques jours.

En cas de prise d'aminopénicilline, une éruption maculo-papuleuse confluente est quasi constante, sans signer pour autant une « allergie ».

Les complications viscérales sont rares (hépatites, méningoencéphalite).

### Rougeole

- Due à un virus du groupe des Paramyxovirus.
- Survient plutôt chez des enfants entre 3 et 7 ans avec une notion de contagion 10 à 15 jours auparavant.
- Devenue rare du fait du vaccin ROR, il existe une recrudescence actuelle chez des adultes.



**Fig. 4.1.** Mégalérythème (parvovirus B19) : aspect « souffleté » du visage.



**Fig. 4.2.** Mégalérythème : érythème morbilliforme « figuré » des jambes.

- Phase de catarrhe oculo-nasal pré-éruptive, avec hyperthermie à 39–40 °C, toux, signe de Köplick (élanthème localisé avec des petits points blancs entourés d'un halo inflammatoire rouge en regard des premières molaires).
- Puis éruption en quelques jours avec une seule poussée d'évolution descendante, commençant derrière les oreilles puis s'étendant au visage et au tronc et qui guérit en quelques jours.

Les complications viscérales sont rares (méningoencéphalite, pneumopathies, myocardite, kératite), mais potentiellement graves.

### Fièvre boutonneuse méditerranéenne

- Due à *Rickettsia conorii*, non exceptionnelle en région méditerranéenne.
- Se manifeste l'été après une incubation de 1 semaine environ par une fièvre à 40 °C de 4 à 8 jours avec céphalées et myalgies.
- Puis éruption de petites papules érythémateuses et parfois purpuriques (figure 4.3) qui vont évoluer en plusieurs poussées avec extension palmoplantaire.
- L'examen peut trouver un chancre escarrotique au siège de la piqûre de tique responsable de l'inoculation.
- Il peut exister des complications viscérales (reins, cœur, poumons, CIVD).

Le diagnostic se fait par l'isolement des rickettsies dans le sang ou la peau et sur la sérologie par immunofluorescence directe qui se positive entre le 7<sup>e</sup> et le 15<sup>e</sup> jour. Le traitement repose sur les cyclines, les quinolones ou les macrolides.

### Autres infections virales

De multiples autres infections virales peuvent être responsables d'un érythème morbilliforme.

#### Infections à entérovirus

Certaines infections à entérovirus (virus coxsackie, echovirus 9) s'accompagnent souvent d'une éruption fugace, surtout chez l'enfant de moins de 3 ans. Elle touche principalement le tronc, puis les paumes et les plantes et s'accompagne d'un élanthème.

Ces infections surviennent surtout l'été après une incubation de quelques jours avec de la fièvre, des céphalées, une anorexie et une gastro-entérite. Les infections à virus coxsackie peuvent s'accompagner de vésicules ovalaires des mains et des pieds (syndrome mains-pieds-bouche) avec un élanthème vésiculeux du voile du palais; souvent, le tableau est incomplet.



**Fig. 4.3.** Érythème morbilliforme (fièvre boutonneuse méditerranéenne à *R. conorii*).

### Adénovirus

Les adénovirus associent une atteinte adéno-pharyngo-conjonctivale avec parfois une pneumopathie ou une atteinte digestive et un exanthème morbilliforme, parfois purpurique, touchant surtout l'hémicorps supérieur et durant 2 à 3 jours.

### Hépatite B

L'hépatite B peut s'accompagner de poussées urticariennes en phase pré-ictérique avec céphalées, arthralgies, nausées, vomissements et asthénie. On peut observer une éruption morbilliforme ou scarlatiniforme.

### Infections exotiques

Des infections exotiques (fièvre jaune, dengue) peuvent s'accompagner d'une éruption morbilliforme.

### Autres étiologies

D'autres pathologies infectieuses (méningococcie, *Mycoplasma pneumoniae*, toxoplasmose...) peuvent également être associées à une éruption morbilliforme.

## 2. Érythèmes roséoliformes

### Exanthème subit

- Dû à l'HHV6 ou à l'HHV7 (*Human Herpesvirus 6 et 7*).
- Chez les nourrissons entre 6 mois et 2 ans après une incubation d'une dizaine de jours.
- L'éruption survient après 3 jours de fièvre à 39–40 °C : discrète, transitoire, elle touche principalement le tronc. C'est une cause fréquente de convulsions du nourrisson en raison de l'hyperthermie.

Parfois, il n'y a pas d'éruption ; dans d'autres cas, il peut ne pas y avoir de fièvre.

Les complications viscérales sont rares avec adénopathies, méningite, syndrome mononucléotique, hépatites ou pneumopathies.

### Rubéole

- Due à un togavirus, devenue rare avec la vaccination.
- Passe totalement inaperçue dans un cas sur deux.
- Incubation de 2 à 3 semaines.
- Exanthème fruste, pâle et fugace (2 à 3 jours) (figure 4.4) avec peu de signes généraux (adénopathies cervicales postérieures, parfois arthralgies, voire arthrite ou conjonctivite).

Gravité des rubéoles congénitales en cas de contamination d'une femme enceinte, d'où la nécessité de vacciner les enfants entre l'âge de 12 et 18 mois par le ROR (vaccin à virus vivants atténués rougeole, oreillons, rubéole) avec un rappel entre 11 et 13 ans. La recherche de l'immunisation par les anticorps dirigés contre le virus de la rubéole est obligatoire dans la surveillance des grossesses. Elle est aussi obligatoire lors de l'examen prénuptial, les femmes séronégatives devant être vaccinées en évitant toute grossesse dans les 3 mois après le vaccin.

### Primo-infection par le VIH (item 165)

Elle est symptomatique dans plus de la moitié des cas après une incubation de 2 à 3 semaines. Elle s'accompagne d'un syndrome fébrile pseudogrippal et d'une éruption érythémato-maculeuse du tronc avec parfois une atteinte du visage ou des paumes et des plantes. Il peut exister un syndrome mononucléotique avec une pharyngite, des adénopathies, une asthénie fébrile et des érosions buccales et génitales.

La sérologie VIH est négative mais l'antigénémie p24 et surtout la charge virale permettent le diagnostic.





**Fig. 4.4.** Érythème roséoliforme (rubéole).

### Syphilis secondaire (item 158)

La syphilis secondaire, survenant environ 45 jours après le chancre, va commencer par une roséole (première floraison) formée de macules de 5 à 10 mm arrondies, roses, planes, touchant principalement le tronc et qui vont durer quelques semaines, laissant parfois des séquelles dyschromiques (« collier de Vénus »).

Le diagnostic est confirmé par la positivité des sérologies de dépistage VDRL et TPHA.

### Autres maladies infectieuses

D'autres maladies infectieuses peuvent s'accompagner d'un érythème roséoliforme, telles que la fièvre typhoïde avec une éruption fugace lenticulaire du tronc dans la deuxième semaine d'un tableau fébrile bruyant, ou des infections virales à entérovirus (echovirus, virus coxsackie, arbovirus, etc.).

## 3. Érythèmes scarlatiniformes

### Scarlatine

- Due à la sécrétion d'une toxine érythrogène par un streptocoque  $\beta$ -hémolytique. Elle est actuellement très rare.
- Début brutal chez un enfant d'âge scolaire (5–10 ans) par une angine rouge avec fièvre à 39–40 °C.
- Suivie 24 heures plus tard d'un exanthème débutant sur le tronc et la racine des membres, légèrement granité, qui se généralise avec un aspect souffleté du visage et une atteinte plus importante des plis de flexion (figure 4.5).
- Énanthème avec gorge rouge et langue blanche qui va desquamer de la pointe et des bords vers la base, prenant un aspect framboisé en 4 à 6 jours.

L'évolution de l'exanthème se fait vers une desquamation secondaire en larges lambeaux entre le 10<sup>e</sup> et le 20<sup>e</sup> jour (aspect en « doigts de gants » sur les mains et les pieds).

L'éruption s'accompagne de fièvre, tachycardie, angine rouge, vomissements, céphalées, adénopathies sous-maxillaires.

Les deux complications à redouter sont le rhumatisme articulaire aigu et la glomérulonéphrite post-streptococcique, devenus rares avec l'antibiothérapie.

Le prélèvement permet d'isoler un streptocoque  $\beta$ -hémolytique dans la gorge. Il existe une leucocytose à polynucléaires neutrophiles, une élévation secondaire des anti-streptolysines. Le traitement repose sur la pénicilline pendant une dizaine de jours. Il faut bien sûr rechercher à distance l'absence de protéinurie.



**Fig. 4.5. Scarlatine.**

### Scarlatine staphylococcique

Elle représente probablement une forme bénigne de choc toxique staphylococcique secondaire à la sécrétion d'une toxine TSST1 sécrétée à partir d'un foyer bactérien staphylococcique.

### Syndrome du choc toxique

Ce syndrome survient surtout chez des adolescents ou les adultes.

Il est secondaire à la libération d'une toxine staphylococcique (toxine TSST1) sécrétée par un staphylocoque doré de groupe phagique I à partir d'un foyer cutané ou viscéral.

Il s'accompagne de signes généraux majeurs avec fièvre élevée, choc hypovolémique, éruption scarlatiniforme (figure 4.6) du visage et du tronc, avec parfois un énanthème, une chéilite, une conjonctivite, une vulvite. Il peut exister une CIVD et une atteinte toxique cardiaque, pulmonaire, hépatique, musculaire, rénale ou du système nerveux central.

### Syndrome (adéno-cutanéomuqueux) de Kawasaki

- Syndrome inflammatoire (probablement en réaction à un agent infectieux ou toxique jouant le rôle d'un superantigène) qui s'accompagne d'une vasculite des artères de moyen calibre avec un risque de décès par anévrisme coronarien.
- Il survient presque exclusivement chez l'enfant avant 5 ans et surtout chez le nourrisson. Il se manifeste par :
  - une fièvre élevée, 38,5 °C, durant plus de 5 jours et ne répondant pas aux antibiotiques ;
  - une conjonctivite congestive bilatérale avec œdème des paupières ;
  - un énanthème des lèvres et de la muqueuse buccale avec langue framboisée, chéilite ;
  - un érythème palmoplantaire avec œdème induré des mains et des pieds surtout chez le petit nourrisson évoluant ultérieurement vers une desquamation scarlatiniforme à la troisième semaine ;
  - un érythème touchant principalement le tronc, survenant à la fin de la première semaine, variable, morbilliforme initialement puis scarlatiniforme avec quelques poussées évolutives pendant environ 1 semaine ; il existe parfois une atteinte prédominante du siège ;
  - des adénopathies cervicales aiguës, non suppuratives, 1–2 cm.

Certaines manifestations cliniques peuvent manquer.

Il n'y a pas de signe biologique spécifique mais un syndrome inflammatoire et une leucocytose à polynucléaires puis une thrombocytose.

Le risque principal est *cardiaque* avec des anévrismes coronariens qui apparaissent entre la deuxième et la quatrième semaine, des troubles du rythme cardiaque et la possibilité de décès par myocardite, infarctus, embolie cérébrale. Une hospitalisation est indispensable pour échographie cardiaque, surveillance évolutive et mise en route d'un traitement associant immunoglobulines intraveineuses et aspirine.



**Fig. 4.6.** Érythème scarlatiniforme au cours d'un syndrome de choc toxique staphylococcique.

## B. Érythèmes médicamenteux (toxidermies, item 322)

Ils peuvent réaliser *tous les types d'éruptions* précédemment décrites.

*Leur diagnostic est parfois difficile* car le médicament est souvent prescrit pour un épisode fébrile, qui pourrait être annonciateur de l'éruption constatée (biais protopathique).

La sémiologie, puis l'anamnèse et la chronologie des différentes prises médicamenteuses sont importantes pour évoquer une toxidermie.

L'existence d'un prurit doit également faire évoquer une cause médicamenteuse, de même que l'éosinophilie sanguine. Une toxidermie peut être fébrile.

Les médicaments le plus souvent en cause sont les antibiotiques (en particulier les  $\beta$ -lactamines), les sulfamides, les anticomitiaux, les antirétroviraux et les AINS.

## IV. Examens complémentaires pertinents

*Chez l'enfant* : habituellement, aucun examen n'est indispensable sauf si l'on suspecte :

- une scarlatine (NFS, prélèvement de gorge);
- un syndrome de Kawasaki (NFS, plaquettes, échographie cardiaque).

*Chez l'adulte* : en dehors d'une cause évidente on réalisera : NFS, tests hépatiques, sérodiagnostic de MNI, TPHA, VDRL, charge virale VIH, antigénémie p24.

*Chez la femme enceinte*, en prenant en compte son statut sérologique de début de grossesse, on demandera les sérologies de toxoplasmose, rubéole, CMV, parvovirus B19 et syphilis.

Comme certaines septicémies peuvent de façon exceptionnelle se manifester par un exanthème, des hémocultures sont indiquées en cas d'altération franche de l'état général ou de signes d'orientation (syndrome méningé, syndrome dysentérique).

La *biopsie cutanée d'un exanthème n'est pas justifiée* car elle ne montrerait que des anomalies discrètes et non spécifiques, ne permettant pas de diagnostic étiologique.

### Points clés

Les diagnostics à ne pas manquer devant un érythème sont :

- syndrome de Kawasaki chez le nourrisson et l'enfant (urgence thérapeutique);
- primo-infection par le VIH chez l'adulte (urgence thérapeutique);
- syndrome de choc toxique staphylococcique (urgence thérapeutique);
- mononucléose infectieuse chez l'adolescent recevant une aminopénicilline (il n'est pas allergique aux pénicillines).

# Érythrodermie

- I. Reconnaître l'érythrodermie
- II. Diagnostic étiologique chez l'adulte
- III. Érythrodermies de l'enfant
- IV. Complications des érythrodermies

L'érythrodermie est un syndrome rare diagnostiqué cliniquement devant :

- un érythème confluent associé à une desquamation touchant l'ensemble des téguments (plus de 90 % de la surface corporelle);
- une évolution prolongée (plusieurs semaines).

Il s'agit d'une **urgence dermatologique** exigeant une prise en charge immédiate tant sur le plan thérapeutique que sur le plan étiologique.

Il s'agit d'un syndrome de diagnostic clinique aux multiples étiologies.

*Il existe trois étapes dans la prise en charge du malade :*

- reconnaître l'érythrodermie;
- rechercher l'étiologie en vue d'un éventuel traitement spécifique;
- apprécier la gravité immédiate et proposer une attitude thérapeutique symptomatique.

## I. Reconnaître l'érythrodermie

Les signes cliniques comprennent :

- un érythème :
  - généralisé;
  - inflammatoire;
  - plus violacé aux points déclives;
  - d'intensité variable d'un jour à l'autre;
  - et d'apparition plus ou moins rapide;
- une desquamation constante avec des aspects variés, fine ou en larges lambeaux;
- un prurit constant, associé à une dysrégulation cutanée thermique importante marquée par des épisodes de fièvre et d'hypothermie;
- une pachydermie mieux visible au niveau des plis, témoignant d'une infiltration cellulaire spécifique;
- un œdème souvent marqué du visage, où il peut exister un ectropion;
- une atteinte des muqueuses possible sous la forme d'une chéilite, d'une conjonctivite ou d'une stomatite;
- une atteinte des phanères après quelques semaines d'évolution avec chute des cheveux, sourcils et cils, tandis que les ongles sont dystrophiques, de croissance ralentie, d'où l'apparition d'une ligne de Beau voire une chute de l'ongle.

L'évolution est prolongée sur des semaines ou plus.

Il résulte de cette définition qu'une simple éruption érythémato-squameuse ne peut être qualifiée d'érythrodermie sous prétexte que les éléments sont multiples et diffus. Un exanthème (cf. *supra*), plus aigu, n'est pas associé à des troubles de la régulation cutanée thermique.

Il y a souvent une altération de l'état général avec fièvre allant même jusqu'à d'importants frissons confinant le malade au lit.

L'examen clinique découvre souvent une polyadénopathie généralisée quelle que soit l'étiologie de l'érythrodermie. Les ganglions mesurent souvent plusieurs centimètres de grand axe et sont souples et mobiles.

Des troubles hémodynamiques sont possibles par déperdition hydroélectrolytique et/ou protéiques.

Pour toutes ces raisons, l'érythrodermie nécessite une *hospitalisation dans un service spécialisé*.

## II. Diagnostic étiologique chez l'adulte

L'interrogatoire est l'un des éléments clés de l'enquête étiologique d'une érythrodermie ([tableau 4.2](#)); le médecin doit s'intéresser :

- à l'ancienneté de l'éruption;
- aux antécédents dermatologiques et généraux du patient;
- à la notion d'une éventuelle prise médicamenteuse;
- aux traitements topiques utilisés;
- et rechercher un contexte infectieux contemporain de l'éruption.

### A. Dermatoses érythrodermiques

Certaines dermatoses peuvent réaliser une érythrodermie au cours de leur évolution. Ce sont les causes les plus fréquentes d'érythrodermies.

Les dermatoses érythrodermiques les plus rencontrées chez l'adulte sont le psoriasis et l'eczéma. Le lichen plan est une autre cause classique mais rare d'érythrodermie chez l'adulte.

Le diagnostic étiologique de l'érythrodermie est alors facilité par l'interrogatoire qui retrouve presque toujours la notion d'une dermatose préalable et, parfois, par la présence d'une atteinte clinique spécifique de la dermatose. De façon exceptionnelle, l'érythrodermie peut être un mode d'entrée dans ces maladies; le diagnostic est alors plus difficile et peut être aidé par la biopsie cutanée.

### B. Toxidermies érythrodermiques

Plusieurs classes médicamenteuses sont susceptibles de provoquer une toxidermie érythrodermique ([figure 4.7](#)) (item 322). Les médicaments le plus souvent incriminés sont les sels

**Tableau 4.2. Causes des érythrodermies**

« 0 » à « » : fréquence estimée.

Adulte	Enfant
Dermatoses : – psoriasis ( ) – eczéma ( ) – lichen plan ( ) Réactions cutanées aux médicaments ( ) Hémopathies : – lymphome T (syndrome de Sézary) ( ) Infections : – VIH ( ) – gale croûteuse ( )	Nouveau-né et nourrisson 3 mois : – ichtyose (0/ ) – maladie de Leiner-Moussous ( ) – épidermolyse staphylococcique du nouveau-né ( ) – déficits immunitaires (0/ ) Après 3 mois : – dermatite atopique ( ) – histiocytose langerhansienne ( ) – <i>idem</i> adulte



**Fig. 4.7.** Érythrodermie (d'origine toxidermique : DRESS).

d'or, les sulfamides antibactériens, les anticomitiaux, l'allopurinol, les  $\beta$ -lactamines. Mais tout médicament dont les critères chronologiques sont compatibles peut être responsable d'une érythrodermie.

L'interrogatoire doit donc être minutieux dans le bilan d'une érythrodermie à la recherche d'un médicament inducteur. Le délai est en général d'une semaine après l'introduction du médicament. Une érythrodermie peut également faire suite à un exanthème maculo-papuleux si le médicament responsable de celui-ci n'a pas été identifié et interrompu.

Devant ce tableau d'érythrodermie, il faut rechercher des critères de gravité de la toxidermie, en particulier rechercher des signes systémiques pouvant s'intégrer dans un syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse, ou DRESS (*Drug Rash With Hypereosinophilia And Systemic Symptoms*) (item 322). Sur le plan clinique, l'œdème du visage, les adénopathies cervicales et la fièvre sont souvent prépondérants dans le DRESS. Les examens biologiques recherchent une hyperéosinophilie, un syndrome mononucléosique et une cytolysé hépatique.

## C. Érythrodermie et hémopathies

L'hypothèse d'un *lymphome T cutané épidermotrope* (LCTE) (figure 4.8), en particulier d'un syndrome de Sézary, doit être soulevée devant une érythrodermie chronique, prurigineuse et infiltrée. La présence d'adénopathies périphériques ne constitue pas un critère de diagnostic de lymphome car elles peuvent s'observer dans toute érythrodermie : on parle de lymphadénopathie dermatologique. Néanmoins des adénopathies de grande taille, fermes, ou des adénopathies profondes sont plus évocatrices. Devant une érythrodermie non étiquetée, persistante malgré des traitements symptomatiques adaptés, il est indispensable de répéter les biopsies cutanées à la recherche d'un LCTE et, en cas de forte suspicion de lymphome, de faire une biopsie ganglionnaire.

Le diagnostic est confirmé par l'histologie cutanée, la positivité de la recherche de cellules de Sézary dans le sang et la mise en évidence de la clonalité de ces cellules. Sur le plan clinique, l'érythrodermie est souvent associée à un ectropion, une pachydermie, une pigmentation et également à une kératodermie palmoplantaire.

D'autres hémopathies peuvent, beaucoup plus rarement, se manifester par une érythrodermie : maladie de Hodgkin, lymphome malin non hodgkinien, leucémie, myélodysplasie...



**Fig. 4.8.** Lymphome cutané T érythrodermique.

## D. Érythrodermie d'origine infectieuse

Le clinicien doit penser à la possibilité d'une érythrodermie infectieuse d'origine microbienne, virale, en particulier au cours de l'infection par le VIH, et surtout *parasitaire* (gale croûteuse chez le sujet âgé). Dans ce cas, l'érythrodermie est farineuse, croûteuse et hyperkératosique, avec une très grande contagiosité et survient soit chez les personnes âgées vivant en collectivité, soit chez un immunodéprimé.

## E. Autres causes d'érythrodermie

Dans 10 à 15 % des cas, l'érythrodermie est *idiopathique* et doit nécessiter une surveillance régulière à la recherche d'une étiologie.

## III. Érythrodermies de l'enfant

Chez l'enfant, il est classique de séparer les érythrodermies du nouveau-né et du nourrisson de moins de 3 mois de celles concernant le nourrisson de plus de 3 mois ([tableau 4.2](#)).

### A. Chez le nouveau-né et le nourrisson de moins de 3 mois

Elles sont exceptionnelles mais graves

#### 1. *Icthyose : érythrodermies congénitales ichtyosiformes*

Ce sont des maladies héréditaires avec anomalies de la kératinisation apparaissant dès la naissance et persistant à l'âge adulte. Ces nouveau-nés doivent être confiés rapidement à un dermatopédiatre spécialisé pour préciser le diagnostic et assurer la prise en charge thérapeutique et les conseils génétiques. À la naissance, le tableau peut être celui-ci d'un bébé collodion.

## 2. Érythrodermie desquamative de Leiner-Moussous

Cette dermatose devenue rare succède à une dermatite séborrhéique bipolaire. L'état général est bien conservé, l'évolution bénigne. Cette érythrodermie peut s'intégrer dans un tiers des cas à une dermatite atopique, dans un tiers des cas à un psoriasis et dans un tiers des cas être idiopathique.

## 3. Épidermolyse staphylococcique du nouveau-né

Elle se présente sous la forme d'un tableau d'enfant ébouillanté avec de la fièvre et une altération sévère de l'état général, un vaste décollement épidermique laissant à nu de grands placards rouges et peu suintants. L'évolution sous traitement adapté est habituellement favorable malgré le risque de complications infectieuses et hydroélectrolytiques. Le germe responsable est le staphylocoque sécréteur de toxines exfoliantes.

## 4. Érythrodermies au cours des déficits immunitaires

Syndrome de Wiskott-Aldrich, déficit en lymphocytes, etc.

## B. Chez le nourrisson de plus de 3 mois et les jeunes enfants

Les causes sont identiques à celles de l'adulte avec une fréquence importante des érythrodermies sur dermatite atopique et, éventuellement, de l'histiocytose langerhansienne (maladie de Letterer-Siwe).

## IV. Complications des érythrodermies

La gravité de l'érythrodermie est corrélée au terrain sur lequel elle survient et aux complications qu'elle entraîne.

### A. Troubles hydroélectrolytiques

La déperdition hydroélectrolytique est provoquée par la vasodilatation cutanée, la desquamation, le suintement, l'œdème et la fièvre. Elle peut décompenser une défaillance cardiaque, respiratoire ou rénale.

### B. Complications du décubitus

Ces complications doivent rapidement être prises en charge pour éviter l'apparition d'une dénutrition, d'une cachexie ou d'escarres liées à l'alitement prolongé.

### C. Complications infectieuses

La mortalité des patients atteints d'érythrodermie serait de 19 % et principalement liée aux complications infectieuses de la maladie.



Il s'agit soit d'infections cutanées à staphylocoque, à virus herpès ou varicelle-zona, soit d'infections générales comme des pneumopathies ou des septicémies. Le diagnostic de sepsis est difficile car l'érythrodermie peut, par elle-même, provoquer une fièvre et des frissons. De plus, les hémocultures sont fréquemment contaminées par des germes présents sur les lésions cutanées.

## Prise en charge d'une érythrodermie

### Hospitalisation en urgence

Le patient est hospitalisé dans un service de dermatologie ou en service de réanimation médicale en fonction de son état.

On effectue des examens biologiques pour évaluer la gravité de la dermatose, rééquilibrer des troubles hydroélectrolytiques et traiter d'éventuelles défaillances viscérales.

### Recherche étiologique

Interrogatoire : recherche d'antécédents, de prise médicamenteuse, de contexte infectieux.

Arrêt d'éventuels médicaments suspects.

La biopsie cutanée peut mettre en évidence des signes histologiques spécifiques de la maladie responsable de l'érythrodermie. Dans la plupart des cas, elle est non spécifique. Elle doit être répétée en cas de suspicion de lymphome cutané.

Prélèvements bactériologiques multiples.

### Adaptation du traitement à la cause de l'érythrodermie

Cf. chapitres correspondants.

### Traitement symptomatique

Le réchauffement du malade permet de limiter ses pertes caloriques, l'hypercatabolisme et la dénutrition. Dans les formes graves, une corticothérapie locale de niveau 1 (très forte) entraîne une amélioration symptomatique rapide.

### Points clés

- L'érythrodermie est un érythème généralisé associé à une desquamation et d'évolution prolongée. Érythrodermie n'est pas synonyme d'érythème ou d'exanthème.
- L'aspect clinique de l'érythrodermie ne préjuge pas de sa cause.
- L'érythrodermie est un syndrome dermatologique grave dont les principales causes sont : psoriasis, dermatite atopique, lymphome cutané et toxidermie médicamenteuse.
- Les complications déterminent principalement les examens complémentaires.

# Item 113 – UE 4 – Prurit

- I. Définition
- II. Diagnostic positif
- III. Diagnostic différentiel
- IV. Diagnostic étiologique
- V. Diagnostic étiologique d'un prurit diffus
- VI. Diagnostic étiologique d'un prurit localisé
- VII. Prurit psychogène
- VIII. Situations particulières
- IX. Traitement

## Objectifs pédagogiques

- Chez un sujet se plaignant d'un prurit, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents éventuels.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

## I. Définition

Le prurit est un signe fonctionnel et se définit comme « une sensation qui provoque le besoin de se gratter ». Il peut être localisé ou généralisé. Il ne concerne que la peau et certaines muqueuses ou semi-muqueuses.

Il existe un prurit qu'on peut qualifier de physiologique. Ce prurit est discret. Il est plus important le soir et/ou quand le malade se dévêt. Chaque individu se gratte de nombreuses fois dans une journée sans que cela entraîne de désagrément majeur.

Le prurit devient pathologique lorsqu'il induit des lésions de grattage (figure 5.1) ou lorsqu'il incite à consulter.



**Fig. 5.1.** Prurit diffus : lésions de grattage du haut du dos.

## Physiopathologie

La physiopathologie du prurit est complexe. L'histamine est souvent impliquée mais pas toujours. Le prurit peut parfois naître plus haut dans les voies de transmission (système nerveux central ou périphérique). En général, son origine est bien entendu cutanée. Il existe un contrôle de porte (*gate control*) à tous les niveaux.

## II. Diagnostic positif

Le diagnostic de prurit est clinique et repose sur l'interrogatoire. Il peut être conforté par l'existence de lésions cutanées non spécifiques consécutives au grattage :

- excoriations et stries linéaires, voire ulcérations ;
- prurigo : papulo-vésicules, papules excoriées ou croûteuses, nodules (figure 5.2) ;
- lichénification : peau épaissie, grisâtre, recouverte de fines squames dessinant un quadrillage (figure 5.3) ;
- surinfection : impétigo, pyodermite.



**Fig. 5.2.** Prurigo strophulus de l'enfant.



**Fig. 5.3.** Prurit chronique : lichénification du pli des coudes.

### III. Diagnostic différentiel

Les autres sensations cutanées à différencier sont les dysesthésies, les paresthésies, la douleur.

### IV. Diagnostic étiologique

Il repose surtout sur :

- l'interrogatoire, qui précise :
  - le caractère localisé (topographie à faire préciser) ou diffus du prurit ;
  - sa sévérité : insomnie, troubles du comportement, importance des lésions de grattage, retentissement sur l'état général, gêne dans le travail ou les activités de la vie quotidienne ;
  - les circonstances déclenchantes ou aggravantes (hypersudation, repas, douche...), ou apaisantes (bains froids...);
  - les horaires de survenue ;
  - l'évolution (aiguë, paroxystique ou chronique) ;
  - l'existence de signes généraux ;
  - le métier ;
  - les prises médicamenteuses et les traitements locaux ;
  - l'éventuel caractère collectif du prurit ;
- l'examen physique complet, qui recherche en particulier :
  - des lésions cutanées, non expliquées par le grattage mais permettant d'orienter vers une dermatose spécifique responsable du prurit ;
  - un dermographisme ;
  - des adénopathies périphériques palpables, une hépatomégalie ou une splénomégalie.

### V. Diagnostic étiologique d'un prurit diffus

#### A. Prurit diffus avec lésions dermatologiques spécifiques

Un prurit peut être observé dans de nombreuses dermatoses dont les caractéristiques cliniques et/ou histologiques des lésions élémentaires font le diagnostic ([tableau 5.1](#)).

**Tableau 5.1. Principales dermatoses prurigineuses avec lésions élémentaires caractéristiques**

Urticaire, dermographisme
Dermatites de contact (caustiques, irritatives ou allergiques)
Dermatite atopique
Ectoparasitoses et piqûres d'insectes
Psoriasis
Lichen plan
Pemphigoïde
Mycosis fongoïde et syndrome de Sézary
Dermatophytoses
Mastocytose

### 1. Urticaire et dermatographe (item 183)

L'urticaire (figure 5.4) est caractérisée par des papules œdémateuses rosées, fugaces, migratrices et récidivantes.

Le dermatographe est une strie urticarienne induite par le grattage. Il est mis en évidence par le frottement de la peau avec une pointe mousse. Son traitement est celui d'une urticaire.

### 2. Eczéma (item 183)

Il se caractérise par des placards érythémato-vésiculeux d'extension progressive. Il peut être secondaire à un contact avec un allergène ou être constitutionnel (dermatite atopique).

### 3. Ectoparasitoses (item 167)

- Gale : il s'agit d'un prurit à recrudescence nocturne épargnant le visage avec topographie caractéristique (figure 5.5) et mise en évidence de sillons scabieux (cf. *infra*).
- Pédiculose corporelle des vagabonds.



**Fig. 5.4.** Mastocytose (urticaire pigmentaire de l'enfant).



**Fig. 5.5.** Gale.

#### 4. Psoriasis (item 114)

Contrairement à une notion classique, les lésions de psoriasis sont prurigineuses chez plus de la moitié des patients et remaniées par le grattage.

#### 5. Lichen plan

Il est caractérisé par des papules de couleur brunâtre ou violette, recouvertes de petites stries blanchâtres en réseau (figure 5.6). Ces papules prédominent à la face antérieure des poignets, des avant-bras, des coudes, des genoux, de la région lombaire, de façon symétrique. Une biopsie cutanée permet de retrouver l'infiltrat cellulaire dermique superficiel caractéristique. L'association à des lésions muqueuses est possible, en particulier buccales (plaques leucokératosiques réticulées endojugales). Ces dernières ne sont pas prurigineuses.

#### 6. Dermatoses bulleuses auto-immunes (pemphigoïde, dermatite herpétiforme)

Le prurit est fréquent, souvent sévère, et peut précéder les lésions cutanées pseudo-urticariennes et bulleuses (pemphigoïde), vésiculeuses ou bulleuses (dermatite herpétiforme).

#### 7. Mycosis fongoïde (item 316)

Lymphome cutané T épidermotrope survenant le plus souvent chez le sujet âgé, il peut être révélé par des placards érythémateux et squameux, prurigineux. L'évolution des lésions se fait vers une infiltration de la peau avec des squames peu épaisses et un prurit important et insomniant. Le syndrome de Sézary est la forme érythrodermique et leucémique du mycosis fongoïde.



**Fig. 5.6.** Lichen plan.

### B. Prurit diffus sans lésions cutanées spécifiques (prurit *sine materia*)

À l'examen clinique, il n'existe que des lésions cutanées provoquées par le grattage (incluant éventuellement des lésions de prurigo).

## 1. Affections générales

Les prurits dus à des affections générales sont plus rares que les prurits dermatologiques. Lorsque le prurit est nu (sans lésion dermatologique étiologique), il est nécessaire de rechercher une affection générale pouvant être causale ([tableau 5.2](#)). En l'absence de cause évidente, des examens complémentaires d'orientation seront demandés ([tableau 5.3](#)).

### Cholestase

Prurit possible dans les cholestases intrahépatiques ou extrahépatiques, avec ou sans ictère (souvent intense et insomniant dans les ictères obstructifs par cancer des voies biliaires ou cancer du pancréas). Un prurit est souvent révélateur dans la cirrhose biliaire primitive.

### Insuffisance rénale chronique

Prurit rarement révélateur, mais très fréquent chez les malades hémodialysés — l'insuffisance rénale aiguë ne provoque pas de prurit.

### Maladies hématologiques

- Lymphomes : tout prurit nu et chronique chez un adulte jeune doit faire évoquer une maladie de Hodgkin ; le prurit y est fréquent, de pronostic défavorable et parallèle à l'évolution de la maladie.
- Polyglobulie de Vaquez : prurit après un contact de l'eau surtout en bain chaud.
- Causes plus rares : leucémie lymphoïde chronique, anémie ferriprive.

**Tableau 5.2. Principales causes systémiques de prurit**

Médicaments
Cholestase
Insuffisance rénale chronique/hémodialyse
Hémopathies malignes :
– maladie de Hodgkin
– maladie de Vaquez
Dysthyroïdies
Sida
Carences :
– martiale
– vitamines
Parasitoses :
– ascariodose
– toxocarose
– autres nématodoses sous les tropiques (onchocercose, bilharziose, etc.)
Grossesse
Causes psychogènes

**Tableau 5.3. Examens complémentaires nécessaires en première intention devant un prurit sans cause évidente**

NFS, plaquettes
γ-GT, phosphatases alcalines
Créatininémie
TSH
Sérologies VIH, VHB, VHC
Radiographie du thorax
Échographie abdominale
La biopsie cutanée n'est pas indiquée

## Maladies endocriniennes et métaboliques

- Hyperthyroïdie (surtout maladie de Basedow).
- Hypothyroïdie (prurit probablement dû à la sécheresse cutanée).

Le diabète, la goutte et l'hyperuricémie ne sont pas des causes de prurit diffus. Le diabète est en revanche volontiers à l'origine de paresthésies.

## Médicaments

Un prurit peut être induit par la prise d'un médicament pour des raisons pharmacologiques (opiacés...) ou par le biais d'une cholestase. Certains médicaments sont responsables de prurit par un mécanisme allergique ou inconnu.

## Infections

Les parasitoses internes avec migration tissulaire et hyperéosinophilie (cysticercose, hydatidose, échinococcose, anguillulose, distomatose et, en France, ascaridiose, toxocarose, trichinose) peuvent être responsables de prurit, voire d'éruptions fugaces et non spécifiques (papules urticariennes, lésions eczématiformes, etc.).

## Autres affections générales

Le prurit est très exceptionnellement d'origine paranéoplasique. Cette cause est trop rare pour justifier la recherche systématique d'un cancer profond s'il n'y a pas de signes cliniques d'orientation.

## 2. Facteurs d'environnement

### Agents irritants

On distingue :

- les agents végétaux ;
- la laine de verre ;
- les produits caustiques (antiseptique mal rincé, etc.).

### Prurit aquagénique

Il survient immédiatement après un contact avec de l'eau quelle que soit sa température, sans aucune autre manifestation cutanée que le prurit.

### Sécheresse de la peau (xérose)

Elle est souvent un facteur favorisant des prurits de cause externe, notamment chez les personnes âgées.

### Environnement naturel

Variation de température, d'humidité.

### Autres causes

Plusieurs maladies du système nerveux central (lésions cérébrales ou médullaires) peuvent donner un prurit.

## VI. Diagnostic étiologique d'un prurit localisé

De nombreuses dermatoses peuvent être responsables d'un prurit localisé, au moins au début de leur évolution.



## A. Mycoses (item 152)

Les candidoses ou les dermatophytoses sont habituellement responsables d'un prurit qui est associé aux lésions spécifiques.

## B. Parasitoses

### 1. Ectoparasitoses (item 167)

Elles peuvent être responsables de prurit localisé avec ou sans lésion élémentaire.

Le prurit de la nuque ou du cuir chevelu doit faire rechercher des poux, en particulier chez l'enfant ou le sans domicile fixe.

Un prurit généralisé, parfois familial, de recrudescence nocturne, avec prédominance de lésions non spécifiques (croûtes, excoriations, vésicules...) au niveau des espaces interdigitaux, des poignets, des emmanchures antérieures, des mamelons ou des organes génitaux externes évoque une gale.

### 2. Helminthiases tropicales

Elles sont à évoquer systématiquement après un séjour en pays d'endémie et doivent faire rechercher une hyperéosinophilie :

- onchocercose, loase, filariose lymphatique, bilharziose... ;
- syndrome de *larva migrans* cutanée (ankylostomose, anguillulose) : éruption serpigineuse et prurigineuse mobile sur des zones cutanées en contact avec le sol (mains, pieds, fesses).

### 3. Parasitoses autochtones

Dermatite des nageurs : macules érythémateuses prurigineuses et disséminées dans les heures suivant un bain en étang (liées à des parasites d'oiseaux, comme les puces des canards) ou en mer, qui disparaissent en quelques jours.

## C. Piqûres d'insectes (moustiques, puces, punaises, aoûtats...) et par végétaux (orties...)

Elles sont une cause fréquente et banale de prurit saisonnier et associé à des lésions urticairenes, parfois centrées par un point purpurique ou nécrotique.

## D. Prurit du cuir chevelu

Il doit faire systématiquement rechercher une pédiculose (item 167).

Les autres causes sont :

- l'intolérance aux produits cosmétiques et aux produits capillaires ;
- l'état pelliculaire simple ;
- le psoriasis et la dermatite séborrhéique ;
- la « névrodermite » : lichénification de la nuque.

## VII. Prurit psychogène

C'est un diagnostic d'élimination. Il ne doit pas être confondu avec un prurit idiopathique.

Il faut rechercher une pathologie psychiatrique associée au prurit (état dépressif, cancérophobie, anxiété...) ou des événements stressants déclenchants.

L'efficacité du traitement psychiatrique sera un élément fort en faveur de la réalité de l'origine psychogène du prurit.

## VIII. Situations particulières

### A. Grossesse

- Cholestase intrahépatique de la grossesse :
  - prurit généralisé, sévère, nu;
  - confirmé par une augmentation des transaminases et/ou des sels biliaires sanguins.
- Dermatoses bulleuses auto-immunes spécifiques de la grossesse (pemphigoïde de la grossesse, éruption polymorphe de la grossesse...).

### B. Sujet âgé

Le prurit dit « sénile » est fréquent; il est dû aux modifications physiologiques liées au vieillissement de la peau et des terminaisons nerveuses. Ce prurit est particulier par son intensité et son caractère parfois insomniant qui contrastent classiquement avec la discrétion des lésions cutanées. Son retentissement psychique peut être très important (dépression).

### C. Infection à VIH

Le prurit est un signe fréquemment observé au cours du sida. Il peut être isolé ou être accompagné d'une éruption papuleuse. Il peut être l'occasion du diagnostic.

## IX. Traitement

### A. Principes, règles générales

#### 1. *Autant que possible, privilégier un traitement étiologique*

- Traiter la dermatose spécifique révélée par le prurit.
- Traiter la cause interne (traitement de la polyglobulie, de la maladie de Hodgkin...).

#### 2. *Éviter les facteurs déclenchants ou aggravants*

- Arrêter les médicaments fortement suspects d'induire un prurit (après accord du médecin prescripteur).
- Conseils hygiéno-diététiques : limiter les facteurs irritants (antiseptiques alcooliques qui peuvent aussi induire des eczémas de contact), les dermocorticoïdes, les savons parfumés ou acides, le contact avec la laine, ne pas porter de vêtements trop serrés; couper les ongles courts pour réduire les lésions de grattage.

## B. Traitements symptomatiques

- Maintenir une bonne hygrométrie ambiante.
- Les dermocorticoïdes seront utiles pour les lésions provoquées par le grattage mais ne sont pas recommandés en cas de prurit isolé.
- Les émoullients (cérat de Galien, ou *cold-cream*) et les savons surgras ou les syndets seront les plus efficaces pour traiter la xérose cutanée.
- Les antihistaminiques ne sont pas un traitement symptomatique du prurit. L'hydroxyzine et la doxépine, prescrites le soir, associent une action antihistaminique et psychotrope (anxiolytique et hypnotique) susceptible de réduire le retentissement du prurit sur le sommeil.
- La cholestyramine (Questran®) ou la rifampicine peuvent être utiles dans les cholestases.
- D'autres moyens seront discutés avec le spécialiste dans les cas rebelles : photothérapie, crénothérapie, techniques de relaxation...

### Points clés

- Le prurit est un signe fonctionnel cutané responsable de grattage.
- Les lésions élémentaires dermatologiques permettent en général le diagnostic d'une affection dermatologique cause du prurit.
- En l'absence de lésion élémentaire, la recherche d'une cause de prurit repose sur un examen clinique exhaustif et quelques examens complémentaires systématiques.
- Il n'y a pas de traitement général symptomatique du prurit.
- Les antihistaminiques ne sont antiprurigineux que si le prurit est médié par l'histamine, comme dans l'urticaire.

# Item 114 – UE 4 – Psoriasis

- I. Diagnostic
- II. Diagnostic différentiel
- III. Évolution, complications
- IV. Principes du traitement

## Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer un psoriasis.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Le psoriasis est une dermatose érythémato-squameuse, d'évolution chronique, qui atteint environ 2 % de la population.

## Physiopathologie

Le psoriasis est caractérisé par un renouvellement épidermique accéléré avec hyperprolifération et troubles de la différenciation des kératinocytes.

L'examen anatomopathologique d'une biopsie cutanée de lésion psoriasique est rarement utile. Lorsqu'il est réalisé, il montre une hyperkératose avec parakératose et une acanthose de l'épiderme liée à une prolifération excessive des kératinocytes. En outre, l'épiderme est le siège de microabcès à polynucléaires. Dans le derme et dans l'épiderme existent un infiltrat à lymphocytes T CD4 et lymphocytes T CD8 et un grand développement capillaire avec allongement des papilles dermiques.

### Mécanismes lésionnels

Le renouvellement accéléré de l'épiderme est sous la dépendance d'une activation anormale du système immunitaire cutané.

### Activation du système immunitaire

Un élément précoce de la formation de la plaque psoriasique est l'activation de lymphocytes T CD4 par des cellules dendritiques dermiques produisant l'IL-12, l'IL-23 et le TNF. Les lymphocytes ainsi activés vont se différencier en développant un profil Th1 et Th17. Secondairement, un afflux de cytokines, de chimiokines et de cellules inflammatoires (lymphocytes, polynucléaires neutrophiles) va concourir à la formation de la plaque psoriasique et induire une hyperprolifération kératinocytaire. La réaction inflammatoire est autoentretenu. On peut souligner le rôle du grattage et des frottements qui font libérer des cytokines inflammatoires par les kératinocytes. Le rôle des infections et du streptocoque a également été mis en évidence dans certaines formes de psoriasis (psoriasis en gouttes), particulièrement chez l'enfant.

### Gènes de susceptibilité

Le psoriasis est une maladie multigénique.

Le taux de concordance est de 60 % chez les jumeaux monozygotes. Les études d'association pangénomiques ont identifié une trentaine de gènes de susceptibilité. La plupart des gènes interviennent dans le contrôle du système immunitaire ou dans la différenciation épidermique. *HLA Cw6* est le gène de prédisposition majeur. D'autres gènes intervenant dans le contrôle de la réponse immunitaire acquise sont impliqués comme le gène de l'IL-12 et le gène du récepteur à l'IL-23. Des gènes intervenant dans le contrôle de

la réponse immunitaire innée, comme le gène *IL-36RN* (inhibiteur du récepteur à l'IL-36) et le gène *CARD14* (intervenant dans l'activation de la voie NF- $\kappa$ B), sont impliqués dans les formes pustuleuses de psoriasis.

### **Facteurs étiologiques**

#### *Facteurs d'environnement*

Des facteurs d'environnement concourent à l'expression du psoriasis chez des sujets génétiquement prédisposés.

#### *Facteurs infectieux*

Ils sont mis en évidence par le début de certains psoriasis de l'enfant à la suite d'épisodes infectieux rhinopharyngés, ces derniers pouvant également aggraver des psoriasis déjà connus. Le rôle d'extraits bactériens ou des superantigènes dans la stimulation de l'immunité innée ou adaptative est discuté. La survenue ou l'aggravation d'un psoriasis au cours de l'infection par le VIH est possible.

#### *Médicaments*

Certains médicaments peuvent parfois induire ou aggraver le psoriasis, bien que leur rôle soit débattu compte tenu de leur exposition importante dans la population. On peut citer les sels de lithium, les bêtabloqueurs, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine, l'interféron  $\alpha$ , les antipaludéens de synthèse. L'arrêt d'une corticothérapie générale peut s'accompagner d'un rebond important du psoriasis, voire du développement de formes graves (psoriasis érythrodermique, psoriasis pustuleux généralisé).

#### *Facteurs psychologiques*

Le rôle des chocs émotifs et des traumatismes affectifs dans le déclenchement de la maladie ou la survenue des poussées est possible. Le stress psychologique pourrait induire une sécrétion accrue de neuromédiateurs à activité pro-inflammatoire.

#### *Facteurs de gravité*

L'alcool et le tabac sont des facteurs de gravité et de résistance thérapeutique reconnus en pratique. La surcharge pondérale est également un facteur de résistance au traitement.

## **I. Diagnostic**

Le diagnostic de psoriasis est un diagnostic clinique. La biopsie cutanée n'est indiquée que si le clinicien veut éliminer un autre diagnostic devant des lésions cliniquement atypiques.

### **A. Forme commune de psoriasis**

#### **1. Lésion élémentaire**

Il s'agit d'une tache érythémato-squameuse bien limitée, arrondie, ovalaire ou polycyclique (figure 6.1). La couche squameuse superficielle blanchâtre peut être très épaisse ou, au contraire, partiellement décapée par le traitement, laissant apparaître l'érythème sous-jacent.

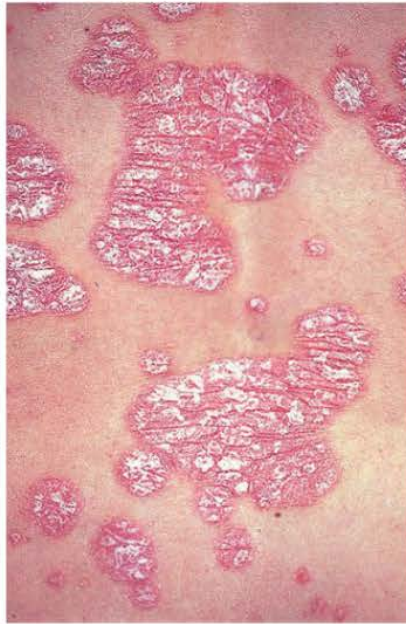
Le plus souvent, ces éléments sont multiples et symétriques, parfois diffus.

La taille des lésions est variable : psoriasis en gouttes, psoriasis nummulaire ou en plaques.

#### **2. Localisations habituelles**

Les localisations habituelles, très caractéristiques de l'affection, sont surtout les zones exposées aux frottements et traumatismes physiques :

- coudes (et bord cubital de l'avant-bras) (figure 6.2);
- genoux, jambes;
- région lombosacrée;



**Fig. 6.1.** Psoriasis : lésions érythémato-squameuses caractéristiques.



**Fig. 6.2.** Psoriasis : localisations caractéristiques au niveau des coudes et de la région lombaire.

- cuir chevelu ;
- ongles ;
- paumes et plantes.

### 3. À noter

- Dans les psoriasis habituels, l'état général n'est pas altéré.
- Le psoriasis n'est pas contagieux.
- Le prurit est présent lors des poussées dans 30 à 60 % des cas.
- Le psoriasis régresse sans laisser de cicatrice.

## B. Formes cliniques

### 1. Topographiques

#### Psoriasis du cuir chevelu

Il peut réaliser des plaques circonscrites, de taille variable, arrondies, bien limitées, couvertes de larges squames traversées par les cheveux, ou bien former une véritable carapace recouvrant

la totalité du cuir chevelu (figure 6.3). Il est rarement la cause d'une chute de cheveux mais les plaques épaisses peuvent engainer les follicules pileux et parfois être cause de chute de cheveux. La localisation occipitale est fréquente.

Dans la région antérieure, à la lisière du cuir chevelu, les lésions sont souvent très inflammatoires et réalisent une couronne rouge et discrètement squameuse.

### Psoriasis unguéal

Il peut prendre l'aspect de dépressions ponctuées cupuliformes (ongles en « dé à coudre ») ou réaliser une onycholyse avec décollement distal et zone proximale de couleur cuivrée (figure 6.4).

On peut aussi avoir une hyperkératose sous-unguéale, une paronychie, une perte de transparence de l'ongle et des zones leuconychiques.

### Autres localisations plus rares

Ce sont :

- le psoriasis inversé : on le retrouve dans les plis, en particulier interfessier, axillaires, sous-mammaires, ombilical, inguinal (figure 6.5);
- le psoriasis palmoplantaire : il peut réaliser une kératodermie en îlots ou diffuse (figure 6.6); il peut rendre la marche ou les activités manuelles difficiles du fait des douleurs et des crevasses;
- le psoriasis du gland : lésions érythémateuses non squameuses aggravées lors des rapports sexuels;
- le psoriasis du visage (ou sébopsoriasis) : rare, il peut prendre l'aspect d'une dermatite séborrhéique : érythème et fines squames des sourcils et du pli nasogénien; les localisations à la conque de l'oreille et au conduit auditif externe sont possibles.



**Fig. 6.3.** Psoriasis du cuir chevelu.



**Fig. 6.4.** Psoriasis unguéal avec dépressions cupuliformes et discrète onycholyse.



**Fig. 6.5.** Psoriasis inversé.



**Fig. 6.6.** Kérotodermie palmaire diffuse psoriasique.



**Fig. 6.7.** Érythrodermie psoriasique.

## **2. Formes graves**

### **Psoriasis érythrodermique (item 112)**

Il s'agit d'un psoriasis généralisé à plus de 90 % de la surface cutanée avec une desquamation abondante (figure 6.7).



L'érythrodermie peut être provoquée par un rebond après l'arrêt de certains agents thérapeutiques (corticothérapie générale).

Elle peut se compliquer de surinfection, de carence vitaminique, de troubles de la thermorégulation, de déshydratation et de troubles hémodynamiques, et doit entraîner l'hospitalisation du malade.

### Rhumatisme psoriasique

Il se rencontre chez environ 20 à 25 % des malades et peut donner trois tableaux cliniques principaux (tableau 6.1 et figure 6.8).

Le rhumatisme psoriasique peut également être associé à une atteinte inflammatoire des insertions tendineuses (enthésopathie : inflammation des enthèses).

### Psoriasis pustuleux

Il peut apparaître d'emblée ou compliquer un psoriasis en plaques, et peut être déclenché par divers médicaments. Ce n'est pas une infection. Il faut distinguer :

- le psoriasis pustuleux localisé palmoplantaire :
  - il s'agit de pustules jaunâtres évoluant par poussées (figure 6.9) ;
  - le handicap fonctionnel (difficultés du travail manuel et de la marche) qu'il génère est souvent important ;
  - il peut être associé à une atteinte articulaire sternale ou sternoclaviculaire ;
- le psoriasis pustuleux généralisé (dit de von Zumbusch), qui est rare :
  - début brutal avec une altération de l'état général, une fièvre élevée et des placards rouge vif qui se couvrent de pustules superficielles non folliculaires pouvant confluer en larges nappes essentiellement localisées sur le tronc ;
  - d'évolution parfois grave, pouvant mettre en jeu le pronostic vital.

**Tableau 6.1. Formes cliniques articulaires du psoriasis**

Formes	Fréquence	Particularités
Oligo- ou monoarthrite		Atteinte métacarpophalangienne, interphalangienne proximale Doigts ou orteils boudinés hanches, genoux
Polyarthrite		Atteinte des interphalangiennes distales Peu destructrice Recherche de facteur rhumatoïde et d'anticorps anti-protéines citrullinées négative
Rhumatisme axial		Atteinte vertébrale et sacro-iliaque (proche spondylarthrite ankylosante) association significative avec HLA B27



**Fig. 6.8. Rhumatisme psoriasique périphérique.**



**Fig. 6.9. Psoriasis pustuleux palmaire.**

L'unicité des deux formes de psoriasis pustuleux est histologique : présence d'une pustule spongiforme, non folliculaire et aseptique, ce qui la différencie des pustules d'origine infectieuse.

### Au cours de l'infection par le VIH

Le psoriasis est souvent plus grave et réfractaire aux thérapeutiques conventionnelles.

Il peut prendre l'aspect d'un psoriasis en plaques, pustuleux ou érythrodermique, et peut être difficile à distinguer d'une dermatite séborrhéique profuse.

### 3. Psoriasis de l'enfant

Le psoriasis du nourrisson est souvent localisé à la zone du siège (appelé autrefois psoriasis des langes, *napkin psoriasis*) (figure 6.10).

Le psoriasis de l'enfant est souvent aigu, en gouttes, et peut succéder à une infection rhinopharyngée streptococcique. Le visage est plus souvent atteint que chez l'adulte.



**Fig. 6.10. Psoriasis du nourrisson.**

## II. Diagnostic différentiel

### A. Forme classique

Le diagnostic se pose avec de nombreuses dermatoses érythémato-squameuses.

#### 1. Pityriasis rosé de Gibert

D'origine virale, il associe des taches rosées finement squameuses et des médaillons de plus grande surface, arrondis ou ovalaires, dont le centre plus clair paraît en voie de guérison. Un médaillon isolé précède l'éruption pendant 10–15 jours.

L'éruption reste presque toujours limitée au tronc, où la disposition en « sapin » est caractéristique, et à la racine des membres.

L'évolution spontanée vers la guérison se fait en 6 à 8 semaines.

#### 2. Dermatite séborrhéique (item 109)

Habituellement localisée au visage (plis nasogéniens), au cuir chevelu et à la région médiothoracique, elle est de diagnostic plus délicat car des formes frontières avec un psoriasis sont possibles.

La présence de lésions de psoriasis à distance aide au diagnostic.

#### 3. Eczéma chronique (item 183)

Il diffère par :

- son aspect clinique : érythème et œdème, microvésicules et suintement, peu de squames ;
- sa topographie (visage et plis).

Le diagnostic différentiel se pose surtout avec l'eczéma nummulaire.

#### 4. Lymphomes cutanés

*En cas de doute, une biopsie cutanée s'impose.*

### B. Formes particulières

Il s'agit :

- du *psoriasis des plis* : le diagnostic différentiel concerne les intertrigos d'origine bactérienne ou mycosique ;
- du *psoriasis palmoplantaire* : autres causes de kératodermies palmoplantaires acquises : eczéma, lichen, dermatophytie ;
- de l'*érythrodermie psoriasique* : qui doit être distinguée des autres érythrodermies (toxidermies, lymphomes, eczéma) ;
- du *psoriasis pustuleux généralisé* : qui doit être différencié de certaines toxidermies pustuleuses (pustulose exanthématique aiguë généralisée) ;
- du *rhumatisme psoriasique* : qui est difficile à différencier de la polyarthrite rhumatoïde et de la spondylarthrite ankylosante s'il n'est pas associé à des lésions cutanées clairement identifiées comme psoriasiques ; le rhumatisme psoriasique nécessite un dépistage et une prise en charge spécifique.

### III. Évolution, complications

La maladie débute le plus souvent chez l'adolescent et l'adulte jeune. Ces psoriasis de début précoce sont plus souvent associés aux gènes de susceptibilité et d'évolution plus sévère que les psoriasis débutant plus tardivement après la cinquantaine.

Le psoriasis est prurigineux chez la majorité des patients. Les lésions peuvent être douloureuses, particulièrement aux paumes et aux plantes où des crevasses peuvent apparaître. Les squames, les saignements et les suintements au niveau des plaques tachent le linge et peuvent souiller l'environnement, contribuant au handicap social chez certains patients.

L'évolution est chronique et se fait soit de manière continue, surtout chez les patients atteints de formes sévères, soit par poussées entrecoupées de rémissions pendant lesquelles les lésions sont minimales. Ces rémissions sont plus fréquentes en été, du fait de l'effet bénéfique des rayons ultraviolets.

Les poussées, souvent imprévisibles, sont parfois déclenchées par des facteurs psychologiques, des médicaments ou des infections ORL.

Les traumatismes cutanés (griffures, vaccinations, chirurgie, coups de soleil) peuvent aggraver le psoriasis en faisant libérer des cytokines inflammatoires par les kératinocytes (phénomène de Koebner).

La surinfection — bactérienne rare, plus fréquente (plis) par *Candida albicans* — peut entretenir ou aggraver les lésions.

L'eczématisation (survenue d'un suintement, d'un prurit intense) peut être expliquée par une mauvaise tolérance à certains traitements locaux : rechercher une sensibilisation ou une irritation due à un topique médicamenteux.

Même en dehors des formes graves (érythrodermies, rhumatisme et formes pustuleuses), le psoriasis est une maladie qui peut altérer profondément la qualité de vie lorsque les lésions sont affchantes ou gênantes pour un travail manuel. La gravité de ce retentissement est souvent sous-estimée par le médecin. Le psoriasis chez l'adulte est associé de manière significative chez certains patients à des conduites addictives comme le tabagisme ou une consommation excessive d'alcool.

Le psoriasis, surtout dans ses formes sévères, peut être associé à un risque accru d'obésité, de diabète, de dyslipidémie (syndrome métabolique) et/ou de maladies cardiovasculaires (hypertension artérielle, infarctus du myocarde, accident vasculaire cérébral). Le psoriasis sévère est associé à un risque accru de mortalité précoce.

La prise en charge multidisciplinaire des patients est importante pour assurer un traitement concomitant du psoriasis et des comorbidités.

### IV. Principes du traitement

#### A. Règles générales

- Nécessité d'une bonne relation médecin-malade.
- Faire comprendre que les traitements actuels n'entraînent pas la guérison définitive de l'affection, mais permettent la réduction de l'intensité des lésions et l'amélioration de la qualité de vie.
- Prise en compte impérative dans le choix thérapeutique non seulement de la gravité et de l'étendue des lésions mais aussi du retentissement sur la qualité de vie, du préjudice fonctionnel, esthétique, professionnel, relationnel, du retentissement psychologique de la maladie et du désir de rémission du malade.
- La gravité du psoriasis s'évalue en pratique courante par la surface corporelle atteinte par le psoriasis (1 paume = 1 %) et par le score PASI qui prend en compte l'importance de

l'érythème, l'importance de l'infiltration et l'importance de la desquamation des plaques de psoriasis ainsi que la surface cutanée atteinte (score variant de 0 : « pas de psoriasis », à 72 : « sévérité maximale »). Les psoriasis sévères ont une surface atteinte de plus de 10 % et/ou un score PASI supérieur à 10.

- Prise en compte des effets indésirables potentiels à court et à long terme des traitements.
- Nécessité d'un soutien (ou d'une prise en charge) psychologique.

## B. Traitements locaux

Ils sont surtout représentés par les dermocorticoïdes, les analogues de la vitamine D3 ou leur association.

### 1. Dermocorticoïdes

Ils sont utilisés sous forme de pommade (lésions sèches) ou sous forme de crème. Les crèmes sont les seules facilement utilisables dans les plis. Les lotions, les mousses (propionate de clobetasol, Clarelux®), les shampoings (propionate de clobetasol, Clobex®) sont adaptés au cuir chevelu.

Règles d'utilisation (item 326) :

- en dehors des lésions du visage, utiliser dans le psoriasis au moins un dermocorticoïde d'activité forte (propionate de fluticasone, Flixovate®; dipropionate de bétaméthasone, Diprosone®);
- une seule application par jour est suffisante (effet « réservoir » de la couche cornée);
- la durée de traitement est de 4 à 8 semaines en traitement continu en fonction des localisations;
- un traitement intermittent (2 fois par semaine) est proposé en entretien;
- une optimisation de l'efficacité est possible par l'occlusion avec un pansement ou un hydrocolloïde qui permet une pénétration accrue des topiques; l'occlusion est particulièrement indiquée sur les paumes et les plantes où l'épaisseur de la couche cornée réduit la pénétration des topiques;
- association possible avec les autres traitements du psoriasis.

### 2. Analogues de la vitamine D

Ils comprennent le calcipotriol (Daivonex®), le tacalcitol (Apsor®), le calcitriol (Silkis®).

La conduite du traitement recommande :

- 2 applications par jour (calcipotriol et calcitriol), 1 application par jour (tacalcitol);
- 1 association possible avec les dermocorticoïdes;
- ne pas dépasser 100 g de topique appliqué par semaine.

Par rapport aux dermocorticoïdes :

- activité globalement comparable, mais plus lente;
- pas d'effet atrophiant du derme ni de l'épiderme;
- irritation cutanée, surtout sur le visage et dans les plis.

### 3. Association dermocorticoïde et calcipotriol

Une association dermocorticoïde et calcipotriol existe sous forme de pommade ou gel pour le corps (Daivobet®) et sous forme de gel (Xamiol®) pour le cuir chevelu. L'association est synergique et permet d'obtenir une efficacité supérieure à la monothérapie au rythme

d'une application par jour. Le traitement continu ne doit pas dépasser 4 semaines. Un traitement intermittent 2 fois par semaine en entretien est possible pour maintenir le bénéfice thérapeutique.

#### 4. Autres traitements topiques

##### Bains et émoullients

Les bains et les émoullients sont utiles pour décaper les lésions et soulager le prurit.

##### Préparation à base d'acide salicylique

Son effet kératolytique peut être utile, dans un excipient gras (vaseline) ou adapté au cuir chevelu, pour décaper des lésions très squameuses en préalable à tout autre traitement local ou avant une PUVAthérapie.

*Il est contre-indiqué chez l'enfant (risque d'intoxication salicylée).*

Il ne faut pas dépasser la concentration de 10 % (20 % en cas d'utilisation très limitée : paumes, plantes).

## C. Photothérapie

Les différentes photothérapies sont :

- PUVAthérapie : association d'un psoralène photosensibilisant (8-méthoxy-psoralène, Méladinine®, ou 5-méthoxypsoralène, Psoraderm®) et d'une irradiation UVA ; 20 séances en moyenne à raison de 2 à 3 séances par semaine sont nécessaires pour obtenir un résultat clinique satisfaisant ;
- photothérapie UVB à spectre étroit (TL-01), ne nécessitant pas la prise de psoralène préalable : son efficacité est comparable à celle de la PUVAthérapie et elle est moins carcinogène ; 20 à 30 séances en moyenne à raison de 2 à 3 séances par semaine sont nécessaires ;
- association rétinolide (acitretine) et PUVAthérapie : rePUVA. Il est également possible d'associer acitretine et UVB ;
- photothérapies localisées pour les paumes ou les plantes ;
- balnéoPUVAthérapie : le psoralène n'est pas pris par voie orale mais administré par voie cutanée au cours d'un bain avant l'exposition aux UVA.

Les précautions et les effets indésirables sont décrits dans le [tableau 6.2](#).

Les résultats sont une rémission dans environ 70 % des cas après 20 à 30 séances, comparable pour les deux méthodes.

**Tableau 6.2. Photothérapie : précautions et effets secondaires**

Contre-indications et précautions	Effets indésirables
Contre-indications : – antécédent de cancer cutané – dermatose photosensible – médicaments photosensibilisants – intoxication alcoolique pour la PUVA Précautions : – protection des organes génitaux externes – tenir compte de la dose cumulée délivrée (ne pas dépasser 200 séances) – surveillance cutanée prolongée (carcinomes tardifs)	À court terme : – érythème plus ou moins intense (surdosage, prise concomitante de médicaments photosensibilisants) – troubles digestifs (PUVA) À long terme : – vieillissement prématuré de la peau – cancers cutanés (surtout carcinomes)

## D. Traitements généraux classiques

Les traitements généraux classiques sont résumés dans le [tableau 6.3](#). Ces traitements permettent une amélioration importante des lésions en 2 à 4 mois chez 30 % des patients pour l'acitrétine et 50 à 60 % des patients pour le méthotrexate et la ciclosporine.

**Tableau 6.3. Caractéristiques des principales molécules prescrites**

	Rétinoïdes : acitrétine (Soriatane®)	Méthotrexate (Novatrex®, Imeth®, Metoject®)	Ciclosporine (Néoral®)
<b>Contre-indications</b>	Grossesse, allaitement, femme en âge de procréer n'ayant pas de moyen de contraception efficace Anomalies du bilan hépatique, du bilan lipidique	Grossesse, allaitement, femme en âge de procréer n'ayant pas de moyen de contraception efficace Anomalies de l'hémogramme Anomalies du bilan hépatique Insuffisance rénale Infection évolutive	HTA incontrôlée Insuffisance rénale Antécédent de néoplasie Infection chronique
<b>Posologie</b>	Administration par voie orale, en 1 prise quotidienne 0,5 mg/kg/j à atteindre progressivement	Doses de 7,5 à 25 mg/sem. Administration hebdomadaire 1 injection SC ou par voie orale un jour défini dans la semaine Association à l'acide folique 5 à 10 mg/sem. donné 48 heures après le jour d'administration du méthotrexate	Entre 2,5 et 5 mg/kg/j Voie orale Durée limitée (moins de 2 ans)
<b>Prescription et surveillance</b>	Risque tératogène : chez toute femme en période d'activité génitale : – réalisation d'un test de grossesse avant traitement – utilisation d'une contraception fiable débutée avant le traitement, poursuivie pendant toute la durée du traitement et pendant 2 ans après son arrêt – surveillance transaminases et lipides	Utilisation d'une contraception fiable débutée avant le traitement, poursuivie pendant toute la durée du traitement et pendant 1 mois après son arrêt chez la femme et 3 mois chez l'homme Radiographie pulmonaire Surveillance biologique hebdomadaire pendant 1 mois puis mensuelle : – hématologique : NFS – hépatique : transaminases – surveillance du risque de fibrose hépatique par FibroScan® et/ ou FibroTest® et/ou dosage du procollagène III, en fonction des autres facteurs de risque d'hépatopathie (alcool, médicaments associés)	Prescription initiale hospitalière Surveillance mensuelle : – TA – créatininémie
<b>Effets indésirables</b>	Habituellement bénins et dose-dépendants : – cliniques : chéilite, sécheresse cutanéomuqueuse, desquamation, chute capillaire, prurit – biologiques : hyperlipidémies, élévation des transaminases Interactions médicamenteuses : tétracyclines (augmentation pression intracrânienne)	Cytopénie, macrocytose Troubles digestifs Fibrose pulmonaire rare Pneumopathie d'hypersensibilité rare Fibrose hépatique lors de traitement au long cours surtout si facteurs de risque (alcool, hépatite virale, diabète) Interactions médicamenteuses : aspirine à forte dose, triméthoprime (antifolique)	Néphrotoxicité (traitement prolongé) Hypertension artérielle Hypertrichose Hyperplasie gingivale Long terme : lymphomes ou carcinomes Interactions médicamenteuses multiples (la ciclosporine est métabolisée par le cytochrome P450 3A4)

## E. Biothérapies, ou biomédicaments

Les biomédicaments sont utilisés depuis 2005 dans le traitement du psoriasis. Ils sont indiqués en cas de psoriasis modéré à sévère avec un retentissement important sur la qualité de vie et en cas d'intolérance ou de contre-indication à au moins deux agents systémiques dont le méthotrexate, la ciclosporine et la photothérapie. Leur prescription est réservée au spécialiste. La prescription initiale est hospitalière.

Il existe deux types d'agents en fonction de leur mode d'action :

- les agents anti-TNF : l'éтанercept (Enbrel®), protéine de fusion mimant le récepteur soluble du TNF ; l'infliximab (Remicade®), anticorps anti-TNF chimérique ; l'adalimumab (Humira®), anticorps anti-TNF humain ;
- les agents ciblant l'IL-12 et l'IL-23 (ces interleukines ont un rôle important dans la physiopathologie du psoriasis en induisant la différenciation des lymphocytes Th1 et Th17 qui sont responsables de l'inflammation psoriasique) : l'ustekinumab (Stelara®), anticorps monoclonal humain cible la sous unité p40 commune à l'IL-12 et l'IL-23.

D'autres traitements ciblés sont en cours d'évaluation (anti-IL-17).

## F. Indications

Elles dépendent :

- de la gravité du psoriasis, des localisations cutanées, de l'existence d'une atteinte articulaire ;
- du retentissement sur la qualité de vie du patient et de sa demande thérapeutique ;
- des contre-indications éventuelles ;
- des antécédents du patient.

### 1. Formes légères à modérées de psoriasis

Le traitement local est suffisant dans la majorité des cas quand l'atteinte ne dépasse pas 10 % de la surface corporelle.

### 2. Formes modérées à sévères retentissant de manière importante sur la qualité de vie

Le traitement comprend : photothérapie avec ou sans rétinoïdes, rétinoïdes seuls (acitrétine) ou méthotrexate ou ciclosporine. En cas d'échec ou d'intolérance à ces traitements, les biomédicaments sont utilisées (anti-TNF ou anti-IL-12/IL-23).

### 3. Formes cliniques particulières

Pour les formes particulières suivantes :

- psoriasis pustuleux : acitrétine, méthotrexate, ciclosporine ;
- kératodermie palmoplantaire invalidante : acitrétine, méthotrexate ;
- rhumatisme psoriasique invalidant : méthotrexate ou anti-TNF .

## G. Conclusion

Le traitement du psoriasis est planifié dans le cadre d'une collaboration entre le médecin traitant et le dermatologue.



Il repose sur la mise en place d'une stratégie au long cours comme dans toute maladie chronique.

Le patient doit être informé de sa maladie et guidé pour acquérir des compétences permettant de gérer son psoriasis au quotidien.

La prise en compte du retentissement psychologique doit être mise en œuvre tout au long du suivi.

L'adhésion au traitement est meilleure si le patient est associé aux choix thérapeutiques.

La prise en charge du psoriasis doit comporter une approche transversale comportant, à côté du traitement des lésions cutanées :

- l'évaluation et le traitement d'un éventuel rhumatisme psoriasique en coordination avec le rhumatologue ;
- l'évaluation et la prise en charge des comorbidités cardiovasculaires et métaboliques et des conduites addictives en coordination avec le médecin traitant.

### Points clés

- Le psoriasis est une maladie inflammatoire cutanée chronique qui touche 2 à 3 % de la population.
- Il est caractérisé cliniquement par des lésions érythémato-squameuses.
- Les localisations sont le plus souvent très caractéristiques : coudes, genoux, jambes, région lombosacrée, cuir chevelu, ongles.
- Le psoriasis, particulièrement dans les formes modérées à sévères, peut retentir de manière importante sur la qualité de vie et produire stigmatisation et exclusion sociale.
- Il existe des formes graves de psoriasis pouvant avoir des conséquences fonctionnelles ou vitales importantes : rhumatisme psoriasique, psoriasis érythrodermique, psoriasis pustuleux généralisé.
- Le but du traitement est la prise en charge au long cours d'une maladie chronique : soulager le patient, améliorer la qualité de vie et ramener la dermatose à un niveau lésionnel compatible avec une vie normale au long cours.
- Les traitements locaux constituent la base du traitement des psoriasis peu étendus (< 10 % de la surface corporelle), qui restent les psoriasis les plus fréquents.
- Les traitements systémiques sont adaptés aux psoriasis plus étendus ou résistant aux traitements locaux. Parmi eux, on distingue : la photothérapie, très efficace mais qui ne peut être utilisée au long cours du fait du risque carcinogène; les traitements systémiques par voie orale : acitrétine, méthotrexate, ciclosporine. Les agents biologiques (biomédicaments ou biothérapies) sont réservés aux formes modérées à sévères de psoriasis intolérants ou résistant aux traitements systémiques habituels.
- **Transversalité** : Rhumatologie, maladies métaboliques (obésité, diabète, maladies cardiovasculaires).
- **Zéro à la question** : Prescription de corticothérapie générale, en dehors des cas particuliers du rhumatisme psoriasique et des atteintes pulmonaires mettant en danger la vie du patient dans les formes graves de psoriasis.

# Item 152 – UE 6

## Infections cutanéomuqueuses bactériennes et mycosiques

### Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer un impétigo, une folliculite, un furoncle, une dermohypodermite bactérienne et ses signes de gravité.
- Connaître les principes du traitement de l'impétigo, de la folliculite, du furoncle, de la dermohypodermite bactérienne.
- Diagnostiquer et connaître les principes du traitement des infections cutanéomuqueuses et phanériennes à *Candida*.
- Diagnostiquer et connaître les principes du traitement des infections à dermatophytes de la peau glabre, des plis et des phanères.

## Infections cutanéomuqueuses bactériennes

- I. La barrière cutanée et ses mécanismes de défense
- II. Impétigo
- III. Folliculites, furoncles et autres infections cutanées staphylococciques
- IV. Érysipèle



### Textes officiels

- Prise en charge de l'érysipèle et de la fasciite nécrosante. Conférence de consensus, SFD, 2000.
- Prescription des antibiotiques par voie locale dans les infections cutanées bactériennes primitives et secondaires. Recommandations de bonne pratique, Afssaps, juillet 2004.
- Prise en charge et prévention des infections cutanées liées aux souches de SARM communautaires. Recommandations du HCSP, décembre 2009.

## I. La barrière cutanée et ses mécanismes de défense

La surface cutanée sépare notre organisme du milieu extérieur ; elle héberge en permanence des micro-organismes : bactéries (corynébactéries, staphylocoques blancs...), virus, parasites et champignons, qui sont des hôtes commensaux et qui constituent notre *microbiome*. Ce portage est constant et physiologique, plus marqué dans certaines zones, telles que les grands plis, le périnée et les orifices narinaux.

La peau dispose d'une protection naturelle contre l'agression par les micro-organismes pathogènes :

- protection mécanique grâce à la continuité des cornéocytes ;
- protection chimique liée :
  - au pH cutané voisin de 5,5 peu propice à la croissance bactérienne ;
  - au sébum qui recouvre les cornéocytes d'un film hydrophobe, renforçant la barrière kératinocytaire et s'opposant à l'adhérence des bactéries aux kératinocytes ;
  - à la présence de peptides antimicrobiens (défensines, lysozyme, cathélicidines...) qui s'attaquent notamment à la paroi des bactéries ;
- protection biologique par :
  - la présence constante du microbiome non pathogène résident qui se comporte en compétiteur biologique vis-à-vis d'espèces pathogènes ;
  - un système immunitaire inné et adaptatif, associant cellules de Langerhans épidermiques, qui tissent un véritable réseau de protection, macrophages dermiques et lymphocytes à tropisme cutané, activés par les cellules de Langerhans qui leur présentent les antigènes bactériens dans le ganglion lymphatique de drainage.

La survenue d'une infection bactérienne est souvent la conséquence d'une altération d'un ou plusieurs de ces mécanismes de défense.

## II. Impétigo

L'impétigo est une infection de l'épiderme dû au *Staphylococcus aureus* ou au *Streptococcus pyogenes* ou à l'association des deux. En France, 90 % des impétigos sont dus à *S. aureus*, alors que dans les pays en voie de développement *Streptococcus pyogenes* est prédominant.

L'impétigo est plus particulièrement fréquent chez l'enfant et en milieu défavorisé. Il est contagieux, avec possibilité d'auto-inoculation et de petites épidémies familiales ou de collectivités.

### A. Diagnostic, formes cliniques

Le diagnostic est clinique.

Pour l'impétigo staphylococcique, la lésion élémentaire est une bulle fragile. Rapidement, la bulle se trouble, devient pustule ou se rompt pour laisser place à une érosion suintante ou recouverte de croûtes jaunâtres mélicériques — c'est-à-dire couleur miel. Une localisation classique chez l'enfant est le pourtour de la bouche, mais toutes les zones de la peau peuvent être touchées (figures 7.1 et 7.2). Le regroupement de multiples lésions peut aboutir à des placards polycycliques à contours circlés. L'état général est conservé. Il n'y a pas de fièvre, parfois une adénopathie satellite.

Il existe des formes cliniques disséminées, en particulier chez le nouveau-né et le nourrisson.



**Fig. 7.1.** Impétigo.



**Fig. 7.2.** Impétigo bulleux.

### Physiopathologie

La physiopathologie de l'impétigo bulleux staphylococcique est liée à la production locale par *S. aureus* de toxines dites exfoliatines A et B. Ces toxines ont pour cible une protéine entrant dans la composition des desmosomes dont le rôle est la cohésion des kératinocytes entre eux. La protéine cible des exfoliatines A et B est la desmogléine 1, principalement située dans la couche la plus superficielle de l'épiderme. La conséquence de la toxine sur la desmogléine 1 est donc la rupture de la cohésion des kératinocytes et la formation d'une bulle.

On distingue classiquement l'impétigo bulleux staphylococcique de l'impétigo croûteux streptococcique. En pratique, cette distinction avec l'impétigo streptococcique est difficile et a peu d'intérêt.

L'impétiginisation caractérise l'évolution en impétigo d'une dermatose préexistante, en général touchant l'épiderme (eczéma, varicelle...) ou secondaire au grattage (pédiculose, gale...). Chez l'adulte, l'infection est rarement primitive et vient compliquer une dermatose sous-jacente.

L'ecthyma est une variante clinique évolutive : il s'agit d'un impétigo creusant, réalisant une ulcération profonde dans le derme, plus particulièrement due au streptocoque  $\alpha$ -hémolytique du groupe A (figure 7.3). L'ecthyma simple est à distinguer de l'ecthyma gangrenosum survenant chez le sujet immunodéprimé et dû en général au *Pseudomonas aeruginosa*.

Le prélèvement pour examen bactériologique n'est pas obligatoire car le diagnostic est le plus souvent clinique. Il met en évidence *Staphylococcus aureus* ou *Streptococcus pyogenes* ou l'association des deux selon le pays.



**Fig. 7.3.** Ecthyma de jambe.

## B. Complications

Les complications, exceptionnelles, sont la glomérulonéphrite post-streptococcique et le rhumatisme articulaire aigu, conduisant à contrôler la protéinurie 3 semaines après l'épisode infectieux.

## C. Traitement

Un traitement local est suffisant dans les formes peu étendues : antiseptiques locaux pluriquotidiens (polyvidone iodée, chlorhexidine, solution de Dakin). L'application des antiseptiques sous forme de pommades permet de ramollir les croûtes et de favoriser la cicatrisation. L'impétigo est une des rares indications pour l'utilisation de topiques antibiotiques (acide fusidique, mupirocine). L'antibiothérapie systémique est indiquée en cas de lésions multiples et étendues. Elle repose sur des molécules actives contre *Staphylococcus aureus* et/ou le streptocoque  $\alpha$ -hémolytique du groupe A, c'est-à-dire une pénicilline du groupe M (oxacilline ou cloxacilline), une céphalosporine de première ou deuxième génération, les macrolides (si les bactéries isolées sont sensibles ou en cas d'allergie aux  $\beta$ -lactamines), l'acide fusidique ou la pristinamycine. La durée de traitement est de 10 jours.

Il est indispensable de renforcer les mesures d'hygiène personnelle (douche quotidienne, lavage des mains, brossage des ongles, changement de vêtements fréquents). L'éviction scolaire est indiquée dans des collectivités d'enfants.

Ne pas oublier le traitement étiologique d'une dermatose prurigineuse sous-jacente.

Contrôler la bandelette urinaire 3 semaines après l'épisode infectieux.

## III. Folliculites, furoncles et autres infections cutanées staphylococciques

### A. Folliculites

*Staphylococcus aureus* est responsable de la majorité des folliculites (infections du follicule pilosébacé).

## 1. Folliculite superficielle

Il s'agit de l'infection de la partie superficielle du follicule pilosébacé (ostium folliculaire). Cliniquement, elle se manifeste par une pustule, centrée par un poil, associée à un érythème péri-folliculaire. Elles sont de nombre variable et siègent sur les régions pileuses des cuisses, périnée, bras, paupière (orgelet) (figure 7.4).

Le sycosis de la barbe, dont l'extension est favorisée par le rasage, est une forme clinique particulière localisée à la face caractérisée par l'extension et la chronicité des lésions.

## 2. Furoncle

Il définit une folliculite profonde et nécrosante avec atteinte du follicule pilosébacé dans sa totalité. Il se caractérise par une papule ou un nodule inflammatoire, douloureux centrés par une pustule sur une zone pileuse (le poil ayant disparu du fait de la nécrose). En quelques jours de maturation se constitue en son centre du pus associé à une zone nécrotique, le bourbillon (figure 7.5).

Il est toujours dû au *S. aureus*, qui a comme particularité de produire éventuellement une toxine, la leucocidine de Panton-Valentine.

## 3. Diagnostic différentiel

- Autres folliculites : dermatophytes (kérion), folliculite candidosique, pityrosporique ou à bacilles Gram-négatifs.
- Folliculites non infectieuses : maladie de Behçet, maladie de Crohn.



Fig. 7.4. Ostiofolliculite.



Fig. 7.5. Furoncle.

- Hidradénite suppurée (maladie de Verneuil) : syndrome suppuratif chronique des plis axillaires, sous-mammaires et anopérinéaux.
- Sur le visage, kyste épidermique inflammatoire ou surinfecté : notion de kyste préexistant.

#### 4. Complications

Le furoncle peut évoluer vers des complications locales et locorégionales :

- l'*anthrax*, qui résulte d'un conglomérat de plusieurs furoncles ;
- la *furunculose*, caractérisée par la répétition de furoncles sur plusieurs mois. Bien que l'on ait évoqué des causes comme le diabète ou les immunodépresseurs, il n'existe actuellement aucun facteur favorisant bien caractérisé pour expliquer ces formes chroniques ;
- un *abcès primitif* ;
- une *lymphangite* ;
- des *complications systémiques* : bactériémie, localisations secondaires (qui sont très rares en fait) ;
- la *staphylococcie maligne de la face* : il s'agit d'une complication grave, très rare actuellement grâce aux antibiotiques, secondaire à un furoncle de la face, localisé dans la zone centrofaciale, au-dessus de la ligne horizontale, passant par les lèvres, zone dont le réseau veineux se draine vers le sinus caverneux. La staphylococcie maligne de la face résulte d'une thrombophlébite septique des veines de la région centrofaciale. La complication majeure est la thrombophlébite du sinus caverneux.

#### 5. Traitement des folliculites et furoncles

##### Dans tous les cas

- Mesures d'hygiène générales : lavages des mains fréquents avec des antiseptiques à la chlorhexidine ou à la polyvidone iodée ; éviter la manipulation du furoncle, éventuellement isoler la lésion à l'aide d'un pansement.
- Soins antiseptiques locaux pluriquotidiens sous forme topique (solution, crèmes, pommades) : chlorhexidine, polyvidone iodée...

##### Pour les furoncles

- Les pansements imbibés d'alcool à 70° ou avec des antiphlogistiques (Antiphlogistine®, Osmogel®) : ils accéléreraient la maturation du furoncle, mais cela reste à prouver.
- Pénicilline du groupe M (oxacilline ou cloxacilline), pristnamycine, acide fusidique ; durée du traitement de 10 jours.
- Antibiothérapie réservée aux terrains avec comorbidités, aux formes exposant à une complication, telle que le furoncle de la face qui expose à la staphylococcie maligne de la face.

##### En cas de furunculose

En plus des mesures précédentes, le traitement doit comporter la désinfection des principaux gîtes de portage : aisselles, périnée et vestibules narinaux, par des toilettes antiseptiques et l'application de pommade antibiotique (acide fusidique, mupirocine excepté sur les muqueuses...). Il est utile de confier au patient une fiche lui expliquant des règles d'hygiène à respecter (lavage des mains fréquent, changement et lavage des vêtements et serviettes de toilettes fréquents, désinfection des sanitaires à l'eau de Javel).

## B. Autres infections cutanées staphylococciques

### 1. Panaris

Il s'agit d'une infection du repli unguéal, caractérisé cliniquement par un repli unguéal inflammatoire et douloureux et augmenté de volume. Le traitement est l'incision et le drainage, et les antiseptiques locaux. Un antibiotique systémique peut être associé.

## 2. Abscesses

Un abcès est une collection de pus. L'abcès se présente sous la forme d'un nodule ou d'une plaque érythémateuse inflammatoire et très douloureux. Après quelques jours d'évolution, la palpation met en évidence une consistance molle témoin de la collection. La fièvre est rare; une lymphangite, des adénopathies satellites sont parfois associées. L'état général est conservé (figure 7.6).

Le *S. aureus* est l'agent infectieux de très loin le plus souvent isolé. La majorité des abcès primaires ou spontanés sont le fait de *S. aureus* producteurs de leucocidine de Panton-Valentine. Les abcès secondaires (inoculation directe accidentelle, toxicomanie, injections septiques...) sont le plus souvent dus au *S. aureus*, mais pas exclusivement.

L'analyse bactériologique classique du pus permet l'identification de la bactérie. Actuellement, on observe une émergence mondiale de *S. aureus* résistant à la méticilline en milieu communautaire (SARM-CO), responsable d'infections suppuratives dont de nombreux abcès parfois nécrotiques. Ces germes sont encore rarement isolés en France actuellement.

Le traitement est d'abord chirurgical, avec le drainage de l'abcès. Le bénéfice de l'antibiothérapie est faible. L'IDSA (*Infectious Disease Society of America*) recommande une antibiothérapie systémique complémentaire en cas de :

- localisations « critiques » (visage);
- immunodépression;
- volume important de l'abcès (> 5 cm);
- échec du drainage;
- âges extrêmes;
- présence de signes généraux.

Dans tous les autres cas, l'antibiothérapie n'est pas indiquée.

## 3. Lymphangite

La lymphangite est due au *S. aureus* ou au *Streptococcus pyogenes*. Elle se caractérise cliniquement par une traînée linéaire inflammatoire érythémateuse qui part en général de l'origine de l'infection et se dirige vers le relais ganglionnaire locorégional. Elle s'accompagne d'adénopathie(s) satellite(s) et parfois de fièvre. L'état général est conservé.

Le traitement repose sur l'antibiothérapie systémique.

## 4. Thrombophlébite septique superficielle

### Physiopathologie

Une des caractéristiques importantes dans la physiopathologie du *Staphylococcus aureus* est son caractère thrombogène. La constitution d'une thrombose permet à l'infection de se développer et est à l'origine d'embolies septiques et de localisations secondaires. Ainsi, une infection cutanée staphylococcique peut être à l'origine d'une thrombophlébite septique du réseau veineux superficiel qui peut se propager vers les veines profondes. En milieu hospitalier, il s'agit le plus souvent d'une complication liée à la pose d'une perfusion.

La thrombophlébite septique se caractérise par un cordon inflammatoire, induré à la palpation, qui débute au site infecté (exemple de la thrombophlébite septique au site d'une perfusion). Le traitement repose sur l'antibiothérapie et l'élimination de la porte d'entrée (retrait du cathéter).

Une forme particulière de thrombophlébite est la *staphylococcie maligne de la face*.





**Fig. 7.6.** Abscès.

### 5. Cellulite (ou dermohypodermite bactérienne)

Il s'agit d'une plaque inflammatoire érythémateuse et douloureuse en général associée à un œdème local et de la fièvre. La possibilité pour *S. aureus* d'être responsable de cellulites ou dermohypodermes non suppuratives reste une question ouverte. Dans la pratique clinique, les situations où une cellulite est associée à une lésion cutanée dans laquelle un *S. aureus* est isolé ne sont pas rares, sans qu'on puisse formellement démontrer que ce germe est en cause. Il semble raisonnable d'en tenir compte dans le traitement si un *S. aureus* est isolé localement.

### 6. Infections secondaires de plaies aiguës ou chroniques

Elles sont une situation fréquente en pratique. Cliniquement, une infection secondaire se manifeste par le caractère inflammatoire de la lésion (douleur, érythème), la présence de pus, mais non obligatoirement, et, rarement, de la fièvre. La distinction entre infection secondaire et colonisation est souvent difficile, surtout pour les plaies chroniques.

### 7. Manifestations toxiques systémiques

Enfin, il existe des manifestations dermatologiques toxiques systémiques, principalement le *Staphylococcal Scalded Skin Syndrome* (SSSS) et le *Toxic Shock Syndrome* en rapport avec la production de certaines toxines.

## IV. Érysipèle

### A. Définition

C'est une dermohypodermite bactérienne aiguë non nécrosante liée le plus souvent à un streptocoque  $\beta$ -hémolytique du groupe A, B, C ou G.

### Épidémiologie

L'érysipèle concerne surtout l'adulte après 40 ans; elle est rare chez l'enfant. La topographie concerne les jambes (95 %); la localisation autrefois fréquente de la face est aujourd'hui plus rare.

## B. Présentation clinique

Le diagnostic est clinique. Dans la forme habituelle de l'adulte, l'érysipèle siège au membre inférieur où il donne un tableau de « grosse jambe rouge aiguë fébrile » unilatérale (item 345). La fièvre est variable (38 à 40 °C), avec des frissons; puis apparaît un placard cutané inflammatoire bien circonscrit et œdémateux, douloureux (figure 7.7).

Un bourrelet périphérique est rare sur la jambe mais fréquent au visage.

Des décollements bulleux superficiels, conséquences mécaniques de l'œdème dermique ou des lésions purpuriques sont possibles (figure 7.8).

Il n'y a pas de nécrose, ni de crépitation, ni de signe de choc, ni d'hypoesthésie.

Les adénopathies inflammatoires régionales sont fréquentes et il existe parfois une traînée de lymphangite.

Il faut rechercher une porte d'entrée locorégionale, le plus souvent une fissuration interorteil mécanique ou d'origine mycosique.

Le principal facteur favorisant local est un lymphœdème chronique.

### Formes cliniques

- Formes cliniques symptomatiques : ce sont les formes bulleuses, purpuriques, voire nécrotiques.
- Formes cliniques topographiques :
  - sur le visage (rare aujourd'hui), le placard inflammatoire est souvent unilatéral et très œdémateux avec un bourrelet périphérique marqué;



**Fig. 7.7.** Érysipèle de la jambe.



**Fig. 7.8.** Érysipèle avec décollements bulleux.

- plus rarement sont atteints le membre supérieur, l'abdomen, le thorax (suite de mammectomie), la région fessière.

## C. Examens complémentaires

En l'absence de signe de gravité, aucun examen complémentaire n'est indispensable.

L'hyperleucocytose est souvent marquée ( $12\,000/\text{mm}^3$ ) avec polynucléose neutrophile ( $7\,000/\text{mm}^3$ ).

Le syndrome inflammatoire biologique est net avec la protéine C-réactive (CRP) précocement élevée, souvent  $150\text{ mg/l}$ .

Les examens bactériologiques sont peu contributifs (rarement positifs au niveau de la porte d'entrée ou hémocultures). *Il faut traiter sans attendre les résultats microbiologiques.*

La réalisation d'un écho-Doppler n'est pas systématique, sauf si on suspecte une phlébite profonde.

## D. Diagnostic différentiel

Il s'agit de la phlébite surale et de la fasciite nécrosante.

Les signes d'alarme de fasciite nécrosante sont :

- sepsis : fièvre  $39\text{ °C}$  persistant sous antibiotiques ou hypothermie, collapsus, altération importante de l'état général;
- signes locaux : douleur très intense ou au contraire évolution vers une hypoesthésie, une induration diffuse et rapidement extensive, des zones cyaniques et/ou nécrotiques, une crépitation (figure 7.9).

*La fasciite nécrosante est une urgence* qui impose une exploration chirurgicale rapide qui confirme le diagnostic, précise l'extension de la nécrose et permet son excision en totalité. Les examens complémentaires, IRM ou échographie ont peu d'intérêt et ne doivent pas retarder la chirurgie.

## E. Évolution

La guérison est obtenue en général en une dizaine de jours sous antibiothérapie.

Le risque évolutif principal est la récurrence, favorisée une insuffisance veineuse ou lymphatique chronique, la persistance d'une porte d'entrée (ulcère de jambe, intertrigo inter-digito-plantaire) et le surpoids.

## F. Traitement

À domicile ou à l'hôpital en cas de doute diagnostique, de signes généraux marqués, de complications, de comorbidité significative, de contexte social défavorable, d'absence d'amélioration à 72 heures ou d'affections associées.



**Fig. 7.9.** Fasciite nécrosante de la jambe.

## 1. Antibiothérapie

L'antibiothérapie systémique doit être avant tout antistreptococcique :

- -lactamines en monothérapie :
  - pénicilline G injectable (traitement de référence mais de moins en moins utilisé);
  - pénicilline A orale : amoxicilline (50 à 100 mg/kg en 3 prises quotidiennes);
  - amoxicilline + acide clavulanique en cas de doute sur la possibilité d'autres bactéries en cause (*Staphylococcus aureus*);
- synergistines : pristinamycine, 2 à 3 g par jour en 3 prises quotidiennes, si allergie à la pénicilline;
- clindamycine : 600 à 1 200 mg par jour en 3 à 4 prises (effets indésirables digestifs).

## 2. Mesures associées

- Repos au lit avec surélévation des membres inférieurs, arceau; un traitement anticoagulant préventif n'est à associer que s'il y a un risque patent de maladie thromboembolique associée.
- Les anti-inflammatoires systémiques sont formellement déconseillés — risque de fasciite nécrosante.
- Il faut prescrire :
  - des antalgiques en cas de douleur;
  - un traitement adapté de la porte d'entrée.

## 3. Prévention des récurrences

- Traitement d'une porte d'entrée persistante (antifongique topique si intertrigo mycosique).
- Prise en charge des facteurs favorisants : insuffisance veino-lymphatique, obésité...
- En cas de récurrences multiples : antibiothérapie au long cours possible.

### Points clés

- La majorité des infections cutanées bactériennes sont dues à des cocci Gram-positifs : streptocoque -hémolytique du groupe A, *Staphylococcus aureus*.
- Ces infections sont auto-inoculables et non immunisantes.
- Les infections récurrentes à staphylocoque témoignent souvent d'un portage chronique.
- Le diagnostic de ces infections cutanées communes est surtout clinique.
- Les complications sont rares.
- L'émergence possible d'infections par des souches de *S. aureus* résistant à la méticilline (SARM), y compris en pratique de ville, doit être surveillée.

# Infections cutanéomuqueuses et des phanères à *Candida*

- I. Diagnostic clinique
- II. Diagnostic mycologique
- III. Traitement

## Physiopathologie

*Candida albicans* :

- est un endosaprophyte du tube digestif et des muqueuses génitales chez la femme;
- peut passer de l'état saprophyte à l'état pathogène sous l'influence de divers facteurs favorisants;
- n'est jamais trouvé à l'état normal sur la peau.

### Facteurs favorisant le développement d'une candidose cutanée ou muqueuse

#### Facteurs locaux

- Humidité.
- Macération (contacts répétés avec l'eau, occlusion, obésité, transpiration...).
- pH acide.
- Irritations chroniques (prothèses dentaires, mucite post-radique...).
- Xérostomie.

#### Facteurs généraux

- Terrain :
  - immunosuppression : congénitale, physiologique (âges extrêmes de la vie et grossesse), acquise (traitements par immunosuppresseurs, corticoïdes, ou viro-induite);
  - diabète.
- Médicaments :
  - antibiotiques généraux;
  - œstroprogestatifs;
  - immunosuppresseurs, corticoïdes.

### *Pour en savoir plus*

---

Prise en charge de l'érysipèle et de la fasciite nécrosante.

Conférence de consensus, SFD, 2000 : [http://www.infectiologie.com/site/medias/\\_documents/consensus/erysipele-long-00.pdf](http://www.infectiologie.com/site/medias/_documents/consensus/erysipele-long-00.pdf)

Prescription des antibiotiques par voie locale dans les infections cutanées bactériennes primitives et secondaires. Recommandations de bonne pratique, Afssaps, juillet 2004 : [http://www.infectiologie.com/site/medias/\\_documents/consensus/2005-atb-locale-dermato-argu-afssaps.pdf](http://www.infectiologie.com/site/medias/_documents/consensus/2005-atb-locale-dermato-argu-afssaps.pdf)

Prise en charge et prévention des infections cutanées liées aux souches de SARM communautaires. Recommandations du HCSP, décembre 2009 : [http://www.hcsp.fr/explore.cgi/hcspr20091020\\_previnf-cutsarm.pdf](http://www.hcsp.fr/explore.cgi/hcspr20091020_previnf-cutsarm.pdf)

**Modalités d'infestation**

- Voie endogène principalement (++) : porte d'entrée digestive ou génitale.
- Voie exogène, rarement :
  - nouveau-né : chorio-amnionite consécutive à une vaginite candidosique chez la mère (transmission maternofoetale);
  - adultes : candidoses sexuellement transmissibles.
- Septicémies ou lésions viscérales profondes à *C. albicans* :
  - exceptionnelles;
  - contexte : immunosuppression, aplasie médullaire, nouveau-né prématuré.

## I. Diagnostic clinique

Une infection à *Candida albicans* atteint :

- les muqueuses orificielles :
  - du tube digestif (bouche, anus);
  - de l'appareil génital;
- les plis (intertrigos);
- les phanères (essentiellement les ongles, exceptionnellement les poils).

## A. Candidoses buccales et digestives

Elles touchent un ou plusieurs segments du tube digestif et prédominent sur les extrémités du tube digestif (bouche et anus).

Elles sont fréquentes :

- aux âges extrêmes de la vie (nouveau-né, sujet âgé en particulier avec prothèse dentaire);
- chez les sujets immunodéprimés ou sous antibiotiques.

### 1. Diagnostic clinique

#### Candidose buccale

Quatre formes cliniques isolées ou associées sont décrites.

##### *Perlèche*

C'est un intertrigo de la commissure labiale, uni- ou bilatéral, où le fond du pli est érythémateux, fissuraire, voire macéré.

La lésion peut s'étendre à la peau adjacente et au reste de la lèvre (chéilite).

##### *Glossite*

La langue est rouge (érythème) et décapillée (figure 7.10), souvent associée à la stomatite.

##### *Stomatite*

Il s'agit d'une inflammation aiguë ou chronique de la muqueuse buccale, se traduisant par :

- une sécheresse de la bouche (xérostomie);
- une sensation de cuisson, de goût métallique.

Elle peut se présenter sous la forme d'une stomatite érythémateuse (gencives et palais) : muqueuse brillante, rouge, vernissée et douloureuse.



**Fig. 7.10.** Stomatite érythémateuse à *Candida*.

### *Muguet*

Son siège est la face interne des joues.

Il s'agit d'un érythème recouvert d'un enduit blanchâtre, qui se détache facilement au raclage et dont l'extension au pharynx est possible, entraînant une dysphagie (figure 7.11).

### Candidose digestive

#### *Atteinte œsophagienne*

L'atteinte œsophagienne est plus rare.

Elle provient le plus souvent d'une extension de la candidose buccale et doit faire chercher une immunodépression (VIH, taux de lymphocytes  $< 400/\text{mm}^3$ ).

#### *Candidoses gastro-intestinales*

Elles accompagnent généralement une candidose bucco-œsophagienne et peuvent être indirectement révélées par une diarrhée.

#### *Candidose anorectale*

Il s'agit d'une anite prurigineuse, érythémateuse, érosive et suintante, avec une atteinte péri-anale qui peut se prolonger par un intertrigo interfessier.

## 2. Diagnostic différentiel

### Atteinte buccale

- Stomatites : autres inflammations de la muqueuse buccale, leucoplasies, lichen plan.
- Glossites :
  - langue géographique (glossite exfoliatrice marginée) : plaque rouge décapillée entourée d'une bordure blanche, caractérisée par sa mobilité d'un jour à l'autre ;
  - langue noire villose (simple oxydation des papilles du dos de la langue) ;
  - glossites carencielles ou métaboliques.
- Perlèches : streptococcique, syphilitique, herpétique, nutritionnelles.

### Atteinte péri-anale

- Anite streptococcique.
- Macération.
- Hémorroïdes.





**Fig. 7.11.** Candidose buccale : muguet profus chez un patient immunodéprimé.

## B. Candidoses génitales

Le caractère sexuellement transmissible est controversé.

Elles peuvent survenir chez l'enfant par extension d'une dermatite fessière ou d'une anite candidosique.

### 1. Diagnostic clinique

#### Vulvovaginite candidosique

Elle concerne les femmes jeunes et d'âge moyen, surtout pendant la grossesse. Elle est rare après 50 ans. Il s'agit généralement de quelques épisodes aigus au cours de la vie, répondant à un traitement classique :

- lésions érythémateuses et œdémateuses, puis enduit blanchâtre et leucorrhées souvent abondantes, blanc jaunâtre, qui stagnent dans les plis de la muqueuse vulvovaginale ;
- prurit souvent intense et pouvant s'accompagner de dyspareunie ;
- fréquente extension aux plis inguinaux et au pli interfessier ;
- possibles cervicites érosives et une urétrite (dysurie, pollakiurie).

Parfois, la vulvovaginite est récidivante ou chronique par prolifération répétée d'une colonisation saprophyte avec retentissement psychique important.

#### Candidoses génitales masculines

Peu fréquentes, elles sont souvent paucisymptomatiques : picotements après les rapports sexuels, sans lésion détectable.

Quand elles sont parlantes, elles surviennent sur un terrain prédisposé, avec un ensemencement par rapport sexuel ou à partir d'une candidose urétrale ou digestive.

#### *Balanite et balano-posthite*

L'aspect est peu spécifique : lésions érythémateuses, rarement pustuleuses du gland, du sillon balano-préputial et/ou du prépuce.

### Méatite

Accompagne souvent la balanite avec un érythème péri-méatique, dysurie et prurit. L'écoulement purulent blanc verdâtre est exceptionnel.

Elle doit être authentifiée par un prélèvement mycologique car le diagnostic est souvent porté par excès (+++).

### Urétrite masculine

Elle est exceptionnelle.

## 2. Diagnostic différentiel

### Vulvovaginites

- Infectieuses : bactérienne, parasitaire (trichomonase).
- Inflammatoires : lichen scléreux (en particulier chez la femme ménopausée), eczéma de contact, lichénification, psoriasis.
- Adénocarcinome intraépithélial (maladie de Paget).

### Balanites

- Infectieuses : syphilis secondaire, herpès génital.
- Irritative (balanite de macération) ou inflammatoire (psoriasis).
- Carcinome intraépithélial (*in situ*) : érythroplasie de Queyrat.

*Au moindre doute, il faut pratiquer une biopsie (+++).*

## C. Intertrigos candidosiques

### 1. Diagnostic

Il est généralement clinique.

C'est une lésion à fond érythémateux recouvert d'un enduit crémeux malodorant, avec une fissure fréquente du fond du pli, limitée par une bordure pustuleuse ou une collerette desquamative.

### 2. Mécanisme

Il s'agit le plus souvent d'une auto-inoculation à partir d'un réservoir digestif ou vaginal.

Les facteurs favorisants sont :

- la macération ;
- l'obésité ;
- le diabète ;
- le manque d'hygiène.

### 3. Évolution

Elle est chronique et souvent récidivante.

### 4. Formes cliniques

**Intertrigo des grands plis (génito-crural, interfessier, sous-mammaire, du repli abdominal chez l'obèse)**

Ces intertrigos sont volontiers associés entre eux (figure 7.12).

L'intertrigo débute au fond du pli par une fissure prurigineuse bilatérale et symétrique.

L'évolution est centrifuge avec en périphérie de petites pustules ou une fine desquamation.



**Fig. 7.12.** Intertrigo sous-mammaire à *Candida* : noter l'enduit blanchâtre au fond du pli et la bordure mal limitée.



**Fig. 7.13.** Intertrigo interdigital à *Candida*.

Intertrigo des petits plis (interdigitaux des mains beaucoup plus souvent que les pieds; péri-ombilical, péri-anal, rétroauriculaire)

Les facteurs favorisants sont :

- le contact avec l'eau (plongeurs dans la restauration, ménagère) (figure 7.13);
- l'hyperhidrose (transpiration excessive);
- les facteurs professionnels favorisant l'occlusion (port de chaussures de sécurité, bottes...).

## 5. Diagnostic différentiel

### Intertrigos des grands plis

#### *Intertrigo dermatophytique*

Il touche surtout les plis inguinaux et inter-digitaux-plantaires (cf. *infra* « Infections à dermatophytes »).

#### *Psoriasis inversé*

C'est un intertrigo vernissé, bien limité, pouvant être papuleux. Il n'y a pas de pustules ni d'aspect en collerette en périphérie.

Le diagnostic peut être difficile. Il doit être évoqué dès qu'un intertrigo candidosique résiste à un traitement bien conduit. La confirmation est possible par la mise en évidence d'une plaque psoriasique typique en dehors des plis (+++).

La situation est plus complexe lors d'un psoriasis inversé colonisé par *Candida albicans*.

#### *Dermatites de contact*

Allergiques : très prurigineuses, érythémato-vésiculeuses ou suintantes.

Caustiques : érythémateuses, sèches et crevassées.

### **Intertrigo microbien**

Le staphylocoque, le streptocoque ou le pyocyanique peuvent s'associer au *Candida albicans* dans les plis.

Cela doit être évoqué devant un intertrigo douloureux, fissuraire, répondant mal à l'antifongique seul.

### **Érythrasma (intertrigo à corynébactéries)**

C'est une tache brune, volontiers symétrique, de teinte homogène, asymptomatique, qui donne une fluorescence rouge corail en lumière de Wood.

### **Intertrigo des petits plis**

Il s'agit de : dermatophytose, dyshidrose, psoriasis.

## **D. Candidoses des phanères**

### **1. Formes cliniques**

#### **Folliculites candidosiques du cuir chevelu**

C'est une inflammation et une suppuration douloureuse du follicule pilosébacé par *C. albicans*. Elles sont volontiers associées à l'héroïnomanie intraveineuse et témoignent alors d'une septicémie.

#### **Onychomycoses candidosiques**

Les ongles des doigts sont atteints préférentiellement.

Elle débute par un périonyxis (ou paronychie) : inflammation des replis sus- et périunguéraux, chronique. Il s'agit d'une tuméfaction douloureuse de la zone matricielle et du repli sus-unguéal. La pression peut faire sourdre du pus (figure 7.14). Elle atteint les adultes ayant fréquemment les mains dans l'eau (ménagères, artisans pâtisseries).

La tablette unguéale est envahie secondairement (onyxis), prenant une teinte marron verdâtre dans les régions proximales et latérales.

L'évolution est chronique, parsemée de poussées intermittentes.

Lorsque l'examen mycologique isole *C. albicans*, son caractère pathogène est indiscutable.

Des surinfections bactériennes sont fréquentes, en particulier à *Pseudomonas* (teinte bleu-vert).

### **2. Diagnostic différentiel**

- Folliculites microbiennes, pityrosporiques.
- Atteinte unguéale :
  - périonyxis bactérien ;
  - onyxis à dermatophytes, psoriasis (vulgaire ou pustuleux), lichen, pelade, microtraumatismes.

## **E. Candidose cutanée congénitale**

Elle est rare, consécutive à l'infection du placenta et du liquide amniotique (chorio-amniotite), à partir d'une vulvovaginite maternelle en fin de grossesse.

C'est la pustulose diffuse du nouveau-né, de très bon pronostic, à différencier des candidoses systémiques gravissimes du nouveau-né prématuré de faible poids de naissance contaminé au cours du passage dans la filière génitale.



**Fig. 7.14.** Candidose unguéale avec périonyxis inflammatoire.

## F. Candidose cutanéomuqueuse chronique

Elle est liée à un déficit congénital de l'immunité cellulaire spécifiquement vis-à-vis du *C. albicans*.

Très rare, elle s'observe surtout chez les enfants et donne une atteinte unguéale, buccale voire cutanée (granulomes moniliaques). Elle est plus discrète chez l'adulte.

## II. Diagnostic mycologique

Il n'est pas toujours pratiqué en routine :

- car la présentation clinique est souvent évidente ;
- en raison de l'efficacité du traitement d'épreuve antifongique local.

### A. Indications

Le diagnostic mycologique est à faire en cas :

- d'atypie clinique ou de doute diagnostique : avant tout traitement (++) ;
- de lésions récidivantes ;
- de résistance à un traitement adapté.

### B. Modalités (selon le type d'atteinte)

Le prélèvement des lésions cutanéomuqueuses se fait à l'écouvillon.

Le prélèvement de l'ongle se fait par un découpage d'un fragment de tablette.

### C. Méthodes

#### 1. Examen direct

Il recherche les levures bourgeonnantes et la présence de pseudo-filaments ou de filaments qui signent le pouvoir pathogène de *C. albicans*.

## 2. Culture sur milieu de Sabouraud

La culture sur milieu de Sabouraud permet le développement des colonies en 48 heures.

Leur caractérisation permet de diagnostiquer l'espèce en cause.

L'isolement en culture de *C. albicans* à partir de :

- sites cutanés permet le diagnostic de candidose car il est absent de la peau saine (+++);
- sites muqueux doit être interprété en fonction du nombre de colonies, car *C. albicans* est saprophyte des muqueuses digestive et génitale.

## III. Traitement

### A. Principes

Il comprend :

- le traitement des facteurs favorisants;
- le traitement simultané de tous les foyers.

Le traitement des candidoses cutanéomuqueuses est toujours *local*, parfois associé à un traitement général.

Le choix des antifongiques tient compte :

- de la localisation et de l'étendue des lésions;
- du terrain (femme enceinte, immunodépression...);
- d'une atteinte phanérienne associée;
- du risque d'effets secondaires et d'interactions médicamenteuses (traitement oral);
- du coût.

Un traitement général est prescrit en cas d'atteinte :

- étendue;
- inaccessible à un traitement local simple;
- associée à un contexte de déficit immunitaire (génétique ou acquis).

### B. Moyens thérapeutiques

#### 1. Antifongiques locaux

##### Molécules (tableau 7.1)

Il s'agit :

- d'imidazolés : nombreuses molécules et formes galéniques;
- de pyridones : ciclopiroxolamine (Mycoster®);
- d'allylamines : terbinafine (Lamisil®), d'efficacité moindre.

##### Critères de choix

- Les topiques imidazolés ont la préférence.
- La forme galénique (crème, poudre, gel...) est adaptée à la localisation cutanée de la candidose.
- Le rythme d'application est de 2 applications quotidiennes.
- La durée du traitement est de 2 à 4 semaines.
- Le traitement d'un foyer muqueux se fait par suspension buccale, dragée ou ovule (formes à libération prolongée).

**Tableau 7.1. Antifongiques locaux**Les indications cutanées et muqueuses varient d'un produit à l'autre : se reporter au dictionnaire *Vidal*.

DCI	Nom commercial	Galénique	Posologie
<b>Produits actifs sur candidoses, dermatophytes, et pityriasis versicolor</b>			
<i>Imidazolés</i>			
Bifonazole	Amycor®	Cr, pou, sol	2/j
Clotrimazole	Hydralin®	Cr	2/j
Éconazole	Dermazol®	Cr, ému, pou, sol	2/j
	Gynopura®	Cr	
	Myleugyne®	Cr	
	Pevaryl®	Cr, ému, pou, sol	
Fenticonazole	Lomexin®	Cr	2/j
Isoconazole	Fazol®	Cr, ému, pou	2/j
Kétoconazole	Kétoderm®	Cr, gel, unidose	2/j
Miconazole	Daktarin®	Gel buccal, pou	2/j
Omoconazole	Fongamil®	Cr, pou, sol	2/j
Oxiconazole	Fonx®	Cr, pou, sol	2/j
Sertaconazole	Monazol®	Cr	2/j
Tioconazole	Trosyd®	Cr	2/j
<i>Pyridone</i>			
Ciclopiroxolamine	Mycoster®	Cr, pou, sol	2/j
	Sebiprox® (pour cuir chevelu)	Shampooing	1/j
<i>Allylamine (dermatophytes ++)</i>			
Terbinafine	Lamisil®	Cr, gel, sol	2/j
	Lamisilate®	Cr, sol	
<b>Produits pour onychomycose</b>			
<i>Imidazolés</i>			
Bifonazole (avec urée)	Amycor onychoset®	Pom	1/j
<i>Morpholine</i>			
Amorolfine	Locéryl®	Sol filmogène	1 à 2/sem
	Curanail®	Vernis	1/sem
<i>Pyridone</i>			
Ciclopirox	Mycoster®	Sol filmogène	1/j
	Onytec®		
<b>Produits pour candidoses vaginales</b>			
<i>Imidazolés</i>			
Clotrimazole	Mycohydralin®	Cp vag, cr	1/j – 3 j
Éconazole	Gyno-Pevaryl® LP	Ovules	1/j – 3 j
	Myleugyn® LP		1
	Gynopura® LP		1/j – 2 j
Fenticonazole	Lomexin®	Capsules	1
	Terlomexin®		1/j – 3 j

(Suite)

**Tableau 7.1. Suite.**

DCI	Nom commercial	Galénique	Posologie
Isoconazole	Fazol®	Ovules	1/j – 3 j
Miconazole	Gyno-Daktarin®	Capsules	2/j – 7 j ou 1/j – 14 j
Sertaconazole	Monazole®	Ovules	1
Tioconazole	Gyno-Trosyd®	Ovules	1

cp : comprimé; cr : crème; ému : émulsion; gel : gel; pom : pommade; pou : poudre; sol : solution.

## 2. Antifongiques généraux

*Aucun antifongique per os n'est autorisé chez la femme enceinte (+++).*

### Fluconazole (Triflucan®)

La voie intraveineuse est réservée aux candidoses systémiques, disséminées et profondes.

La voie orale est réservée aux candidoses oropharyngées et œsophagiennes au cours des états d'immunosuppression (sida).

Il présente de nombreuses interactions médicamenteuses : anticoagulants oraux, sulfamides hypoglycémisants...

### Polyènes

Ils sont à utiliser en prévention des candidoses des sujets immunodéprimés ou en traitement complémentaire des candidoses vaginales et cutanées :

- l'amphotéricine B (Fungizone®, Abelcet®, Ambisome®) est le traitement de référence des mycoses systémiques; sa toxicité rénale et hématologique limite son usage en réanimation et chez les transplantés; en suspension buvable, la Fungizone® est utilisée pour traiter la bouche et le tube digestif;
- la nystatine (Mycostatine® suspension) (comme l'amphotéricine B orale) n'a pas d'action systémique (pas d'absorption digestive) et est donc utilisée pour le traitement local de la candidose buccale et digestive.

### Terbinafine (Lamisil®)

Moins active sur *C. albicans* que sur les dermatophytes.

### Autres

D'autres molécules sont utilisées moins fréquemment dans les infections systémiques et chez les immunodéprimés et n'ont pas leur place dans les candidoses cutanéomuqueuses superficielles :

- l'itraconazole (Sporanox®);
- la flucytosine (Ancotil®).

## C. Indications

### 1. Candidoses buccales

#### Chez l'immunocompétent

On privilégie les traitements locaux :

- nystatine (Mycostatine®) : 4 à 8 cp. par jour à sucer;
- amphotéricine B (Fungizone®) en suspension : 4 cuillères à café en 2 prises quotidiennes;



- miconazole (Daktarin®), gel buccal : 2 cuillères-mesure 4 fois par jour ; contre-indiqué chez les patients sous antivitaminé K ou sous sulfamides hypoglycémisants.

Les produits doivent être maintenus en contact avec la muqueuse pendant quelques minutes et les soins doivent être réalisés à distance des repas.

Durée de traitement : 1 à 3 semaines.

Les traitements adjuvants sont : bains de bouche avec de l'Eludril® ou avec du bicarbonate de sodium pour augmenter le pH endobuccal (1 cuillère à café dans un verre d'eau).

Chez l'enfant et le nourrisson :

- Fungizone® suspension, 1 cuillère à café/10 kg par 24 heures en 2 à 3 prises (50 mg/kg par jour) ;
- Daktarin® gel buccal, 1 cuillère-mesure (2,5 ml) 4 fois par jour.

### Chez l'immunodéprimé (sida, en particulier)

On associe au traitement local, un traitement par voie générale, surtout s'il existe une atteinte œsophagienne.

La molécule de référence est le fluconazole (Triflucan®) (100 à 200 mg par jour), mais l'itraconazole (Sporanox®) (200 mg par jour) peut également être utilisé.

Les cures sont courtes (5 à 15 jours) et discontinues pour éviter l'apparition de souches levuriques résistantes.

## 2. Candidoses génitales

On privilégie les traitements locaux.

### Vulvovaginite simple

Imidazolés : 1 ovule pendant 1 à 3 jours.

La toilette se fait avec un savon alcalin (Hydralin®) associé à un traitement antifongique local de type dérivé imidazolé pendant 2 à 4 semaines.

### Vulvovaginite récidivante

Un traitement préventif avec un ovule antifongique à libération prolongée une fois par mois vers le 20<sup>e</sup> jour du cycle pendant plusieurs mois (le Triflucan® n'a pas d'AMM dans cette indication).

Au début d'un traitement antibiotique, un traitement prophylactique par 1 ovule d'imidazolé 150 mg LP peut être préconisé en cas d'antécédent de vulvovaginite.

Il faut rechercher et traiter une éventuelle candidose chez le partenaire.

### Balanite

La toilette se fait avec un savon alcalin (Hydralin®) associé à 1 à 2 applications quotidiennes d'une crème antifongique, pendant 2 à 3 semaines.

Il faut chercher et traiter une éventuelle candidose chez la partenaire.

## 3. Candidoses des plis

On utilise des traitements antifongiques locaux : lotion, gel, poudre ou crème (par exemple, imidazolés, ciclopiroxolamine, pendant 2 à 4 semaines).

Le traitement devra être associé à l'éradication des facteurs locaux favorisants (macération...) et des foyers réservoirs (comme la muqueuse buccale, digestive ou vaginale).

## 4. Candidose unguéale

On lutte contre :

- les facteurs locaux susceptibles d'entretenir les lésions (macération, contact répété avec l'eau) : séchage des doigts ;
- la surinfection : des bains de doigts pendant quelques minutes (polyvinylpyrrolidone ou chlorhexidine).

Les antifongiques locaux (solution « filmogène » ou crème sous occlusion) ne suffiront qu'en cas d'atteinte modérée et distale.

Le traitement général ne peut être fait qu'après identification mycologique (+++) pour des atteintes de plusieurs doigts ou en cas d'échec des topiques : fluconazole (Triflucan®) 150 à 300 mg par jour pendant 6 semaines à 3 mois (hors AMM).

### Points clés

- Les candidoses sont des infections opportunistes dues à des champignons levuriformes du genre *Candida*, dont l'espèce *C. albicans* est responsable de la plupart des manifestations pathologiques chez l'homme.
- *Candida albicans* existe à l'état saprophyte sur les muqueuses digestive et génitale. Un certain nombre de conditions favorisent le passage de la levure à un stade pathogène.
- Les infections candidosiques les plus fréquentes sont muqueuses, mais *C. albicans* est toujours pathogène lorsqu'il est isolé à partir d'une lésion cutanée.
- Le diagnostic de candidose repose sur l'examen clinique. La confirmation par l'examen mycologique dont les résultats sont rapides est utile dans les cas atypiques ou dans certaines topographies.
- La prophylaxie et le traitement des candidoses ne se réduisent pas à leur seul traitement par voie locale ou générale. Elles doivent faire rechercher des facteurs favorisants, particulièrement en cas de formes récidivantes.

## Infections à dermatophytes de la peau glabre, des plis et des phanères

- I. Diagnostic clinique
- II. Diagnostic mycologique
- III. Traitement

### Épidémiologie, physiopathologie

- Les dermatophytoses sont des motifs fréquents de consultation.
- Ce sont des mycoses superficielles.
- Les dermatophytes sont des champignons filamenteux appartenant à trois genres :
  - *Epidermophyton* ;
  - *Microsporum* ;
  - *Trichophyton*.
- Les dermatophytes :
  - ne sont pas saprophytes de la peau, des muqueuses ou des phanères ;
  - sont toujours pathogène (+++) ;
  - ont de l'affinité pour la kératine : couche cornée de l'épiderme et phanères (poils, cheveux et ongles) ;
  - respectent toujours les muqueuses.

- La transmission se fait par contact avec des poils ou des squames contaminés et une adhérence des éléments fongiques à la couche cornée.
- Le facteur favorisant principal est une altération épidermique, quelle que soit sa nature (traumatique...).
- L'origine peut être :
  - interhumaine : espèces anthropophiles (*Trichophyton rubrum*, *T. interdigitale*, *T. violaceum*, *T. soudanense*, *T. tonsurans*...). La contamination peut être directe ou, le plus souvent, indirecte par les sols (squames), peignes, brosses, vêtements, chapeaux foulards... Elle prédomine en milieu sportif (piscine), douches collectives, vestiaire des écoles, favorisée par la macération (plis chez les obèses, séchage insuffisant, chaussure fermée ou de sécurité, contact répété avec l'eau...); risque d'épidémie en cas de teigne (*T. soudanense*);
  - animale (mammifère) : espèces zoophiles (*Microsporum canis*, *T. mentagrophytes*); transmission par animaux d'élevage ou de compagnie; non adaptés à l'homme, ces dermatophytes induisent souvent des lésions inflammatoires;
  - tellurique : espèces géophiles. La transmission se fait soit directement par le sol (terre, sable) à l'occasion d'une minime effraction soit par un animal vecteur.

## I. Diagnostic clinique

### A. Dermatophytoses des plis

#### 1. Épidémiologie

Trois dermatophytes à transmission interhumaine sont responsables d'atteinte des plis :

- *T. rubrum* (70–80 % des cas);
- *T. interdigitale* (15–20 % des cas);
- *Epidermophyton floccosum* (5 % des cas).

#### 2. Diagnostic

##### Intertrigo interorteils

Il concerne l'adulte surtout et touche préférentiellement les 3<sup>e</sup> et 4<sup>e</sup> espaces, sous l'aspect d'une simple desquamation sèche ou suintante, associée ou non à des fissures ou à des vésiculobulles sur la face interne des orteils et au fond du pli (figure 7.15). Le prurit est variable.

Les complications potentielles sont :

- une porte d'entrée bactérienne à l'origine d'érysipèle de jambe;
- une diffusion à l'ensemble du pied ou à d'autres régions du corps;
- une contamination pieds-main, en particulier avec *T. rubrum* («two feet, one hand») (figures 7.16)

##### Atteinte des grands plis

Aux plis inguinaux (anciennement appelée «eczéma marginé de Hébra»), l'atteinte réalise un placard bistré (guérison centrale) à bordure active érythémato-squameuse voire vésiculeuse avec fin décollement épidermique. Ce placard prurigineux s'étend à la face interne de la cuisse de façon centrifuge, donnant un aspect à contour circiné, en carte de géographie (figure 7.17). Le fond du pli n'est ni érythémateux, ni fissuré. Cette localisation résulte le plus souvent d'une auto-inoculation à partir d'une mycose des pieds.

En faveur du diagnostic de dermatophytose, on retrouve :

- la bordure érythémato-vésiculo-squameuse bien limitée;
- l'extension centrifuge avec guérison centrale;
- l'atteinte unilatérale.

L'aspect est identique en cas d'atteinte des autres grands plis (interfessier, axillaires, abdominaux, sous-mammaires) qui est moins fréquente.



**Fig. 7.15.** Dermatophytose : intertrigo interdigitoplantaire.



**Fig. 7.16.** Dermatophytose à *T. rubrum* de la main et de la plante (« two feet, one hand »).



**Fig. 7.17.** Dermatophytose : intertrigo inguinal (noter les bords polycycliques et la guérison centrale).

### 3. Diagnostic différentiel

#### Intertrigo interorteils

- Candidose à *Candida albicans*, rare aux pieds (le plus souvent du premier espace).
- Eczéma dysidrosique : vésicules bien individualisées, voire bulles, évoluant par poussées avec prurit intense.
- Intertrigo à bacille Gram-négatif : lésions érosives, douloureuses, atteignant souvent plusieurs espaces interorteils, parfois verdâtres, résistant au traitement antifongique.

#### Atteintes des grands plis

- Candidose : le placard rouge, souvent vernissé, atteint le pli qui est souvent fissuré, recouvert d'un enduit blanchâtre ; on note des petites pustules périphériques.
- Érythrasma dû à *Corynebacterium minutissimum* : placard brun chamois finement squameux, sans bordure active, avec fluorescence rouge corail à la lampe de Wood.
- Dermatite de contact par irritation.
- Eczéma de contact, vésiculeux ou bulleux, suintant.
- Psoriasis inversé.

## B. Dermatophytoses de la peau glabre

### 1. Épidémiologie

Elles sont le plus souvent dues à des dermatophytes anthropophiles des pieds (*T. rubrum* ++) ou zoophiles provenant d'un animal parasité : chat, chien (*M. canis*).

La contamination peut se faire par contact direct ou indirect.

### 2. Diagnostic

#### Forme typique (anciennement appelée « herpès circiné »)

Les lésions réalisent des placards arrondis ou polycycliques (coalescents). L'atteinte est unique ou multiple :

- avec une bordure très évocatrice érythémato-vésiculo-squameuse ;
- d'évolution centrifuge avec guérison centrale (+++) (figures 7.18 et 7.19) ;
- concernant surtout les régions découvertes ;
- avec un prurit parfois intense ;

#### Kérion (forme inflammatoire)

Un dermatophyte d'origine animale ou tellurique entraîne une réaction inflammatoire majeure de l'hôte humain. L'aspect des lésions est nodulaire et pustuleux.

Le kérion est parfois secondaire à l'application d'une corticothérapie locale.

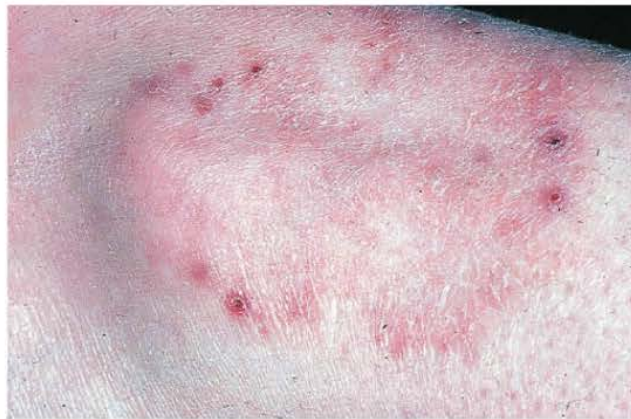
#### Kérotodermie palmoplantaire

Tableau stéréotypé d'une kérotodermie palmaire unilatérale pas nécessairement prurigineuse associée à une kérotodermie des deux plantes (« *one hand, two feet* »). Aspect blanchâtre, farineux, avec renforcement des plis palmoplantaires. Peut être accompagné d'une atteinte unguéale.

Une kérotodermie plantaire, fissuraire ou non, limitée ou non au talon, isolée sans atteinte palmaire est possible.



**Fig. 7.18.** Dermatophytose de la peau glabre : lésion arrondie à bordure vésiculeuse.



**Fig. 7.19.** Dermatophytose du genou : noter la bordure croûteuse (vésicules excoriées).

Forme de l'immunodéprimé (sida, corticothérapie générale à haute dose, greffé d'organe, diabète)

Symptomatologie atypique : absence de bordure évolutive et de prurit, profusion des lésions, rapidité d'extension.

### 3. Diagnostic différentiel

Des lésions annulaires ne sont pas synonymes de dermatophytoses.

Il faut éliminer :

- un eczéma nummulaire ;
- une dermatite atopique ;
- un psoriasis annulaire ;
- un pityriasis rosé de Gibert (virose à lésions multiples) ;
- un lupus subaigu.

## C. Teignes

Le terme teigne désigne les infections dermatophytiques avec parasitisme pileaire.

Elles sont beaucoup moins fréquentes chez l'adulte que chez l'enfant, mais l'homme peut développer une teigne de la barbe.

La teigne n'est pas une maladie infectieuse à déclaration obligatoire.

## 1. Diagnostic, formes cliniques

### Teignes du cuir chevelu

Elles touchent essentiellement l'enfant avant la puberté. La transmission interhumaine indirecte (bonnets, matériel de coiffure...) est la règle en milieu urbain, donnant de petites épidémies intrafamiliales. La transmission animale est possible.

#### *Teignes tondantes microsporiques*

Elles donnent des plaques alopéciques et squameuses de grande taille, uniques ou peu nombreuses, arrondies, d'extension centrifuge. Les cheveux sont cassés régulièrement à quelques millimètres de la peau.

#### *Teignes tondantes trichophytiques*

Elles se traduisent par la présence de multiples petites plaques éparses, alopéciques, squameuses ou squamo-croûteuses, parfois pustuleuses, engluant des cheveux cassés à leur émergence. Elles sont toutes anthropophiles.

#### *Favus (teigne favique)*

Elle est exceptionnelle en France (immigration), liée à *T. schönleini*. Elle réalise des plaques alopéciques arrondies recouvertes de squames-croûtes à dépression cupuliforme (« godets faviques »), d'évolution cicatricielle (alopécie définitive).

#### *Kérion (teigne inflammatoire)*

La teigne inflammatoire, ou kérion, traduit une réaction immunitaire excessive vis-à-vis d'un dermatophyte animal. Elle prédomine en milieu rural. Elle réalise des placards inflammatoires peu ou pas squameux, évoluant vers une tuméfaction ponctuée d'orifices pilaires dilatés d'où les cheveux sont expulsés et d'où coule du pus.

Il y a souvent de petites adénopathies satellites inflammatoires et une fièvre peut être parfois observée.

### Teigne de la barbe

La teigne de la barbe (sycosis) se présente comme une folliculite aiguë suppurée :

- avec plages papuleuses inflammatoires, pustuleuses, parfois verruqueuses ;
- difficiles à distinguer cliniquement d'une folliculite bactérienne (sycosis staphylococcique) ;
- seul le prélèvement mycologique en fera la preuve.

### Aspects atypiques

Le diagnostic de teigne du cuir chevelu est difficile dans certains cas :

- pityriasis (état pelliculaire) diffus ;
- teignes modifiées par l'application de topiques ;
- teignes des immunodéprimés, en particulier infection par le VIH, pouvant simuler une dermatite séborrhéique ou un psoriasis.

## 2. Diagnostic différentiel

- Psoriasis du cuir chevelu.
- Dermatite séborrhéique.
- Fausse teigne amiantacée (où les plaques du cuir chevelu ne sont pas alopéciques).
- Autres causes d'alopécies circonscrites non cicatricielles.

## D. Dermatophytoses unguéales (onyxis dermatophytique)

(Cf. [chapitre 25.](#))

### 1. Ongles des orteils principalement (80 % des cas)

Les dermatophytes responsables sont avant tout *T. rubrum* (80 %) et *T. interdigitale* (20 %).

L'atteinte unguéale est presque toujours associée à celle des espaces interdigitaux ou des plantes.

Elle débute dans la partie distale et/ou latérale de la tablette unguéale par une leuconychie, suivie d'une hyperkératose sous-unguéale, puis d'une onycholyse par décollement distal de la tablette unguéale.

Les principaux diagnostics différentiels sont l'onychopathie post-traumatique (microtraumatismes de chaussures, en particulier au niveau des gros orteils) et surtout le psoriasis (+++).

### 2. Ongles des doigts

L'onyxis dermatophytique des doigts est beaucoup moins fréquent que l'onyxis candidosique. Les agents sont plus variés mais *T. rubrum* reste prédominant.

## II. Diagnostic mycologique

*Il est indispensable* (sauf pour les intertrigos interorteils) en raison :

- de la faible valeur prédictive positive de l'examen clinique (polymorphisme lésionnel);
- de la nécessité fréquente d'une enquête pour déterminer l'origine de la contamination (homme, animal);
- des conséquences thérapeutiques (durée du traitement, traitement du contaminant).

*Il doit être fait avant toute prescription d'antifongique local ou systémique* après une fenêtre thérapeutique de 2 semaines au moins.

### A. Examen des lésions en lumière ultraviolette (lampe de Wood)

La fluorescence est variable selon l'agent pathogène :

- dermatophytose microsporique : fluorescence jaune-vert des poils;
- atteinte trichophytique : absence de fluorescence;
- érythrasma (infection bactérienne à *Corynebacterium minutissimum*) : fluorescence rouge corail.

L'examen permet d'apprécier l'extension des lésions.

### B. Prélèvement de squames (grattage), de cheveux ou d'ongles atteints

Il permet :

- un examen mycologique direct : la présence de filaments septés suffit à poser le diagnostic;
- la culture sur milieu de Sabouraud (long délai : 3 à 4 semaines) précise le genre du champignon (par exemple, *Trichophyton*) et l'espèce responsable (par exemple, *T. rubrum*).



## C. Examen histologique d'une biopsie cutanée

Dans de rares cas, c'est la biopsie cutanée d'une dermatose inflammatoire non caractérisée auparavant (modification d'une dermatophytose de la peau glabre par application d'un dermocorticoïde, par exemple) qui retrouvera des filaments mycéliens par la coloration au PAS.

### III. Traitement

#### A. Moyens thérapeutiques

##### 1. Antifongiques locaux

Les classes pharmacologiques (cf. supra [tableau 7.1](#)) à prescrire sont :

- les imidazolés : nombreuses spécialités ;
- la ciclopiroxolamine (Mycoster®) ;
- la terbinafine (Lamisil®).

La forme galénique est adaptée à l'aspect clinique :

- gel, lotion, solution, émulsion, poudre en cas de lésions macérées ou suintantes ;
- crème en cas de lésions sèches.

La fréquence d'utilisation est de 2 applications par jour, pendant 3 à 4 semaines.

##### 2. Antifongiques généraux

La durée de prescription varie de 2 semaines à plusieurs mois selon les sites atteints.

*Aucun antifongique per os n'est autorisé chez la femme enceinte.*

###### Griséofulvine (Griséfuline®)

La griséofulvine n'a qu'une action fongistatique sur les dermatophytes et doit donc toujours être associée à un traitement local.

La dose quotidienne est de 1 g chez l'adulte et 20 mg/kg par jour chez l'enfant. C'est le seul antifongique *per os* ayant une AMM et une présentation adaptée chez l'enfant. Elle doit être prise au cours d'un repas comportant un corps gras afin d'améliorer son absorption.

Elle peut être photosensibilisante.

Elle présente de nombreuses interactions médicamenteuses.

###### Terbinafine (Lamisil®)

La terbinafine a une action fongicide sur les dermatophytes.

Ses principaux effets secondaires sont : troubles digestifs, modification du goût. Les toxidermies graves, hépatites, cytopénies sévères sont exceptionnelles.

Aucune surveillance biologique n'est exigée.

Elle présente peu d'interactions médicamenteuses.

Il n'y a pas de forme galénique pour l'enfant.

#### B. Dermatophytoses des plis et de la peau glabre

Le choix des antifongiques tient compte :

- de la localisation et de l'étendue des lésions ;
- d'une atteinte phanérienne associée (poils, ongles) ;

- du risque d'effets secondaires et d'interactions médicamenteuses d'un traitement oral ;
- du coût des traitements.

Le traitement peut être local ou général.

S'il s'agit d'une atteinte isolée des plis ou de lésions de la peau glabre limitées en nombre et en étendue, le traitement est local, pendant 2 à 3 semaines.

S'il s'agit d'une atteinte palmoplantaire/d'atteinte multiple de la peau glabre/d'association à un parasitisme unguéal ou pilaire, le traitement est systémique.

## C. Teignes

Les modalités du traitement et de la prise en charge sont les suivantes :

- le traitement doit être d'au moins 6 semaines, jusqu'à la guérison complète clinique et mycologique ;
- il est impérativement local et systémique ;
- toute la famille doit être examinée et les sujets atteints traités si l'agent est anthropophile ;
- l'animal doit être traité si l'agent est zoophile ;
- il ne faut jamais exciser un kérion.

La législation impose une éviction scolaire « sauf en cas de présentation d'un certificat médical attestant d'une consultation et de la prescription d'un traitement adapté », avec contrôle et le traitement des sujets contacts.

### 1. Traitement local

Il comporte :

- les imidazolés ou ciclopiroxolamine dans une forme galénique adaptée au cuir chevelu (solution, crème, shampooing) ;
- la désinfection des bonnets, capuches et instruments de coiffure avec un antifongique en poudre ;
- la coupe des cheveux infectés du pourtour des plaques.

### 2. Traitement systémique

*Il est contre-indiqué chez la femme enceinte ou allaitante et chez l'enfant de moins d'un an.*

- En première intention : griséofulvine.
- En seconde intention : terbinafine (sauf chez l'enfant).

## D. Dermatophytoses unguéales

Le traitement ne peut être fait qu'après identification mycologique du dermatophyte responsable. Sa durée doit être très prolongée. La guérison ne s'observe qu'après repousse de l'ongle (4 à 6 mois pour la main, 9 à 12 mois pour les orteils).

Les antifongiques locaux (verniss) ne sont indiqués qu'en cas d'atteinte modérée et distale.

En cas d'atteinte matricielle, le traitement est systémique.

**Points clés**

- Une dermatophytose est une infection cutanéophanérianne superficielle, fréquente, due à des dermatophytes, champignons filamenteux kératinophiles (couche cornée de l'épiderme, phanères), toujours pathogènes.
- Il n'y a jamais d'atteinte muqueuse.
- Les dermatophytes sont acquis par contamination soit par l'homme, soit par le sol ou par les animaux.
- La guérison spontanée est possible pour les teignes.
- Humidité, traumatismes locaux, occlusion des plis, immunodépression, diabète sont des facteurs favorisants.
- Les lésions cliniques sont arrondies, bien limitées, avec une bordure érythémato-squameuses, voire vésiculo-pustuleuse, d'évolution centrifuge avec une guérison centrale.
- Deux aspects cliniques particuliers : squameux et alopécique sur le cuir chevelu ; hyperkératosique sur les paumes et plantes où le caractère unilatéral est évocateur du diagnostic.
- Tout état squameux, croûteux, pustuleux du cuir chevelu et alopécique doit faire évoquer le diagnostic de teigne.
- L'examen mycologique est indispensable dans les atteintes phanérianes (ongles, cuir chevelu).

# Item 158 – UE 6

## Infections sexuellement transmissibles

### Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer et traiter une gonococcie, une chlamydie, une syphilis récente et tardive, une infection génitale à HPV, une trichomonose.
- Connaître les principes de la prévention et du dépistage des IST, notamment chez les partenaires.
- Connaître les principes de prévention et dépistage des infections à HPV, frottis et vaccination.

## Gonococcie et chlamydie

- I. **Gonococcie**
- II. **Infections à *Chlamydia trachomatis***



### Textes officiels

Des recommandations diagnostiques et thérapeutiques sur les infections sexuellement transmissibles ont été publiées par la Société Française de Dermatologie en septembre 2006 : Dupin N. et al. Infection à *Chlamydia trachomatis* – Recommandations de la section MST de la SFD. Ann Dermatol Venereol, 2006 ; 133 : 2513–2514.

*Neisseria gonorrhoeae* et *Chlamydia trachomatis*, isolément ou en association, sont responsables d'infections sexuellement transmissibles (IST) — anciennement appelées maladies sexuellement transmissibles (MST). Ils sont impliqués dans la majorité des infections urogénitales sexuellement transmises chez l'homme et dans une bonne part des cervicovaginites de la femme.

## Épidémiologie

### Gonococcie

Le gonocoque, *Neisseria gonorrhoeae*, est un diplocoque encapsulé, cytochrome oxydase-positif, immobile et asporulé, notamment retrouvé dans les polynucléaires neutrophiles, Gram-négatif, intra- ou extracellulaire, dont la transmission est presque toujours sexuelle. La transmission lors de rapports orogénitaux est possible et le portage pharyngé de gonocoques est le plus souvent asymptomatique, d'où la nécessité d'une recherche systématique en cas de conduite à risque (multipartenariat avec rapports orogénitaux réceptifs non protégés).

Depuis quelques années, on assiste à une augmentation du nombre de cas, mais l'incidence reste cependant très inférieure à celle des gonococcies observée au début des années 1980.

On observe des résistances à la pénicilline par production de  $\gamma$ -lactamase (15 % des souches), aux cyclines (20 %) et plus récemment à la ciprofloxacine (40 %). Depuis quelques années, dans plusieurs pays européens, une augmentation régulière et significative des CMI pour les céphalosporines de 3<sup>e</sup> génération est observée, faisant planer le risque du développement de résistance à ces dernières. Ceci a entraîné une mise au point récente du traitement des gonococcies en Europe.

### Infection à *Chlamydia trachomatis*

*Chlamydia trachomatis* est un bacille Gram-négatif, intracellulaire obligatoire, immobile. Les sérotypes D à K, transmissibles par contact direct, sont responsables d'infections urogénitales. Les sérotypes L1, L2 et L3 sont responsables de la lymphogranulomatose vénérienne (LGV), ou maladie de Nicolas-Favre.

L'infection à *Chlamydia trachomatis* est devenue 50 à 80 fois plus fréquente que la gonococcie et représente la première maladie bactérienne sexuellement transmissible dans les pays industrialisés (prévalence estimée entre 2 et 10 % chez les sujets jeunes).

La prévalence des infections à *Chlamydia trachomatis* tend à diminuer dans les pays d'Europe où des programmes de recherche et de contrôle actifs ont été mis en place. La distribution des infections à *Chlamydia trachomatis* n'est pas superposable à celle du gonocoque. Elles seraient plus fréquentes chez les femmes de classes sociales favorisées. En France, le dépistage systématique par autoprélèvement vaginal de *Chlamydia trachomatis* chez les jeunes femmes de moins de 25 ans est recommandé. Le jeune âge et le nombre de nouveaux partenaires sont associés à ce risque. La fréquence élevée du portage asymptomatique favorise sa diffusion dans la population générale. Ces infections sont responsables de complications sur le haut appareil génital chez la femme : stérilités tubaires, algies pelviennes inflammatoires et risques de grossesse extra-utérine.

## I. Gonococcie

(Cf. [tableau 8.1.](#))

La gonococcie est une infection due à *Neisseria gonorrhoeae* ou gonocoque. Le gonocoque est un diplocoque Gram-négatif intracellulaire. Le gonocoque est transmissible par contact direct, essentiellement lors des rapports sexuels.

### Épidémiologie

L'incidence des gonorrhées a tendance à augmenter depuis 1998 avec une accélération ces dernières années. Elle est plus forte chez les hommes que chez les femmes et plus forte en Ile-de-France qu'ailleurs en France. L'âge médian est de 31 ans chez les hommes et de 22 ans chez les femmes. Les principaux sites d'infection à gonocoques sont l'urètre chez les hommes et le col et le vagin chez les femmes. Le portage pharyngé est fréquent chez les homo- ou bisexuels ayant des rapports orogénitaux non protégés.

## A. Clinique

La période d'incubation est contagieuse et dure de 2 à 7 jours.

### 1. Infections non compliquées

Chez l'homme, les infections à gonocoque peuvent revêtir plusieurs présentations cliniques

L'*urétrite antérieure aiguë* est la forme habituelle de l'infection à gonocoque chez l'homme. Le tableau clinique est le plus souvent bruyant.

**Tableau 8.1.** Caractéristiques diagnostiques et thérapeutiques des urétrites à gonocoque et à *Chlamydia trachomatis*

	<i>Neisseria gonorrhoeae</i>	<i>Chlamydia trachomatis</i>
<b>Prévalence parmi les urétrites en France</b>	10 %	20–30 %
<b>Incubation</b>	2–5 jours	Plusieurs semaines
<b>Écoulement</b>	90 % (purulent)	40–50 % (clair)
<b>Cervicite</b>	Oui	Oui
<b>Portage asymptomatique</b>	Exceptionnel à l'urètre Plus fréquent pharynx et anus	Au moins 10 % à l'urètre
<b>Complications</b>	Prostatite, orchi-épididymite Septicémie avec signes cutanés et arthrites septiques Salpingite rare	Prostatite, orchi-épididymite Arthrite réactionnelle Syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter Kératoconjonctivite Salpingite Stérilité tubaire Grossesse extra-utérine Algies pelviennes inflammatoires
<b>Transmission néonatale</b>	Rare conjonctivite purulente	Conjonctivite, pneumopathie
<b>Diagnostic</b>	Examen direct, culture et antibiogramme	PCR sur premier jet d'urine chez l'homme et sur prélèvement à l'endocol chez la femme
<b>Dépistage</b>	Pas d'intérêt en dehors des sujets consultant pour une IST, notamment recherche de portage pharyngé voire anal	Intérêt chez les sujets jeunes du fait des complications chez la femme PCR sur le premier jet d'urine dans les 2 sexes ou autoprélèvement vaginal chez la femme

L'urétrite peut se manifester par :

- un écoulement urétral purulent (90 % des cas) ;
- une dysurie ;
- des douleurs urétrales à type de brûlures permanentes ou mictionnelles ;
- un prurit urétral ;
- une méatite, voire une balanite.

Elle se définit biologiquement par :

- $\alpha$  5 polynucléaires neutrophiles au frottis urétral à grossissement 100 ;
- ou  $\alpha$  10 polynucléaires neutrophiles à l'examen du premier jet à au moins 2 heures après la dernière miction au grossissement 400.

L'anorectite peut survenir dans les deux sexes, mais prédomine chez l'homme. Elle est asymptomatique dans la majorité (deux tiers) des cas. Elle peut se manifester par :

- un prurit anal ;
- une anite ;
- un écoulement rectal purulent ;
- une diarrhée, des saignements anorectaux ;
- un syndrome rectal (ténésme, épreintes, diarrhée mucopurulente) et/ou des sensations de défécations incomplètes.

L'oropharyngite est le plus souvent asymptomatique. La mauvaise diffusion des antibiotiques dans cette localisation est une fréquente cause de portage persistant après traitement et de maintien de la chaîne de contamination.

## Chez la femme, l'infection à gonocoque est asymptomatique dans 70 % des cas

La manifestation la plus fréquente est la *cervicite*. L'anamnèse peut trouver :

- des leucorrhées purulentes;
- une pesanteur pelvienne;
- et/ou des signes d'urétrite associée.

L'examen physique montre habituellement un col non ou peu inflammatoire et un écoulement purulent à l'orifice cervical.

## 2. Complications

Les complications des gonococcies sont les suivantes :

- chez l'homme : prostatite, épидидymite;
- chez la femme : endométrite, salpingite; secondairement, algies pelviennes inflammatoires, stérilité tubaire et grossesse extra-utérine;
- dans les deux sexes : septicémie pouvant se manifester par une fièvre, une atteinte cutanée (purpura pétéchial; papules ou papulo-pustules acrales ou périarticulaires) et/ou une atteinte articulaire (mono- ou oligoarthrites septiques; téno-synovites), le plus souvent; plus rarement, périhépatite, endocardite ou méningite. Le diagnostic clinique est alors souvent difficile par la discrétion — voire l'absence — des signes urogénitaux.

## B. Diagnostic microbiologique

Dans le cadre des urétrites, le prélèvement bactériologique peut être réalisé :

- sur un écoulement urétral spontané (dans la très grande majorité des cas);
- en l'absence d'écoulement :
  - au mieux sur le premier jet d'urine (au moins 2 heures après la dernière miction);
  - sinon, sur un prélèvement endo-urétral avec un écouvillon de coton ou de *Dacron* enfoncé jusqu'à 4 cm dans l'urètre et étalé sur une lame pour une coloration directe (Gram ou bleu) et une mise en culture; cette dernière technique est actuellement peu pratiquée.

Les prélèvements pharyngé et anal doivent être systématiquement réalisés chez la femme et l'homosexuel masculin.

L'examen direct (coloration de Gram ou bleu de méthylène) d'un écoulement urétral a une sensibilité et une spécificité  $\alpha$  95 % dans l'urétrite masculine symptomatique. La sensibilité est par contre faible sur les prélèvements pharyngés, anorectaux et cervicovaginaux. Il montre des diplocoques Gram-négatifs, « en grain de café », intracellulaires.

La culture sur gélose au sang cuit (« gélose chocolat ») est toujours indiquée. Elle permet de confirmer le diagnostic et d'obtenir un antibiogramme, en 24 à 48 heures. La PCR pourra sûrement permettre d'augmenter la sensibilité du diagnostic, surtout dans les localisations cervicovaginales, pharyngées ou anales.

Il n'existe pas de diagnostic sérologique pour les gonococcies.

La détection des antigènes gonococciques n'est plus pratiquée.

## C. Traitement

Dans tous les cas, il faut :

- identifier le, la ou les partenaire(s) contaminé(e)s ou contaminateur(trice)s, leur proposer un dépistage, un diagnostic ou un traitement probabiliste;

- proposer :
  - une sérologie VIH ;
  - un TPHA-VDRL ;
  - une sérologie d'hépatite B ;
- insister sur les risques de recontamination ;
- informer le patient qu'il ne doit pas avoir de rapports non protégés pendant la période du traitement ;
- éduquer le patient sur les IST.

L'histoire thérapeutique des gonococcies est marquée par l'émergence mondiale successive de résistances à la pénicilline G, aux cyclines puis aux fluoroquinolones. En 2007, 100 % des *Neisseria gonorrhoeae* étaient sensibles à la ceftriaxone et à la spectinomycine, mais seulement 85 % aux pénicillines (G ou A), 60 % à la ciprofloxacine et 70 % à la tétracycline. Depuis 2 ans, on observe une diminution de la sensibilité aux céphalosporines de 3<sup>e</sup> génération et l'observation ponctuelle de résistances vraies.

Comme pour la plupart des IST, l'observance est meilleure lorsque le traitement est fourni et que la première dose est administrée sur le lieu de consultation.

Les indications selon la forme clinique de gonococcie sont résumées dans le [tableau 8.2](#).

**Tableau 8.2. Traitement des infections à gonocoque et à *Chlamydia trachomatis***

	Gonococcies*	Chlamydioses
Infections non compliquées (urétrite, cervicite, anorectite, pharyngite)	– 1 <sup>re</sup> intention : ceftriaxone (IM unique de 500 mg) ou céfixime (prise orale unique de 400 mg) – 2 <sup>e</sup> intention (pharynx sain) : spectinomycine (IM unique de 2 g)	– 1 <sup>re</sup> intention : azithromycine (prise orale unique d'1 g) ou doxycycline (100 mg/12 heures, <i>per os</i> , 7 jours) – 2 <sup>e</sup> intention : érythromycine (500 mg/6 heures, <i>per os</i> , 7 jours) ou ofloxacine (300 mg/12 heures, <i>per os</i> , 7 jours) PCR systématique entre 3 à 6 mois chez les femmes jeunes
Grossesse (quinolones, cyclines, aminosides contre-indiqués)	Ceftriaxone (IM unique de 500 mg) ou céfixime (prise orale unique de 400 mg)	Azithromycine (prise orale unique d'1 g) PCR systématique à 1 mois
Conjonctivite de l'adulte	Ceftriaxone (IM unique d'1 g)	–
Orchi-épididymite	Ceftriaxone (IM unique de 500 mg) ou céfixime (prise orale unique de 800 mg)	Doxycycline (100 mg/12 heures, 10 jours)
Septicémie à gonocoque	Hospitalisation ceftriaxone (1 g/j, IV, 7 à 10 jours)	–
Infections du nouveau-né	Si ophtalmie : ceftriaxone (IV ou IM unique de 25 à 50 mg/kg, sans dépasser 125 mg)	Si pneumopathie ou ophtalmie : érythromycine (12,5 mg/kg/6 heures, <i>per os</i> ou IV, 14 jours)
Endocardite, méningite	Hospitalisation ceftriaxone (1 à 2 g/j, IV), 10 à 14 jours si méningite et 4 semaines si endocardite	–
Endométrite, salpingite	Ceftriaxone (1 g/j, IV, 14 jours)	Doxycycline (100 mg/12 heures, <i>per os</i> ou IV, 14 jours)

\* Un traitement anti-*Chlamydia* systématique est toujours indiqué.



Le traitement des urétrites, quelle que soit l'étiologie, est le même en présence et en l'absence d'infection VIH. Environ 15 % des gonococcies sont associées à une infection à *Chlamydia trachomatis* : ce germe doit donc être systématiquement traité devant toute gonococcie.

Les relations sexuelles doivent être évitées pendant au moins 7 jours et jusqu'à ce que le traitement soit correctement pris et les partenaires atteint(e)s traité(e)s.

Un contrôle clinique à J7 de la tolérance et de l'efficacité du traitement est toujours indiqué. Il permet également d'adapter le traitement aux résultats bactériologiques et de communiquer ces derniers au patient. Un contrôle bactériologique est indiqué à J7 :

- systématiquement en cas d'infection pharyngée non traitée par ceftriaxone ;
- en cas de signe clinique dans les autres localisations.

## II. Infections à *Chlamydia trachomatis*

(Cf. [tableau 8.1.](#))

### Épidémiologie

*Chlamydia trachomatis* est la première cause d'IST bactérienne dans les pays industrialisés. *Chlamydia trachomatis* (sérotypes D à K) constitue la première cause identifiée d'urétrite aiguë, suivie par le gonocoque. Elle prédomine chez la femme jeune, notamment en situation précaire ou ayant des partenaires multiples. Le pic d'incidence survient entre 15 et 34 ans chez la femme et entre 20 et 39 ans chez l'homme.

*Chlamydia trachomatis* est responsable de 50 % des salpingites de la femme jeune et de 70 % des stérilités tubaires. Depuis 2003, on assiste à une résurgence de lymphogranulomatose vénérienne (liée aux sérotypes L1, 2 et 3) chez les homosexuels de sexe masculin avec une forte proportion de patients infectés par le VIH.

## A. Clinique

La fréquence du portage asymptomatique de *Chlamydia trachomatis* (50 % des cas chez l'homme et 50 à 90 % des cas chez la femme) contribue d'une part au maintien de la chaîne épidémiologique, d'autre part à la survenue des complications tardives de l'infection.

### 1. Chlamydioses non compliquées

L'incubation est variable, de quelques jours à quelques mois.

L'*urétrite* est la manifestation la plus fréquente chez l'homme. Un écoulement urétral est présent dans moins de 50 % des cas ; il est le plus souvent clair, modéré et intermittent.

Des *pharyngites* et des *anorectites* sont également possibles, mais sont rarement symptomatiques.

La *cervicite* est la forme la plus fréquente des chlamydioses urogénitales basses de la femme. Elle est le plus souvent asymptomatique (50 à 90 % des cas), mais peut être révélée par des leucorrhées blanchâtres ou jaunâtres, des cystalgies, un syndrome urétral et/ou une dyspareunie. L'examen physique peut montrer une fragilité du col utérin, des sécrétions mucopurulentes et/ou un ectropion friable et hémorragique.

## 2. Complications des chlamydioses

Elles sont les suivantes :

- chez l'homme : prostatite, épидidymite aiguë ;
- chez la femme : *endométrite*, *salpingite*, le plus souvent subaiguës ou chroniques ; secondairement, *algies pelviennes inflammatoires*, *stérilités tubaires* et *grossesse extra-utérine* ; plus rarement, la périhépatite ou syndrome de Fitz-Hugh-Curtis (tableau de cholécystite alithiasique dont le diagnostic sera effectué au cours d'une coelioscopie) ;
- dans les deux sexes : *syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter* (polyarthrite aiguë ou subaiguë réactionnelle, urétrite, conjonctivite bilatérale, balanite circinée, kératodermie palmoplantaire psoriasiforme), *kératoconjonctivite*, *arthrite* ;
- chez le nouveau-né (en cas d'infection urogénitale maternelle) : *kératoconjonctivite*, *pneumopathie*.

## B. Diagnostic

Les prélèvements bactériologiques peuvent être pratiqués :

- chez l'homme symptomatique ou non : sur un 1<sup>er</sup> jet urinaire (10 à 20 ml), au moins 2 heures après la dernière miction ;
- chez la femme symptomatique : sur un écouvillonnage d'endocol et péri-urétral, lors d'un examen au spéculum, en réalisant un raclage de la muqueuse ;
- chez la femme asymptomatique : sur un écouvillonnage vulvovaginal (autoprélèvement).

En pratique, l'amplification génique par PCR (plus sensible que la culture) est devenue l'examen clé du diagnostic des chlamydioses.

La culture sur milieu cellulaire a une spécificité proche de 100 % et une sensibilité de 50 à 80 %. Elle est réservée aux laboratoires spécialisés et n'est pas recommandée en routine.

La détection des antigènes de *Chlamydia trachomatis* n'est plus pratiquée.

La sérologie n'a pas d'intérêt dans le diagnostic des infections à *Chlamydia*, notamment car elle ne permet pas de distinguer en un seul prélèvement une infection active d'une infection ancienne.

## C. Traitement

Dans tous les cas, il faut :

- identifier le, la ou les partenaire(s) contaminé(e)s ou contaminateur(trice)s, leur proposer un dépistage, un diagnostic ou un traitement probabiliste ;
- proposer :
  - une sérologie VIH ;
  - un TPHA-VDRL ;
  - une sérologie d'hépatite B ;
- insister sur les risques de recontamination ;
- informer le patient qu'il ne doit pas avoir de rapports non protégés pendant la période du traitement ;
- éduquer le patient sur les IST.

Les indications selon la forme clinique de chlamydioses sont résumées dans le [tableau 8.2](#). Le dépistage par PCR du premier jet d'urine (ou autoprélèvement vaginal chez la femme) est essentiel chez tous les partenaires, y compris asymptomatiques. La surveillance après traitement requiert la pratique d'une PCR à distance (2 à 3 mois) en particulier chez la femme.

## Points clés

- *Chlamydia trachomatis* et le gonocoque sont les deux principaux germes responsables d'urétrite. Leurs équivalents féminins, cervicites et cervicovaginites, partagent la même épidémiologie et la même prise en charge diagnostique et thérapeutique.
- L'incidence des urétrites gonococciques est en augmentation en France depuis 1998 mais reste bien inférieure à l'incidence des années 1980.
- La fréquence du portage asymptomatique et son risque de transmission « à bas bruit » combinés aux complications sur le haut appareil génital féminin (grossesse extra-utérine, stérilité tubaire) font de *C. trachomatis* un enjeu de santé publique chez les sujets les plus jeunes.
- Les progrès dans le diagnostic biologique avec les techniques d'amplification génique permettent des diagnostics plus rapides et plus sensibles pour le dépistage de *Chlamydia trachomatis*.
- L'émergence de souches résistantes aux antibiotiques impose de réactualiser régulièrement les schémas thérapeutiques des infections à gonocoque.
- Intérêt épidémiologique et économique d'un traitement probabiliste immédiat en prise unique (traitement minute) sans examen microbiologique pour les patients ayant une urétrite et leurs contacts sexuels.

## Syphilis primaire et secondaire

- I. Classification de la syphilis
- II. Syphilis primaire
- III. Syphilis secondaire
- IV. Diagnostic biologique
- V. Diagnostic différentiel
- VI. Traitement



### Textes officiels

Des recommandations diagnostiques et thérapeutiques ont été établies en 2006 par la Société Française de Dermatologie (Janier M. et al. Recommandations de la section MST de la SFD. Syphilis précoce. Ann Dermatol Venereol, 2006; 133 : 2S19–2S23; Syphilis tardive. Ann Dermatol Venereol, 2006; 133 : 2S24–2S27).

La syphilis est une infection sexuellement transmissible (IST) due à un spirochète, *Treponema pallidum*.

Il s'agit d'une maladie non immunisante très contagieuse.

### Épidémiologie

Il existe une recrudescence de la syphilis depuis quelques années en France et dans la majorité des pays industrialisés. L'épidémie intéresse principalement les homosexuels masculins dont plus de la moitié est infectée par le VIH. Cette recrudescence de la syphilis témoigne d'un relâchement dans la prévention des pratiques sexuelles à risque. On recommande la pratique d'une sérologie de syphilis dans le cadre du dépistage chez les sujets à risque homo-, bi- ou hétérosexuels à partenaires multiples et au moins une fois par an chez les patients VIH (recommandations du rapport Yéni).

La transmission de la syphilis est essentiellement sexuelle. Elle peut se contracter après tout rapport avec pénétration non protégé, y compris la fellation.

Ce sont les lésions muqueuses qui sont contagieuses (chancre de la syphilis primaire et syphilides érosives de la syphilis secondaire).

La transmission materno-fœtale peut survenir surtout vers les quatrième et cinquième mois de grossesse. Les transmissions post-transfusionnelles ou après greffe d'organe sont possibles mais très marginales.

## I. Classification de la syphilis

On distingue :

- la syphilis précoce : elle regroupe la syphilis primaire, la syphilis secondaire et la syphilis latente précoce (découverte d'une sérologie syphilitique positive sans lésion clinique datant de moins d'un an);
- la syphilis tardive : elle regroupe la syphilis tertiaire et la syphilis latente tardive (non datable ou datant de plus d'un an).

Le diagnostic de syphilis primaire est souvent méconnu lorsque le chancre n'est pas visible (chancre vaginal, chancre du col utérin, chancre anorectal, chancre pharyngé).

Au stade de syphilis secondaire, le diagnostic n'est pas toujours évoqué du fait du polymorphisme des lésions cliniques (la syphilis a été qualifiée de « grande simulatrice »).

## II. Syphilis primaire

L'incubation est de durée variable (10 à 90 jours), en moyenne de 3 semaines.

La syphilis primaire est caractérisée par :

- un chancre au point d'inoculation ;
- une adénopathie satellite.

Le chancre est contagieux car il fourmille de tréponèmes.

### A. Chancre syphilitique

#### 1. Chancre

Le chancre est typiquement :

- une exulcération (ou érosion) ou, plus rarement, une ulcération muqueuse (figure 8.1);
- de 5 à 15 mm de diamètre en moyenne ;



**Fig. 8.1.** Syphilis primaire : ulcération génitale à fond propre et à base indurée.

- unique, plus rarement multiple ;
- à fond propre, rosé ;
- induré : c'est le seul caractère sémiologique vraiment évocateur. Il se traduit par l'impossibilité de plisser entre deux doigts la surface de l'ulcération qui ne fait qu'un bloc avec l'induration sous-jacente ;
- indolore (différent de l'herpès ).

Aucune de ces caractéristiques n'est cependant pathognomonique. *Un chancre syphilitique doit systématiquement être évoqué devant toute ulcération muqueuse aiguë* (génitale, orale ou anale).

## 2. Siège

Chez l'homme, le siège du chancre est assez électivement dans le sillon balano-préputial (cf. [figure 26.2](#) au [chapitre 26](#)), plus rarement sur le gland ou sur le fourreau.

Chez la femme, le siège du chancre est le plus souvent sur la partie externe de la vulve (petites lèvres, grandes lèvres, fourchette), plus rarement vaginal et — comme il est indolore — passe alors volontiers inaperçu.

Dans les deux sexes, le chancre peut siéger sur :

- la muqueuse buccale ou pharyngée (fellation) ;
- la muqueuse anorectale.

## B. Adénopathie satellite

Le chancre s'accompagne d'une adénopathie satellite non inflammatoire ([figure 8.2](#)), le plus souvent unilatérale.

Dans certaines localisations (col utérin, rectum), l'adénopathie n'est pas cliniquement visible.

## C. Évolution

L'évolution se fait vers la régression spontanée du chancre sans séquelle en quelques semaines. Si le patient n'est pas traité, il sera apparemment guéri mais son état peut évoluer vers les stades plus tardifs de la syphilis :

- environ 30 % des patients ayant présenté un chancre syphilitique vont présenter des signes de syphilis secondaire ;
- des patients non traités peuvent également évoluer vers les stades de syphilis tardive (neurosyphilis) sans forcément présenter des signes de syphilis secondaire.



**Fig. 8.2.** Syphilis primaire : adénopathie inguinale satellite d'un chancre génital.

### III. Syphilis secondaire

Sa durée est en règle inférieure à un an.

Elle est liée à la diffusion systémique du tréponème.

Elle est marquée par plusieurs éruptions cutanéomuqueuses entrecoupées de phases asymptomatiques de quelques semaines ou mois. À ces « floraisons » s'associent des signes généraux et parfois viscéraux d'intensité variable.

#### A. Roséole syphilitique et syphilides papuleuses

##### 1. Roséole syphilitique

La roséole syphilitique est la première éruption de la syphilis secondaire (figure 8.3).

Elle passe souvent inaperçue car peu intense et transitoire (elle disparaît spontanément en 7 à 10 jours).

Elle se caractérise par :

- des macules rose pâle, de 5 à 15 mm de diamètre, disséminées sur le tronc ;
- une absence de signes fonctionnels à ce stade.

##### 2. Syphilides papuleuses

Les syphilides papuleuses (figure 8.4) sont polymorphes, mais la lésion élémentaire en est presque toujours une papule dont les caractéristiques sont :

- la couleur cuivrée ;
- l'existence inconstante d'une fine desquamation péri-lésionnelle (collerette de Biett), qui est évocatrice mais non spécifique ;
- une localisation au visage, au tronc et/ou aux membres ;
- un nombre variable de quelques-unes à plus d'une centaine ;
- pouvant revêtir un aspect nécrotique, croûteux ou ulcéré.

#### B. Syphilides palmoplantaires

Elles sont très évocatrices car elles siègent électivement à cheval sur les plis palmaires (figure 8.5).

Elles sont inconstantes (environ 30 % des cas de syphilis secondaire) et souvent discrètes.

Leur constatation suffit à évoquer le diagnostic, mais leur absence n'élimine bien entendu pas le diagnostic de syphilis secondaire.



**Fig. 8.3.** Syphilis secondaire : roséole.



**Fig. 8.4.** Syphilis secondaire : syphilides papuleuses du tronc.



**Fig. 8.5.** Syphilis secondaire : syphilides papuleuses palmaires.

## C. Syphilides génitales et périnéales

Elles sont :

- indolores et non prurigineuses;
- en général, multiples, molles, papuleuses ou érosives;
- très contagieuses ( ).

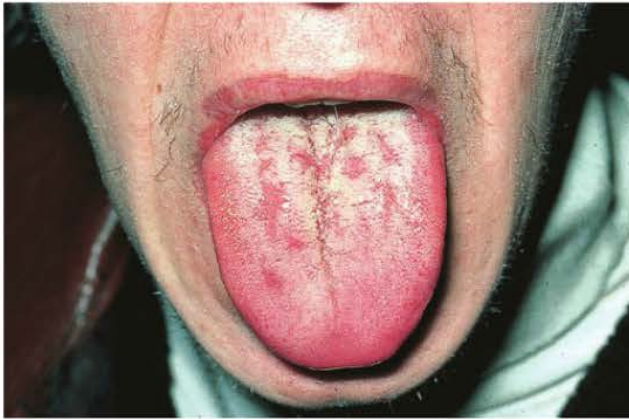
La recherche de tréponèmes par le microscope à fond noir est très souvent positive en cas de lésions érosives.

## D. Autres symptômes

### 1. Symptômes cutanéophanériens plus trompeurs

On distingue :

- la fausse perlèche (papule commissurale fendue en deux et non simple fissure sans relief du fond du pli);
- les lésions d'allure séborrhéique des sillons nasogéniens;
- les papules acnéiformes du menton;
- la dépapillation en aires de la langue (plaques « fauchées ») (figure 8.6);
- la dépilation des sourcils;
- l'alopecie recente faite de plusieurs aires incomplètement dépilées sur un cuir chevelu intact (dite en « fourrure mitée »).



**Fig. 8.6.** Syphilis secondaire : érosions linguales en « plaques fauchées ».

## 2. Signes généraux

Ils traduisent la dissémination de l'infection. Ils sont le plus souvent discrets mais peuvent être sévères :

- fièvre, le plus souvent 38–38,5 °C, pouvant atteindre 39–39,5 °C ;
- céphalées (qui ne sont pas synonymes d'une atteinte neuroméningée mais souvent secondaires à des microabcès périostés) ;
- syndrome méningé ;
- raucité de la voix ;
- polyadénopathies ;
- hépatosplénomégalie (avec hépatite biologique cytolytique ou cholestatique) ;
- polyarthralgies ;
- douleurs lancinantes « osseuses » ;
- altération variable de l'état général ;
- manifestations ophtalmiques (surtout uvéite antérieure mais aussi uvéite postérieure, papillite, névrite optique), justifiant pour certains un examen ophtalmologique systématique au cours des syphilis secondaires ; en effet, leur présence doit être interprétée comme une neurosyphilis « précoce » et justifie la pratique d'une ponction lombaire et, quel que soit le résultat de cette dernière, un traitement par pénicilline G pendant 14 jours ;
- atteinte d'une paire crânienne : hypoacousie ou acouphènes, paralysie faciale... qui, comme l'atteinte ophtalmique, sont des manifestations de neurosyphilis précoce.

## IV. Diagnostic biologique

Le tréponème ne se cultivant pas *in vitro*, le diagnostic de syphilis ne peut se faire que :

- par la mise en évidence du tréponème lui-même au microscope à fond noir ;
- ou, indirectement, par la mise en évidence de la réponse spécifique anticorps.

### A. Examen au microscope à fond noir

L'examen au microscope à fond noir doit être pratiqué sur des lésions érosives (chancre de la syphilis primaire, syphilides érosives muqueuses).

La sensibilité au niveau du chancre est de 50 %. Elle n'a aucune valeur au niveau buccal du fait de la possibilité de faux positifs (spirochètes saprophytes).



## B. Diagnostic sérologique

Le sérodiagnostic de la syphilis ([tableau 8.3](#)) est bien standardisé, peu coûteux et fiable. Dans la majorité des cas, l'association d'un test spécifique de tréponématose (TPHA) et d'un test non spécifique (VDRL) est suffisante pour affirmer ou infirmer un diagnostic de syphilis.

L'association TPHA-VDRL est le plus souvent prescrite en France.

Il n'existe aucun test sérologique permettant de différencier les anticorps de la syphilis de ceux des tréponématoses endémiques non vénériennes.

### 1. TPHA (*Treponema pallidum* Haemagglutination Assay)

#### Objectif

La réaction est spécifique des tréponématoses.

Elle ne permet pas de différencier les anticorps syphilitiques des anticorps dirigés contre les tréponématoses endémiques (zones tropicales) non vénériennes (pian, bétel, pinta) — on devrait donc parler de sérologie des tréponématoses et non de sérologie de la syphilis.

#### Cinétique

Le TPHA se positive autour du 8<sup>e</sup>–10<sup>e</sup> jour du chancre.

L'intensité de la réaction est cotée en dilution de 1/80 puis de 1/160, 1/320... Plus le titre est élevé, plus la quantité d'anticorps est importante. Les taux sont élevés au cours de la syphilis secondaire puis baissent pour se négativer de façon inconstante si le traitement a été bien conduit et si celui-ci a été institué dans l'année qui suit le chancre. Au-delà de ce délai, le TPHA restera positif.

Le titre du TPHA quantitatif n'est pas un bon marqueur de l'évolutivité de la maladie ni de la réponse au traitement, car il varie de façon importante d'un examen à l'autre pour un même patient. Seul le TPHA qualitatif (« 0 » à « ») est donc intéressant par sa positivité ou sa négativité.

### 2. VDRL (*Venereal Disease Research Laboratory*)

#### Objectif

Il met en évidence, dans le sérum du patient, des anticorps anticardiolidipidiques.

Le VDRL n'est pas une réaction spécifique des tréponématoses ( ).

Une sérologie syphilitique faussement positive (VDRL positif, TPHA négatif) s'observe au cours de maladies dysimmunitaires, notamment au cours du lupus et du syndrome des anticorps

**Tableau 8.3. Interprétation simplifiée de la sérologie de la syphilis**

Types	Interprétations
TPHA VDRL	Absence de tréponématose* Tréponématose* très récente (incubation, 5 à 15 premiers jours du chancre) Tréponématose guérie (traitée précocement)
TPHA VDRL **	Tréponématose* traitée ou non, guérie ou non
TPHA VDRL	Faux positif (cf. <a href="#">tableau 8.4</a> )
TPHA VDRL	Tréponématose guérie Tréponématose très précoce (premiers jours du chancre) Syphilis tertiaire très ancienne (rare)

\* Avec impossibilité de différencier la syphilis des tréponématoses non vénériennes.

\*\* Quel que soit le titre du VDRL.

**Tableau 8.4.** « Fausses sérologies de la syphilis » (causes non tréponémiques d'une positivité du VDRL\*)

Causes infectieuses	Causes non infectieuses
Bactériennes : lèpre, tuberculose, pneumococcie, leptospirose, borréliose, scarlatine	Grossesse
Virales : varicelle, oreillons, mononucléose infectieuse, hépatite virale, rougeole, VIH	Toxicomanie intraveineuse
Parasitaires : paludisme...	Hépatopathie chronique
	Gammopathie monoclonale
	Lupus érythémateux systémique
	Syndrome des antiphospholipides
	Cancers

\* Les positivités non tréponémiques du TPHA et du FTA sont exceptionnelles (lupus systémique, maladie de Lyme...).

anti-phospholipides, ainsi que dans certaines maladies infectieuses à *Mycoplasma pneumoniae* ou dans les borrélioses (tableau 8.4).

### Cinétique

Le VDRL se positive en moyenne 8 à 10 jours après l'apparition du chancre.

Le titre augmente ensuite rapidement pour atteindre un plateau durant la phase secondaire, variable selon les patients, généralement situé entre 16 U et 128 U.

Le VDRL reste donc très positif durant toute la phase secondaire.

La surveillance biologique de l'efficacité du traitement se fait sur le VDRL quantitatif ( ). On considère que le traitement est efficace quand le titre du VDRL est divisé par 4 (deux dilutions), 6 mois après le traitement. En l'absence d'une décroissance de ce type, le traitement doit être repris.

Inversement, une recontamination syphilitique (la maladie n'étant pas immunisante) peut être diagnostiquée non seulement sur la clinique, mais aussi sur la remontée significative du VDRL quantitatif (titre multiplié au moins par 4).

## 3. Résultat des tests TPHA-VDRL au cours des différents stades de la syphilis

*Au cours de la syphilis primaire* : le TPHA et le VDRL sont négatifs dans les sept premiers jours du chancre. Passé ce délai, le TPHA est rapidement positif et le VDRL grimpe progressivement pour atteindre son maximum vers le 3<sup>e</sup>–6<sup>e</sup> mois de la maladie.

*Au cours de la syphilis secondaire* : les deux tests (TPHA et VDRL) sont toujours positifs.

## V. Diagnostic différentiel

### A. Clinique

#### 1. Syphilis primaire

Au stade de chancre, le diagnostic différentiel est celui des autres causes d'ulcération génitale. Il faut systématiquement évoquer la syphilis devant toute ulcération muqueuse, génitale, anale ou buccopharyngée.

Il faut éliminer :

- un herpès : ulcérations superficielles douloureuses à contours polycycliques;
- un chancre mou : terrain (Africains), lésions multiples, fond sale, douloureux ( ), adéno-pathies inflammatoires;

- une donovanose : terrain (Africains), lésions peu douloureuses granulomateuses;
- une maladie de Nicolas-Favre (ou lymphogranulomatose vénérienne) : terrain (Africains, homosexuels), anorectite, ulcérations anogénitales, diarrhées trompeuses.

## 2. Syphilis secondaire

La syphilis secondaire est la « grande simulatrice » et doit être évoquée devant toute éruption maculo-papuleuse, fugace ou persistante :

- la roséole peut faire évoquer une virose, une toxidermie (exanthème maculeux);
- au visage, elle peut mimer une dermatite séborrhéique, un acné, un psoriasis;
- les lésions papuleuses peuvent simuler un psoriasis (érythémato-squameux), un lichen plan, un eczéma.

## B. Sérologique

Interpréter un sérodiagnostic tréponémique est facile si on respecte le schéma suivant (tableaux 8.3 et 8.4).

On commence par le résultat du TPHA :

- un TPHA positif (« + ») signifie que le patient a contracté une tréponématose (syphilis ou tréponématose endémique non vénérienne). On s'intéresse alors au VDRL dont la positivité et le titre donnent une idée de l'évolutivité de la maladie (cf. *supra*). Un titre élevé (16 unités, par exemple) témoigne toujours d'une maladie évolutive (sauf si celle-ci est déjà traitée avec décroissance progressive du titre);
- un TPHA négatif (« 0 ») signifie que le sujet n'a pas contracté de tréponématose ou qu'il en est guéri. Le VDRL est alors lui-même négatif. Si le VDRL est positif, c'est qu'il s'agit d'une fausse sérologie tréponémique, comme on le voit au cours du syndrome des anticorps anti-phospholipides primaire ou secondaire (lupus);
- la seule exception à cette démarche s'observe dans les sept premiers jours du chancre où les deux tests (TPHA et VDRL) peuvent être négatifs (intérêt du FTA).

## VI. Traitement

### A. Recommandations générales

#### 1. OMS

Les recommandations de l'Organisation mondiale de la Santé sont les suivantes :

- devant une ulcération génitale, il ne faut pas attendre le résultat du TPHA-VDRL pour traiter ( );
- de même, l'examen au microscope à fond noir ne doit pas retarder la mise en route du traitement.

#### 2. Syphilis précoce

Si le diagnostic de syphilis précoce est évoqué :

- faire un examen clinique soigneux (rechercher notamment des signes neurologiques);
- rechercher une autre IST (gonocoque, *C. trachomatis*, VIH, hépatite B...);

- faire une ordonnance pour un TPHA-VDRL :
  - soit traiter d'emblée (approche probabiliste), ce qui est souvent le cas devant une ulcération muqueuse, et revoir le patient avec le résultat du TPHA et du VDRL ;
  - soit revoir le patient avec les résultats (surtout si syphilis secondaire) ;
- ne pas hésiter à contacter un spécialiste dans certaines situations délicates :
  - femme enceinte ;
  - sujet séropositif pour le VIH ;
  - allergie à la pénicilline ;
- faire systématiquement un examen ophtalmologique en cas de syphilis secondaire : une atteinte ophtalmologique éventuelle modifierait la prise en charge thérapeutique au même titre qu'une atteinte neurologique.

## B. Traitement des syphilis précoces (primaire, secondaire, latente précoce)

Le diagnostic de « *syphilis latente précoce* » n'est acceptable que si le patient peut fournir une sérologie syphilitique négative datant de moins d'un an, avant la découverte d'une sérologie positive alors qu'il est asymptomatique.

Le schéma thérapeutique recommandé est le même pour les trois situations (syphilis primaire, secondaire précoce ou latente précoce). En l'absence d'allergie à la pénicilline et de contre-indication aux injections intramusculaires (cf. *infra*), une injection intramusculaire unique de 2,4 millions d'unités de benzathine benzylpénicilline G (Extencilline®).

La réaction d'Herxheimer dans la syphilis primaire est sans gravité. Au stade de syphilis secondaire, une réaction d'Herxheimer est possible quelques heures après l'injection. Elle associe : fièvre, céphalées, myalgies, accentuation des signes locaux. Toujours bénigne, elle ne doit pas être interprétée comme une allergie à la pénicilline. Aucun protocole thérapeutique ne la prévient réellement. Un antipyrétique peut être prescrit. Il faudra prévenir le patient du risque et des caractéristiques de cette réaction.

En cas d'allergie à la pénicilline chez un patient ayant une syphilis précoce, on peut remplacer la ou les injection(s) de benzathine benzylpénicilline G par une ou des cures de 14 jours de doxycycline (100 mg *per os* matin et soir), sauf chez la femme enceinte et le patient séropositif pour le VIH (indication d'une induction de tolérance).

## C. Suivi du traitement

L'efficacité du traitement doit être contrôlée cliniquement et biologiquement à 6, 12 et 24 mois.

Le suivi biologique se fait sur le VDRL quantitatif. Le titre du VDRL doit être divisé par 4 (2 dilutions) à 6 mois.

Si ce n'est pas le cas, l'avis d'un spécialiste est justifié et le traitement repose sur 3 injections d'Extencilline® de 2,4 millions d'unités à 8 jours d'intervalle.

Le VDRL doit être négatif 1 an après le traitement d'une syphilis primaire, et dans un délai de 2 ans après traitement d'une syphilis secondaire.

Rappelons enfin que contracter une syphilis témoigne d'une activité sexuelle à haut risque ( ). La recherche d'une IST concomitante est nécessaire, incluant la recherche d'une primo-infection VIH (antigénémie p24, charge virale plasmatique), hépatites B et C, gonocoque. Les recommandations sur la prévention des IST doivent être renouvelées ; on insistera d'autant plus qu'il existe des difficultés d'approvisionnement en Extencilline® dans de nombreux pays.

## D. Sujets contacts sexuels

L'idéal est de pouvoir examiner cliniquement et de faire une sérologie chez tous les sujets contacts sexuels, en se rappelant que si le contact est récent (jusqu'à 1 mois), la sérologie peut être encore négative. Cela n'est pas toujours possible.

On peut être amené à proposer un traitement systématique des sujets contacts par une injection de 2,4 millions d'unités de benzathine benzylpénicilline G.

## E. Femmes enceintes

Le risque est celui de la syphilis congénitale. Classiquement, le tréponème ne passe la barrière placentaire qu'à partir du 4<sup>e</sup>-5<sup>e</sup> mois de la grossesse.

Le traitement de la syphilis est identique, pour un même stade de la maladie, à celui préconisé chez la femme non enceinte. Certains auteurs préconisent une deuxième injection à J8. En cas de syphilis secondaire, on peut proposer une prévention de la réaction d'Herxheimer par 0,3 mg/kg par jour d'équivalent prednisone la veille de l'injection, le jour de l'injection et pendant les 3 jours qui suivent l'injection.

Le suivi clinique et biologique est mensuel.

La surveillance échographique est essentielle à la recherche de signes de fœtopathie très évocateurs.

En cas d'allergie à la pénicilline, un avis spécialisé est obligatoire et le plus souvent une induction de tolérance à la pénicilline sera nécessaire. Les cyclines sont contre-indiquées. Les macrolides ne peuvent être utilisés car ils passent mal la barrière placentaire et il existe des résistances documentées sur le plan clinique et microbiologique.

## F. Traitement de la syphilis du sujet séropositif pour le VIH

Le traitement standard par la pénicilline est le même en cas de syphilis primaire ou secondaire du sujet séropositif pour le VIH.

Une étude du LCS préalablement au traitement n'est pas justifiée sauf en cas de manifestations neurologiques ou ophtalmiques patentes (comme chez le patient séronégatif pour le VIH), ce qui nécessiterait un traitement par pénicilline G IV : 20 millions d'unités par jour pendant 10 à 15 jours.

Les cyclines ne sont pas validées chez le patient séropositif pour le VIH. Chez les patients VIH engagés dans des pratiques à risque, on recommande la pratique d'une sérologie de syphilis au moins une fois par an.

### Points clés

- Depuis quelques années, on assiste à une recrudescence de la syphilis.
- La transmission est sexuelle après tout rapport avec pénétration non protégé; la durée moyenne d'incubation est de 3 à 4 semaines.
- Aucun signe clinique n'est pathognomonique de l'origine syphilitique d'une ulcération génitale.
- Un chancre syphilitique doit être systématiquement évoqué devant une ulcération muqueuse (génitale, anale ou buccale).
- La roséole syphilitique ne doit pas être confondue avec une éruption virale ou une toxidermie.
- La prescription d'un sérodiagnostic TPHA-VDRL est obligatoire dans ces circonstances.
- Les éruptions de la syphilis secondaire sont polymorphes : il faut rechercher des lésions papuleuses de couleur cuivrée.

- Des papules palmoplantaires évoquent très fortement une syphilis.
- TPHA et VDRL peuvent être négatifs au tout début du chancre (7 premiers jours).
- TPHA et VDRL sont toujours fortement positifs au stade de syphilis secondaire.
- Le TPHA affirme ou infirme une tréponématose et c'est le VDRL qui en précise l'évolutivité.
- Aucun examen sérologique ne peut différencier une syphilis d'une tréponématose non vénérienne (pian, bégel, etc.).
- Une fausse sérologie syphilitique (VDRL, TPHA<sup>-</sup>) se voit dans certaines maladies dysimmunitaires comme le lupus ou le syndrome des anticorps anti-cardiolipine.
- Le traitement de la syphilis précoce (primaire, secondaire, primo-secondaire et latente précoce) repose sur la benzathine benzylpénicilline (Extencilline<sup>®</sup>), 2,4 millions d'unités en une injection IM.
- Le suivi biologique d'une syphilis traitée se fait sur le VDRL quantitatif, qui doit diminuer puis se négativer sous traitement.
- Les sujets contacts doivent être examinés et traités.
- La syphilis est grave chez la femme enceinte (risque d'atteinte fœtale par passage transplacentaire après le quatrième mois de grossesse).
- L'évolution de la syphilis précoce chez les patients séropositifs pour le VIH est globalement habituelle sur le plan clinique et sérologique. Cependant, sa prise en charge sera faite au mieux par un spécialiste, en particulier en cas d'allergie à la pénicilline.
- Contracter une syphilis témoigne d'une sexualité à haut risque. Vérifier la sérologie VIH, hépatite B et autres IST. Une information sur la prévention des IST est indispensable.

## Infection génitale à papillomavirus humain (HPV)

- I. Clinique
- II. Diagnostic différentiel
- III. Traitement des condylomes

### Épidémiologie des condylomes

Les condylomes sont en constante augmentation dans tous les pays développés, avec une prédilection pour les 16–25 ans avec une prévalence de 5 % en dessous de 25 ans.

La transmission des HPV survient dans la très grande majorité dans les mois qui suivent les premiers rapports sexuels, mais la très grande majorité des patients éliminent le virus après quelques mois. Seule une faible fraction (moins de 10 %) sont dits porteurs asymptomatiques et une encore plus faible proportion (1 %) va développer des lésions à HPV au niveau génital.

La transmission est majoritairement sexuelle et il s'agit de l'IST la plus fréquente actuellement.

Parmi les HPV muqueux, on distingue les HPV à bas risque (HPV6 et 11) qui sont responsables de près de 90 % des verrues génitales (condylomes), des HPV à haut risque ou oncogènes (HPV16 et 18) responsables de la survenue de lésions précancéreuses puis cancéreuses. Il faut comprendre que lorsqu'on s'infecte par les HPV, on s'infecte par des types différents comprenant les HPV non oncogènes et oncogènes.

La transmission non sexuelle est possible après contact avec des linges humides contaminés ou lors de l'accouchement si la mère est porteuse de condylomes, exposant l'enfant au risque de papillomatose laryngée juvénile.

## I. Clinique

Le diagnostic des condylomes repose presque exclusivement sur l'examen clinique, qui doit être complet à la recherche de localisations anales et génitales dans de bonnes conditions d'examen (table gynécologique pour les femmes).

Pour les localisations génitales, l'examen sera complété par une colposcopie ou une péniscopie (application d'acide acétique à 5 %, suivi d'un examen à la loupe). Pour les lésions anales, un examen proctologique complet (anuscopie) est effectué. Une biopsie ne sera réalisée qu'en cas de doute diagnostique ou de suspicion de néoplasie.

## A. Aspects cliniques habituels

### 1. Condylomes acuminés

Ce sont les classiques « crêtes de coq », masses charnues hérissées de petites verrucosités kératosiques de 0,2 à 1 cm, plus ou moins profuses. Leur nombre varie de quelques-unes à plusieurs dizaines.

### 2. Condylomes plans

Ce sont des macules isolées ou en nappes ou mosaïques, de couleur rosée, parfois invisibles à l'œil nu. Elles peuvent être mieux visualisées par l'application d'acide acétique.

### 3. Néoplasies intraépithéliales

Il s'agit de l'ensemble des lésions précancéreuses cutanées (cf. [item 299](#)) ou muqueuses associées la plupart du temps aux infections HPV. Elles peuvent évoluer vers un carcinome épidermoïde. On distingue les néoplasies intrépithéliales cervicales (*Cervical Intraepithelial Neoplasia*, CIN), les néoplasies intraépithéliales vulvaires (VIN), anales (AIN) ou péniennes (PIN). Elles sont associées aux HPV oncogènes 16 et 18.

## B. Formes cliniques particulières

### 1. Condylomes géants de Buschke-Loewenstein

C'est une forme rare associée aux HPV6 et 11, d'aspect tumoral, cliniquement inquiétante mais bénigne à l'examen histologique. Elle ne donne pas de métastases.

### 2. Papulose bowénoïde

Elle survient chez l'adulte jeune (30 ans). Elle se présente sous la forme de multiples lésions papuleuses isolées ou confluentes, de couleur rose ou brunâtre, à surface lisse ou mamelonée, parfois squameuse ou kératosique. Elle est associée aux HPV16 et 18, et est d'évolution chronique.

### 3. Situations particulières

#### Chez la femme

Les condylomes vulvaires sont situés sur les grandes et petites lèvres, le clitoris et le vestibule. Des formes extensives s'étendent au vagin, au périnée et à la région périanale (anuscopie).

Cette dissémination potentielle impose un examen gynécologique et anal complet. Il existe un risque de très grande fréquence de co-infection avec des HPV à haut risque oncogène et un risque de transformation maligne des condylomes cervicaux : dépistage par frottis cervical chez toutes les femmes en période d'activité génitale, en particulier celles qui sont exposées aux facteurs de risque des IST. La colposcopie avec application d'acide acétique et/ou de Lugol permet de reconnaître un condylome plan et de diriger la biopsie sur une zone suspecte. Les techniques de biologie moléculaire (hybridation moléculaire, PCR) permettent le typage des HPV, en particulier HPV16 et 18.

### Chez l'homme

Le siège de prédilection est la face interne du prépuce, le sillon et le frein balano-préputial, plus rarement le gland et le fourreau de la verge. La localisation urétrale est limitée au méat, mais l'urétroscopie peut se justifier en cas de récurrences fréquentes ou de localisation sur le versant intra-urétral.

### Chez l'enfant

Les condylomes sont le plus souvent dus à une contamination manuportée à partir de verrues vulgaires ou à partir de linges domestiques. Ils font cependant discuter un risque de sévices sexuels.

## II. Diagnostic différentiel

Les condylomes acuminés doivent être différenciés :

- d'une hyperplasie physiologique des papilles de la couronne du gland (couronne perlée du gland) ou d'une papillomatose vestibulaire vulvaire physiologique ;
- de syphilides secondaires (lésions de type *condylomata lata*) ;
- d'un carcinome *in situ*.

## III. Traitement des condylomes

Il faut bien avoir à l'esprit qu'il n'y a pas de traitement spécifique des infections à HPV. L'objectif est la disparition des lésions macroscopiquement visibles.

Il existe un risque de récurrence d'environ 30 %. Après l'éradication des lésions, le virus peut persister dans l'épiderme sain.

### A. Information du patient

Les méthodes de traitement doivent être adaptées au type lésionnel et à la localisation (cutanée ou muqueuse). Le traitement est justifié en raison de leur transmission sexuelle. Les condylomes sont le marqueur possible d'une infection par les HPV à risque oncogène (nécessité chez la femme d'un examen gynécologique).

Un comportement à risque sexuel n'est pas nécessaire pour développer des condylomes. Le délai d'incubation des HPV est très variable et les récurrences sont fréquentes (30 %). Il faut dédramatiser et déculpabiliser le patient. Il est nécessaire d'avoir un suivi évolutif des lésions (à 1 mois, puis tous les 3 mois jusqu'à guérison clinique). Un examen de la/du partenaire est nécessaire.



## B. Traitement préventif

### 1. Vaccination

La vaccination a avant tout une efficacité préventive et doit être administrée avant toute contamination préalable. Elle est donc proposée avant tout rapport sexuel ou dans la première année d'activité sexuelle.

Il existe un vaccin très efficace remboursé à 65 %, à base de VLP (*Virus-Like Particles*), à proposer aux jeunes filles selon le calendrier vaccinal en vigueur (2013) entre 11 et 14 ans et en rattrapage vaccinal entre 15 et 19 ans révolus. Les vaccins disponibles sont soit bivalents, Cervarix® (HPV16 et 18) soit tétravalants, Gardasil® (HPV6, 11, 16 et 18). Trois doses sont à administrer à 0, 2 et 6 mois.

### 2. Protection des rapports

Lors du traitement des condylomes, il faut prévoir la protection des rapports pendant au moins la durée du traitement jusqu'à la guérison des deux partenaires.

### 3. Infections sexuellement transmissibles

Le diagnostic d'infection génitale à HPV nécessite d'examiner systématiquement le ou la partenaire, en sachant que l'incubation est éminemment variable et que la fréquence du portage latent est très élevée, ce qui permet souvent de dédramatiser en quelque sorte la situation pour le couple. Il faut rechercher une autre IST associée (présente dans 25 % des cas en moyenne), en particulier par une sérologie VIH, syphilitique, virus de l'hépatite B, PCR *Chlamydia* sur les urines ou un autoprélèvement vaginal, ainsi que réaliser des prélèvements microbiologiques en cas d'urétrite ou de vulvovaginite associée.

Un dépistage systématique des CIN est préconisé pour assurer la prévention du cancer du col : frottis cervical tous les 3 ans et, en cas de dysplasie, même mineure, colposcopie et si nécessaire biopsie dirigée sur les zones suspectes mises en évidence par l'application d'acide acétique à 5 % ou de Lugol.

## C. Traitement curatif

### 1. Cryothérapie

Elle consiste en l'application d'azote liquide à l'aide d'un coton-tige. Elle ne peut se concevoir que pour des lésions d'étendue limitée en raison de son caractère douloureux.

### 2. Laser CO<sub>2</sub>

Cette technique est très douloureuse et doit être réalisée sous anesthésie générale le plus souvent. Elle peut laisser des cicatrices.

### 3. Electrocoagulation

Elle s'effectue sous anesthésie locale et permet soit la destruction des lésions, soit un prélèvement pour analyse histologique.

### 4. Podophyllotoxine à 5 % (Condylline®, Wartec®)

Il s'agit d'une résine naturelle appliquée par le patient lui-même de façon indolore. Les applications sont réalisées matin et soir 3 jours consécutifs par semaine jusqu'à guérison. Le produit ne doit être appliqué que sur les lésions en raison de sa causticité et convient mal aux lésions intravaginales. Ce traitement est contre-indiqué chez la femme enceinte et l'enfant.

## 5. Imiquimod (Aladara®)

Il s'agit d'une molécule immunomodulatrice dont la fixation sur les récepteurs Toll-like de type 7 (TLR-7) présents sur les cellules de l'immunité innée entraîne la synthèse de cytokines aux propriétés pro-inflammatoires antivirales (IFN $\gamma$ , TNF $\alpha$ , IL-1, IL-6). Cette molécule conçue pour l'application locale peut provoquer une irritation. Elle sera prescrite avec prudence chez la femme enceinte. Les applications se font au rythme de 3 fois par semaine pendant 16 semaines selon un protocole précis.

## D. Situations particulières

### 1. Grossesse

Les condylomes sont plus exubérants au cours de la grossesse. Les transmissions materno-fœtales sont rarement à l'origine de lésions cliniques. Elles sont responsables des papillomatoses laryngées de l'enfant (HPV6 et 11). Elles ne justifient pas le recours systématique à une césarienne. Le traitement des condylomes sera idéalement réalisé au début du troisième trimestre par laser CO<sub>2</sub>, éventuellement renouvelé en cas de récurrence dans les semaines précédant l'accouchement.

### 2. Enfant

La présence de condylomes anogénitaux pose un problème difficile : discuter la possibilité de sévices sexuels (signalement au procureur de la République après concertation multidisciplinaire : pédiatre, protection maternelle et infantile, assistante sociale, médecin de famille). Leur prise en charge thérapeutique est du domaine du spécialiste.

#### Points clés

- Les infections génitales à HPV sont une des IST les plus fréquentes dans les pays développés en raison des formes latentes.
- Le dépistage systématique par frottis des infections à HPV cervicales assure la prévention du cancer du col.
- L'infection par le VIH et l'immunodépression augmentent l'incidence des infections à HPV, la fréquence et la sévérité des récurrences et la progression vers des néoplasies intraépithéliales constituant de véritables lésions précancéreuses.
- Le diagnostic positif des infections à HPV repose sur la clinique, celui des infections génitales infra-cliniques sur le frottis, l'acidoréaction et la colposcopie-biopsie.
- Le traitement des verrues génitales (autrement dénommées condylomes) doit être adapté aux formes cliniques et à la localisation ; les récurrences fréquentes imposent un suivi médical à 6 mois.
- La présence de verrues anogénitales impose la recherche d'une IST associée et l'examen du partenaire.
- Depuis 2007, une vaccination préventive des infections à HPV6, 11, 16 et 18 est disponible.

## Trichomonose

- I. Clinique
- II. Diagnostic
- III. Traitement

L'infection à *Trichomonas vaginalis* est considérée comme une infection sexuellement transmissible — contrairement à la candidose ou à la vaginose bactérienne. Elle est due à un protozoaire flagellé, anaérobie, dont le réservoir naturel est le vagin.

## Épidémiologie

La transmission est presque exclusivement d'origine sexuelle et ne peut s'effectuer d'une personne à une autre qu'en milieu humide. La fréquence est plus élevée chez la femme que chez l'homme, mais l'incidence des infections à *Trichomonas* est devenue faible en France depuis plusieurs années.

## I. Clinique

L'incubation est d'environ 2 semaines.

### A. Chez l'homme

*Trichomonas vaginalis* est responsable d'urétrites le plus souvent subaiguës ou de balanoposthites. Un écoulement urétral matinal et un prurit peuvent être associés.

L'infection est dans la plupart des cas asymptomatique.

### B. Chez la femme

Il s'agit le plus souvent de vaginites ou de cervicovaginites.

L'infection est asymptomatique dans 20 % des cas environ.

Le maître symptôme est un prurit intense pouvant être associé à une dyspareunie ou à des signes urinaires. Les signes cliniques associent des leucorrhées abondantes, verdâtres, spumeuses et malodorantes. La vulve est également œdématiée. L'examen au spéculum met en évidence une colpité punctiforme (« léopard »).

Le diagnostic différentiel n'est pas forcément aisé avec une vaginose bactérienne. Une candidose ou une autre cause de cervicovaginite doivent aussi être exclues.

## II. Diagnostic

Il repose sur l'examen direct à l'état frais en déposant une goutte de sécrétion sur une lame recouverte par une lamelle. Chez l'homme, le recueil est fait au niveau de l'urètre antérieur, chez la femme dans le cul-de-sac vaginal postérieur. Des colorations spéciales sont possibles ou les cultures sur milieux spéciaux. Des techniques de biologie moléculaire sont en cours de développement mais leur interprétation n'est pas simple et univoque.

## III. Traitement

Le traitement est consensuel. On peut utiliser soit le métronidazole *per os* 2 g en dose unique ou 500 mg 2 fois par jour pendant 7 jours, ou nimorazole 2 g en dose unique ou secnidazole 2 g en dose unique. Les rares échecs sont dus à une diminution de sensibilité au métronidazole.

**Points clés**

Même si les complications de la trichomonose sont rares, il faut :

- identifier le, la ou les partenaire(s) contaminé(e)s ou contaminateur(trice)s, leur proposer un dépistage et un traitement simultané en raison de la forte transmissibilité de l'infection ;
- proposer au patient et à ses partenaires : une sérologie VIH, un TPHA-VDRL, une sérologie d'hépatite B, une PCR *Chlamydia trachomatis* sur les urines ;
- informer le patient qu'il ne doit pas avoir de rapports non protégés pendant la période du traitement ;
- éduquer le patient sur les infections sexuellement transmissibles.

# Item 160 – UE 6

## Exanthèmes fébriles de l'enfant

- I. Exanthèmes roséoliformes
- II. Exanthèmes morbilliformes
- III. Exanthèmes scarlatiniformes
- IV. Maladie de Kawasaki
- V. Autres exanthèmes non classés ailleurs

### Objectifs pédagogiques

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Diagnostiquer une rougeole, une rubéole, un mégalérythème épidémique, un exanthème subit, une mononucléose infectieuse, une scarlatine, un syndrome de Kawasaki.
- Connaître les principes de la thérapeutique et du suivi du patient.
- Connaître la conduite à tenir vis-à-vis de l'entourage autour d'un diagnostic de rougeole, rubéole, scarlatine, et les risques chez la femme enceinte.

L'exanthème (*rash* en anglais) peut être défini comme « une éruption d'apparition brutale, se généralisant en quelques heures et guérissant en quelques jours ». Cette éruption peut être intense ou non, diffuse ou de topographie particulière, isolée ou associée à des symptômes variés, bénigne ou potentiellement grave. Les causes sont le plus souvent infectieuses, virales avant tout (HHV6, paramyxovirus, EBV, parvovirus B19...), parfois bactériennes (streptocoque/staphylocoque et leurs toxines), mais également inflammatoires (maladie de Kawasaki, maladie de Still) ou médicamenteuses.

### Démarche diagnostique devant un exanthème

L'anamnèse, l'analyse séméiologique de l'éruption, la recherche de signes extra-cutanés seront indispensables pour orienter le diagnostic, tout en gardant à l'esprit que le manque de spécificité clinique de nombreuses éruptions ne permettra pas toujours de parvenir au diagnostic :

- en faveur d'une origine virale, on recherchera un contexte épidémique et un possible contagage, une fièvre, un syndrome grippal, un énanthème, une polyadénopathie;
- en faveur d'une cause médicamenteuse, on sera orienté par un prurit, par le caractère polymorphe de l'éruption, par une hyperéosinophilie sanguine et, bien entendu, par la prise d'un médicament dans un délai compatible (cf. syndrome DRESS, [item 322](#)).

Le recours à des explorations paracliniques n'est pas systématique mais pourra s'avérer utile en cas d'infection grave, lorsqu'un traitement spécifique est en jeu, ou pour des raisons épidémiologiques (épidémie, contagage avec immunodéprimé ou femme enceinte). Enfin, avant toute démarche diagnostique, il conviendra d'éliminer les diagnostics différentiels : purpura (item 211), urticaire aiguë (item 183), éruptions vésiculeuses (item 164), érythrodermies et toxidermies bulleuses (item 322).

## I. Exanthèmes roséoliformes

Caractérisés par l'éruption de macules pures (sans relief), rosées (peu colorées).

### A. Exanthème subit du nourrisson

Il correspond à la primo-infection par le virus HHV6 (6<sup>e</sup> virus Herpès humain) qui survient typiquement chez le nourrisson (6 à 18 mois). Anciennement appelée roséole infantile, cette infection bénigne est extrêmement fréquente. Dans la majorité des cas, la primo-infection à HHV6 est inapparente ou peu remarquée sur la peau. Lorsqu'elle est symptomatique, la présentation clinique est caricaturale : début par une fièvre (39 °C voire 40 °C) isolée, bien tolérée pendant 48 à 72 heures, puis apparition de macules rosées prédominant sur le tronc, concomitantes de la défervescence thermique (figure 9.1). L'éruption, en une seule poussée, débute en rétroauriculaire et disparaît en quelques jours. Les complications sont rares, non spécifiques, comme les convulsions fébriles, ou plus spécifiques : méningite virale, hépatite aiguë, pneumopathie, syndrome mononucléosique, et réactivation virale chez l'immunodéprimé.

Il n'y a pas lieu de demander d'examens complémentaires. Le traitement sera tout au plus celui de la fièvre. Compte tenu de l'histoire clinique, le risque dans cette situation est de suspecter à tort une allergie médicamenteuse devant l'apparition d'une éruption chez un enfant qui reçoit depuis peu des antipyrétiques voire anti-inflammatoires.

### B. Rubéole

Infection virale (togavirus) asymptomatique dans 50 à 70 % des cas ou se manifestant après une incubation de 2 à 3 semaines par un exanthème discret roséoliforme et fugace (2 à 4 jours), parfois morbilliforme plus diffus, associé à une polyadénopathie typiquement cervicale postérieure. Des arthralgies et une conjonctivite complètent parfois le tableau clinique. L'âge de survenue le plus fréquent se situe entre 15 et 25 ans. La durée de la contagiosité est de 7 jours avant, 14 jours après le début de l'éruption (bien plus prolongée dans les cas de rubéole congénitale).

L'infection est le plus souvent bénigne chez l'enfant mais pose le problème du risque de survenue chez la femme enceinte. En effet, la survenue d'une rubéole chez une femme enceinte non immunisée expose au risque de mort fœtale ou de complications malformatives graves neurologiques et sensorielles. L'absence de spécificité clinique et la gravité potentielle en cas de contamination d'une femme enceinte rendent utile la confirmation sérologique.

La vaccination (virus vivant atténué), groupée généralement avec celle de la rougeole et des oreillons (ROR), nécessite une première injection à 12 mois suivie d'un seul rappel à 16–18 mois. Elle n'est pas obligatoire mais vivement recommandée pour tous les enfants dès l'âge de 1 an ainsi que les adolescentes et les jeunes femmes non immunisées.



**Fig. 9.1.** Exanthème roséoliforme prédominant sur le tronc chez un nourrisson de 15 mois; exanthème subit.

### *Conduite vis-à-vis de l'entourage*

Il n'y a pas de recommandation d'éviction de la collectivité. Il convient néanmoins d'informer le personnel de la collectivité et les parents de l'existence de cas dans la collectivité (école, crèche), de recommander aux femmes enceintes non vaccinées de consulter sans délai leur médecin.

## C. Autres

Les autres infections susceptibles de se manifester par un exanthème roséoliforme sont :

- la primo-infection par le VIH (associé à un syndrome pseudogrippal et un énanthème);
- la typhoïde (éruption lenticulaire fugace du tronc);
- la syphilis (première floraison de la syphilis secondaire, 6 semaines après le chancre initial);
- les infections à virus West Nile (associé à une encéphalite fébrile en période estivale).

Le plus souvent, les éruptions roséoliformes sont fugaces et ne laissent pas de séquelles, sauf dans le cas de la syphilis où l'éruption peut persister plusieurs semaines et laisser une hypopigmentation cicatricielle (« collier de vénus »).

## D. À part, la maladie de Still

La survenue d'une éruption roséoliforme fugace mais récurrente, contemporaine d'épisodes fébriles, particuliers par leur défervescence brutale avec température inférieure à 37 °C, survenant classiquement en fin de journée chez un jeune enfant asthénique, doit également faire évoquer une maladie de Still (forme inaugurale de l'arthrite chronique juvénile). La mise en évidence de sérites (épanchement pleural, péricardique, péritonéal), d'une splénomégalie plaidera en faveur du diagnostic. Les arthrites sont souvent retardées.

Les arguments biologiques en faveur d'une maladie de Still sont :

- le syndrome inflammatoire franc et constant;
- l'importance de l'hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles (souvent  $> 20\,000/\text{mm}^3$ );
- la ferritinémie très élevée avec diminution du pourcentage de la ferritine glycosylée (normalement  $> 20\%$ ).

## II. Exanthèmes morbilliformes

Ils sont caractérisés par l'éruption de macules et maculo-papules érythémateuses confluentes mais laissant des intervalles de peau saine.

### A. Rougeole

La rougeole était devenue moins fréquente au cours des dernières décennies, au point que son éradication était prévue par l'OMS pour 2010. Une épidémie s'est développée en Europe entre 2008 et 2012, tout particulièrement en France (plus de 23 000 cas recensés), favorisée par l'insuffisance de la couverture vaccinale, et remettant en cause les chances d'éradication dans un avenir proche.

Due au morbillivirus (famille des Paramyxovirus), la rougeole se caractérise par :

- une phase silencieuse d'une douzaine de jours (contage);
- une phase d'attaque pré-éruptive marquée par un catarrhe oculo-nasal (4 jours), une fièvre élevée (39–40 °C) avec état général altéré, une toux, une pharyngite. C'est au cours de cette période que l'examen endobuccal peut révéler un semis de minuscules papules grises sur la face interne des deux joues, réalisant le signe de Köplick, quasi pathognomonique. La conjonctivite, présente dans plus de 9 cas sur 10, représente également un bon argument diagnostique;
- puis survient la phase éruptive (figure 9.2), débutant en région rétroauriculaire, s'étendant en quelques jours, en une seule poussée, sur l'ensemble du tégument (évolution descendante), sans prurit le plus souvent. L'éruption persiste quelques jours puis disparaît, après une évolution parfois purpurique sur les zones où l'exanthème était le plus intense.

La durée de la contagiosité est de 3–5 jours avant le début de l'éruption jusqu'à 4 jours après le début. Les complications viscérales sont avant tout respiratoires (pneumonies virales et bactériennes, otites), parfois digestives (diarrhées, hépatite, pancréatite) ou plus rarement neurologiques (encéphalites). L'encéphalite aiguë survient dans près d'un cas pour 1 000; l'encéphalite subaiguë de von Bogart, retardée, est exceptionnelle mais gravissime. Dans les populations les plus défavorisées et dénutries peuvent survenir des kératites susceptibles d'évoluer vers une cécité.

Le traitement est symptomatique. La rougeole est une *maladie à déclaration obligatoire* (à l'agence régionale de santé, ARS). La vaccination contre la rougeole est recommandée dès l'âge de 12 mois, avec un rappel unique à l'âge de 16–18 mois.

La confirmation virologique du diagnostic est recommandée, soit par sérologie (IgM spécifiques et séroconversion) soit par détection du génome viral par PCR sur prélèvement salivaire.



**Fig. 9.2.** Exanthème morbilliforme du visage, du tronc et des membres (noter les intervalles de peau saine) associé à un catarrhe oculo-nasal; rougeole typique.



### Conduite vis-à-vis de l'entourage

Une éviction de la collectivité est recommandée durant les 5 jours qui suivent le début des premiers signes cutanés. Face à un cas de rougeole, il convient d'informer le personnel et les parents de l'existence de cas dans la collectivité, et de recommander aux sujets contacts non vaccinés de consulter sans délai leur médecin afin qu'une vaccination des sujets réceptifs soit faite dans les 72 heures après le contagion.

Pour les sujets contact à risque de rougeole grave (nourrissons de moins de 1 an, immunodéprimés, femmes enceintes, adolescents et adultes non immunisés), il faudra étudier la possibilité d'un traitement préventif : vaccination ou injection d'immunoglobulines polyvalentes en liaison avec un service hospitalier d'infectiologie ou de pédiatrie. La vaccination est déconseillée pendant la grossesse.

## B. Mononucléose infectieuse

La mononucléose infectieuse (MNI) est la *forme symptomatique de la primo-infection* par le virus d'Epstein-Barr (EBV). La forme silencieuse est la plus fréquente. La MNI survient avant tout chez l'adolescent et l'adulte jeune, mais des formes bien plus précoces sont possibles.

La période d'incubation peut être prolongée (4 à 6 semaines). Le premier symptôme est une angine fébrile dans un contexte d'asthénie importante associée à une polyadénopathie et à une splénomégalie.

L'exanthème morbilliforme est très inconstant (5–10 % des cas), sauf en cas de prescription concomitante de pénicillines A où il est alors quasi constant et intense ([figure 9.3](#)). Les complications sont rares : hépatite cytolytique, méningoencéphalite, rupture splénique, agranulocytose.

L'hémogramme apporte des éléments d'orientation : lymphocytose parfois très élevée, inversion de formule, nombreux lymphocytes hyperbasophiles, l'ensemble définissant le syndrome mononucléosique.

La confirmation biologique repose sur le MNI-test ou sur la sérologie EBV. La caractérisation sérologique d'une infection récente est la présence d'IgM anti-antigène de capsid (anti-VCA) en l'absence d'anti-antigènes nucléaires (anti-EBNA).



**Fig. 9.3.** Exanthème morbilliforme diffus chez un grand enfant, après début d'un traitement par amoxicilline pour une angine fébrile ; mononucléose infectieuse.

## C. Mégalérythème épidémique

Il s'agit de la primo-infection à parvovirus B19, infection fréquente, particulièrement chez l'enfant âgé de 5 à 10 ans entre la fin de l'hiver et le début de l'été. De petites épidémies familiales ou en collectivité sont possibles.

La forme éruptive la plus commune est le mégalérythème épidémique. Après une contamination respiratoire, l'incubation est de 14 jours; la contagiosité est limitée à la période pré-éruptive. La fièvre est modérée voire absente. L'exanthème débute par une atteinte érythémateuse et œdémateuse isolée des joues, suivie en quelques jours d'un érythème touchant avant tout les membres, parfois le tronc, figuré, à bords émiettés, dit « en guirlande » ou « en dentelles » (figure 9.4). Des arthralgies sont possibles, plus fréquentes chez le grand enfant et l'adulte où elles peuvent être apparaître au premier plan. Des variations d'intensité de l'érythème sont notées en fonction de la chaleur et, même après disparition de l'érythème (en quelques jours), des résurgences limitées sont possibles avec la chaleur ou l'effort, parfois bien à distance de l'épisode initial.

D'autres formes cliniques sont possibles, en particulier l'érythème dit « en gants et chaussettes », classiquement purpurique et légèrement prurigineux, touchant particulièrement et souvent de façon asymétrique les extrémités (mains, doigts, pieds). Les complications surviennent avant tout chez les patients souffrant d'anémie chronique, en particulier dans le cadre d'anomalies congénitales de l'hémoglobine, d'immunodépression ou chez la femme enceinte. La primo-infection à parvovirus B19 surtout au second trimestre de la grossesse, le plus souvent asymptomatique pour la femme enceinte, est impliquée dans la survenue d'anasarque fœtale (épanchement liquidien des séreuses et des parties molles), de myocardite et d'insuffisance cardiaque, d'anémie fœtale et d'infection chronique postnatale. Il n'y a en revanche pas de risque tératogène avéré et donc pas d'indication à une interruption médicale de grossesse.



**Fig. 9.4.** Éruption des quatre membres et du tronc chez une fillette de 8 ans; noter le caractère figuré, « en dentelle »; mégalérythème épidémique.

## D. Autres causes infectieuses

La liste des infections virales susceptibles d'induire une éruption morbilliforme est longue. Dans ces cas, l'exanthème est le plus souvent très inconstant et, lorsqu'il est présent, il ne permet pas à lui seul d'orienter précisément le diagnostic.

### 1. Infections à echovirus et autres entérovirus

Les arguments positifs sont : l'âge inférieur à 3 ans, la survenue en période estivale, l'absence de catarrhe occulo-nasal, l'érythème (inconstant), la survenue de signes digestifs.

## 2. Infections à adénovirus

L'exanthème est très transitoire, souvent limité à la partie supérieure du corps. S'y associeront volontiers une pharyngite, une conjonctivite, une bronchopneumopathie voire une bronchiolite, des signes de gastro-entérite aiguë.

## 3. Dengue

Due à un flavivirus transmis par les moustiques du genre *Aedes*, la maladie sévit avant tout en zone tropicale et subtropicale (Antilles, par exemple) mais des cas autochtones sont recensés depuis quelques années en France métropolitaine. Après 2 à 7 jours d'incubation survient une fièvre élevée avec céphalées (myalgies, arthralgies, pharyngite), suivies quelques jours plus tard d'un exanthème morbilliforme parfois franc, comparable à celui de la rougeole. Inconstants mais évocateurs sont les signes hémorragiques secondaires : hémorragie conjonctivale, épistaxis, purpura pétéchial et ecchymotique. Après l'apparition de l'exanthème, le diagnostic repose sur la sérologie.

La dengue est une *maladie à déclaration obligatoire*.

## III. Exanthèmes scarlatiniformes

Il s'agit d'une éruption érythémateuse en nappes, granuleuse au toucher, évoluant vers la desquamation. Le patient se plaint généralement d'une sensation de cuisson plus que d'un prurit. Les exanthèmes scarlatiniformes sont le plus souvent provoqués par des infections bactériennes sécrétant des toxines (exotoxines pyrogènes streptococciques, entérotoxines et TSST1 staphylococciques) ayant une activité superantigénique.

### A. Scarlatine

Due au streptocoque (A le plus souvent) sécréteur d'exotoxines pyrogènes, la contamination se fait par voie aérienne, préférentiellement chez l'enfant de 5 à 10 ans, avec une incubation de 2 à 4 jours.

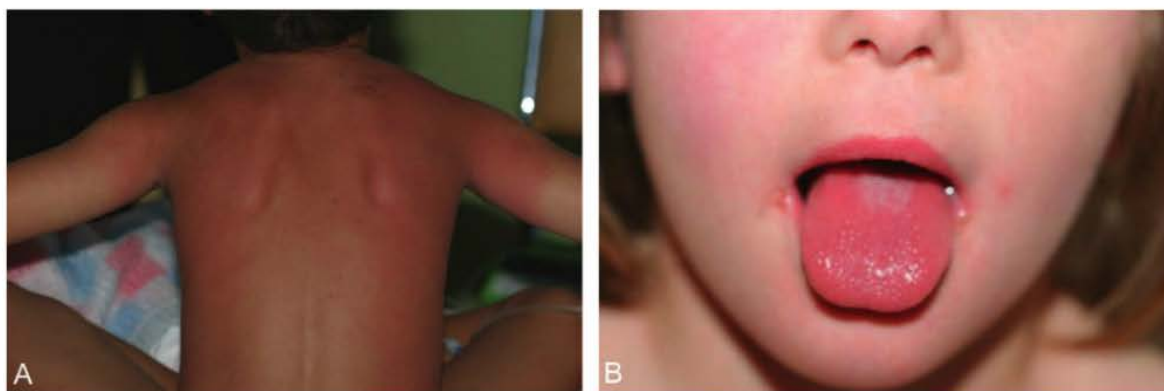
Le début est brutal avec fièvre à 39 °C, douleurs pharyngées, céphalées. L'examen révèle une angine rouge, des adénopathies sous-maxillaires. En 24 heures apparaît un exanthème scarlatiniforme (figure 9.5A), prédominant aux grands plis (axillaires, cervical, inguinaux). L'éruption caractéristique débute par une dépapillation progressive (desquamation avec mise à nu des papilles) de la langue, en « V », de la pointe vers la base, pour donner en quelques jours l'aspect typique de « langue framboisée » (figure 9.5B). L'évolution est marquée par une desquamation fine ou en lambeaux qui débute dans les plis et les zones de frottement pour se terminer après 10–14 jours par une desquamation des extrémités (« en doigts de gant »).

La prise en charge consiste à :

- confirmer le diagnostic : prélèvement de gorge pour recherche du streptocoque, soit par technique de détection rapide soit par culture bactériologique ;
- prescrire une antibiothérapie antistreptococcique (amoxicilline en première intention).

Les complications post-streptococciques (notamment les glomérulonéphrites) sont secondaires à certaines souches de streptocoque ; elles sont devenues exceptionnelles en France métropolitaine.

À noter, une variante staphylococcique de scarlatine est possible, due à la diffusion d'entérotoxines ou de TSST1 à partir d'un foyer staphylococcique : il n'y aura donc pas d'angine, les signes généraux seront moins marqués et l'évolution de l'exanthème (extension puis résolution) sera plus rapide.



**Fig. 9.5. Scarlatine.**

**A.** Exanthème en nappe, sans intervalle de peau saine, prédominant sur les zones de frottement. **B.** Langue framboisée.

### *Conduite vis-à-vis de l'entourage*

La durée de la contagiosité (via les sécrétions oropharyngées) est de 2 à 3 semaines en l'absence de traitement et de 48 heures au plus après mise en route d'un traitement efficace. De ce fait, une éviction des collectivités est la règle avant d'avoir atteint au moins 48 heures de traitement.

## **B. Syndrome du choc toxique**

Il s'agit d'une urgence thérapeutique. Le syndrome du choc toxique (SCT) est déclenché par la production de toxines staphylococciques (TSST1) ou streptococciques agissant comme des superantigènes, conduisant à une activation immunologique majeure qui se caractérise par la survenue brutale de signes généraux, cutanés et hémodynamiques. Il ne s'agit pas d'un choc septique mais d'un « choc toxinique » (*toxic shock* en anglais) dû à la diffusion de toxines à partir d'un foyer infectieux localisé cutané (plaie, brûlure), ORL, génital voire profond (dans les SCT streptococciques).

La présentation typique est la survenue brutale, par exemple chez un patient ayant une surinfection locale d'une plaie ou d'une brûlure, d'une fièvre élevée, d'un exanthème diffus d'installation très rapide associé à une hypotension artérielle. Des signes de défaillance viscérale seront à rechercher : signes digestifs, myalgies, troubles de conscience, élévation des transaminases et de la créatininémie, diminution des plaquettes. Les hémocultures seront habituellement négatives dans les formes staphylococciques.

La prise en charge urgente, dès l'apparition d'une fièvre élevée associée à un exanthème diffus, vise à traiter le patient idéalement avant l'apparition des signes de choc. La distinction clinique initiale entre formes streptococciques et formes staphylococciques n'est pas aisée. Le SCT streptococcique est de moins bon pronostic (foyer infectieux initial plus profond, hémocultures positives dans la moitié des cas). Le traitement comprendra une bithérapie par amoxicilline-acide clavulanique et clindamycine, associée aux mesures de réanimation (traitement du choc, surveillance en soins intensifs).

## **IV. Maladie de Kawasaki**

La maladie de Kawasaki est une vasculite systémique aiguë dont la physiopathologie encore mal connue se caractérise par la production importante de cytokines proinflammatoires, probablement en réponse à un agent infectieux chez des patients génétiquement prédisposés.

Il s'agit d'une affection peu fréquente qu'il faut néanmoins savoir reconnaître sans délai en raison du risque élevé de voir se développer secondairement des anévrysmes coronariens (surtout si le traitement n'a pas été rapide et adapté).

La maladie de Kawasaki touche dans 80 % des cas l'enfant avant 5 ans, avec une légère prédominance masculine, dans un contexte de franche altération de l'état général. Les critères diagnostiques sont :

- une fièvre supérieure à 5 jours, associée à une altération de l'état général ;
- des anomalies des extrémités (érythème et œdème précoce ; desquamation plus tardive) (figure 9.6) ;
- un exanthème, souvent polymorphe c'est-à-dire associant des aspects morbilliformes, scarlatiniformes, voire urticariens ;
- une hyperhémie conjonctivale bilatérale ;
- des anomalies buccales (chéilite, pharyngite et langue framboisée) ;
- une lymphadénite souvent asymétrique, moins constante.

Le diagnostic de maladie de Kawasaki est très probable si au moins cinq de ces six critères sont présents. Quelques autres « petits » signes, bien qu'inconstants peuvent s'avérer utiles, comme la survenue précoce d'une desquamation périnéale (bien avant les extrémités), l'inflammation cutanée au site de la vaccination par le BCG (le cas échéant), ou l'existence d'une douleur voire d'une masse de l'hypochondre droit révélant un hydrocholécyste.

La présentation d'une maladie de Kawasaki typique sera caractérisée par la survenue d'une fièvre élevée (> 5 jours) chez un enfant de 2 à 3 ans (âge médian 26 mois) abattu, grognon, algique, présentant des conjonctives rouges, une chéilite et une pharyngite ainsi qu'une éruption composée d'éléments morbilliformes et scarlatiniformes.

Les arguments biologiques d'orientation sont : l'augmentation franche de la protéine C-réactive, l'hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, la thrombocytose progressive (survenant parfois après une phase très précoce de thrombopénie relative), l'augmentation des triglycérides.

Les formes atypiques peuvent être de diagnostic difficile :

- formes incomplètes (moins de cinq des six principaux critères cliniques), plus communes chez le nourrisson et le grand enfant ;
- formes où des manifestations habituellement secondaires (douleurs abdominales pouvant simuler une urgence chirurgicale, hydrocholécyste, méningite lymphocytaire, troubles hémodynamiques) se trouvent au premier plan.

La prise en charge thérapeutique est consensuelle. *L'hospitalisation est indispensable* pour la réalisation du traitement et la surveillance de l'enfant (recherche de complications, tolérance et efficacité du traitement).



**Fig. 9.6.** Desquamation distale « en doigt de gant ». Cet aspect est retrouvé dans les syndromes scarlatiniformes et, comme ici, dans la maladie de Kawasaki.

Celui-ci associe en première intention :

- une perfusion d'immunoglobulines polyvalentes (2 g/kg en une fois) et la prise d'aspirine à dose anti-inflammatoire (80 mg/kg par jour en 3 à 4 prises) pendant la phase inflammatoire ;
- relayée par l'aspirine seul à dose antiagrégante (3 à 5 mg/kg par jour) pendant au moins 6 mois, adapté en fonction du suivi cardiologique.

La recherche d'une dilatation voire d'un anévrisme coronarien nécessitera de réaliser plusieurs échographies cardiaques au cours de l'année (initiale, 2 semaines, 2 mois, 6 voire 12 mois).

## V. Autres exanthèmes non classés ailleurs

### A. Chikungunya

Arbovirose due à un alphavirus transmis par les moustiques du genre *Aedes*, endémique en Afrique subsaharienne, en Inde et en Asie du Sud-Est, il s'agit d'une maladie émergente comme en témoignent l'épidémie récente à l'île de la Réunion et les nombreux cas identifiés récemment aux Antilles, en Italie et quelques cas autochtones dans le sud-est de la France.

Après une incubation de 4 à 7 jours apparaît un syndrome grippal (fièvre élevée, céphalées, arthralgies, myalgies). L'exanthème est présent dans deux tiers des cas, plutôt morbilliforme mais également purpurique voire bulleux (en particulier chez l'enfant) associé à un énanthème purpurique. L'évolution est le plus souvent spontanément favorable en 7 jours, avec une possible asthénie traînante. Les complications (méningoencéphalite, hémorragies, myocardite, péricardite) sont rares. Le diagnostic repose sur la sérologie après le 5<sup>e</sup> jour d'évolution, et le recours aux techniques de RT-PCR avant.

### B. Fièvre boutonneuse méditerranéenne

Elle est due à une bactérie, *Rickettsia conorii*, transmise par la tique brune du chien. Les cas observés en France, en été, viennent du pourtour méditerranéen. Après 6 jours d'incubation apparaissent une fièvre (avec céphalées, arthralgies, myalgies) et un exanthème souvent composé de petits éléments maculo-papuleux d'évolution purpurique (figure 9.7), n'épargnant pas les paumes et les plantes. Une escarre d'inoculation (lésion croûteuse noirâtre entourée d'un halo érythémateux) est fréquemment retrouvée.

Le diagnostic repose sur la sérologie (éventuellement la mise en évidence de la bactérie par PCR sur biopsie de l'escarre d'inoculation).

L'antibiothérapie orale est systématique, par cycline après l'âge de 8 ans, par macrolides avant, pour une durée d'une semaine.



**Fig. 9.7.** Éruption d'éléments papuleux peu confluents des membres; fièvre boutonneuse méditerranéenne.

## C. Syndrome de Gianotti-Crosti

En fait rarement fébrile, il s'agit d'un exanthème commun qu'il convient de connaître, ne serait-ce qu'à titre de diagnostic différentiel.

Il survient le plus souvent chez l'enfant avant 5 ans, caractérisé par une éruption papuleuse localisée typiquement aux membres et aux joues, de façon parfaitement symétrique. Il s'agit en réalité d'un mode d'expression commun à de nombreux virus, en premier lieu le virus d'Epstein-Barr, mais également des entérovirus et le virus de l'hépatite B. Les manifestations cliniques associées à l'éruption seront fonction du virus en cause.

L'éruption peut persister plusieurs semaines de façon isolée; l'évolution est spontanément favorable sans traitement.

### Points clés

- Les exanthèmes fébriles de l'enfant sont le plus souvent d'origine virale, mais peuvent également être bactériens, inflammatoires ou médicamenteux.
- Chez un nourrisson, l'apparition d'une éruption roséoliforme après 3 jours de fièvre isolée évoque le diagnostic d'exanthème subit.
- La survenue d'une rubéole chez la femme enceinte non immunisée expose au risque de malformations fœtales graves.
- Il faut savoir évoquer une rougeole devant l'association catarrhe oculo-nasal, conjonctivite et exanthème fébrile.
- La primo-infection à parvovirus pendant la grossesse expose au risque d'anasarque fœtal.
- La maladie de Kawasaki expose au risque de survenue d'anévrismes coronariens en cas de retard thérapeutique.
- La survenue brutale d'un exanthème diffus scarlatiniforme fébrile doit faire rechercher un syndrome du choc toxique et dépister des signes de retentissement hémodynamique.
- Parmi les exanthèmes fébriles de l'enfant, sont à déclaration obligatoire : la rougeole, le chikungunya et la dengue.

# Item 164 – UE 6

## Infections à herpès virus du sujet immunocompétent

### Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer un herpès cutané et muqueux, une varicelle, un zona chez le sujet immunocompétent.
- Connaître la conduite à tenir devant un herpès cutané et muqueux, une varicelle, un zona et leurs complications les plus fréquentes.
- Connaître les risques en cas d'infection chez la femme enceinte, le nouveau-né, le sujet atopique.

## Herpès cutané et muqueux

- I. Diagnostic et évolution
- II. Traitement



### Textes officiels

La conférence de consensus sur l'herpès cutané et muqueux date de novembre 2001 (ANAES, SFD).

### Épidémiologie

- L'*herpes simplex virus* (HSV) est un virus à ADN dont on connaît deux types, HSV1 et HSV2, ayant un grand degré d'homologie mais différenciés par des critères structuraux et épidémiologiques.
- Classiquement, HSV1 infecte plutôt la partie supérieure du corps et HSV2 plutôt la région génitale, responsable d'une infection sexuellement transmise (IST) et de l'herpès du nouveau-né, contaminé au passage de la filière génitale.
- Cette distinction n'est pas absolue car on peut isoler HSV1 de lésions génitales (20 % des récurrences et près de 50 % dans les primo-infections).
- La prévalence des infections à HSV2 est en constante augmentation depuis une quinzaine d'années, pouvant atteindre 15 à 30 % de la population générale, 50 % chez les hétérosexuels ayant une IST, 70 % chez les homosexuels.
- L'herpès génital est actuellement la première cause d'érosion/ulcération génitale dans les pays développés. La contamination survient surtout dans les deux premières décennies de la vie sexuelle.



- Les facteurs de risque d'infection à HSV2 sont :
  - le sexe féminin;
  - la précocité du premier rapport sexuel;
  - le nombre de partenaires sexuels;
  - les antécédents d'IST;
  - l'infection à VIH (une sérologie VIH doit être systématiquement proposée à un patient consultant pour herpès génital);
  - un niveau socioéconomique bas.
- L'impact de l'herpès génital est majeur sur la vie affective, sexuelle et sociale des sujets atteints.
- L'épidémiologie de l'herpès néonatal est abordée plus loin.

## Physiopathologie

L'HSV se transmet par contact direct muqueux ou cutané-muqueux avec un sujet excréteur du virus. Elle est favorisée par des altérations du revêtement épithélial.

### Primo-infection

- La primo-infection herpétique est le premier contact infectant muqueux ou cutané, symptomatique ou asymptomatique, avec les virus HSV1 ou HSV2.
- Le virus pénètre par une brèche cutané-muqueuse et se multiplie dans les cellules épithéliales. Puis il disparaît et va, après cheminement dans le nerf sensitif, se localiser dans le ganglion nerveux correspondant où il reste quiescent en apparence (latence virale), car la transcription du génome viral n'aboutit pas à l'expression des protéines virales. Dans la primo-infection, la durée de l'excrétion virale est en moyenne de 8 jours mais peut atteindre 20 jours.
- Dans son repère ganglionnaire, le virus herpétique est très peu accessible au système immunitaire et aux thérapeutiques.
- La primo-infection génitale :
  - est le plus fréquemment asymptomatique ou méconnue;
  - survient en moyenne une semaine après le contact infectant;
  - est plus symptomatique chez la femme.

### Réactivation

- Les réactivations sont des périodes de réplication virale, séparées par des périodes de latence.
- Elles surviennent sous deux formes :
  - la *récurrence*, qui est l'expression clinique d'une réactivation virale chez un patient préalablement infecté par le même type viral;
  - l'*excrétion virale asymptomatique*, qui se définit comme la détection d'HSV1 ou HSV2 en l'absence de signes fonctionnels ou de lésions visibles par le patient ou le médecin. L'excrétion virale asymptomatique est intermittente mais constitue également un mode de transmission démontré de l'herpès génital (notamment chez des femmes ayant plus de 12 récurrences par an) et de l'herpès néonatal.
- À tout moment, sous des influences diverses, l'état de latence peut être rompu et le virus vient par voie axonale centrifuge recoloniser le territoire cutané-muqueux où avait eu lieu la primo-infection. Il y provoque des lésions plus limitées (récurrences), mais volontiers récidivantes. La durée de l'excrétion virale est de 2 à 4 jours en cas de récurrence. La fréquence des récurrences est plus élevée en cas d'herpès génital à HSV2 qu'à HSV1.
- La fréquence des récurrences dépend de la qualité des défenses immunitaires, cellulaires surtout. Les ultraviolets, en inhibant les fonctions immunitaires cutanées, favorisent les récurrences herpétiques lors des expositions solaires.

**Infection initiale non primaire**

- Une infection initiale non primaire est le premier contact infectant symptomatique ou asymptomatique avec le virus HSV1 ou HSV2 chez un sujet préalablement infecté par l'autre type viral.
- La présence d'une infection préalable par l'un des deux types d'HSV n'empêche pas une infection par l'autre type. Les symptômes cliniques sont alors généralement moins sévères. HSV1 semble mieux adapté à l'infection et aux réactivations dans le territoire orofacial et HSV2 à l'infection et aux réactivations génitales.

**Transmission mère-enfant**

- L'herpès néonatal est grave, avec un risque de mortalité et de séquelles neurosensorielles élevé chez le nouveau-né à terme. La fréquence des infections néonatales est d'environ 3 pour 100 000 grossesses en France (vingt cas par an). L'infection néonatale est due à HSV2 dans environ deux tiers des cas.
- La prématurité augmente le risque de contamination fœtale et néonatale.
- Le nouveau-né peut se contaminer de trois façons :
  - *in utero* ;
  - à l'accouchement ;
  - pendant la période postnatale, par la mère ou par un autre membre de l'entourage.

## I. Diagnostic et évolution

### A. Primo-infection herpétique

#### 1. Formes inapparentes

Les formes inapparentes sont les plus fréquentes. Ainsi, la plupart des adultes sont porteurs d'anticorps sans avoir aucun souvenir de l'herpès initial.

#### 2. Primo-infection buccale (*gingivostomatite herpétique aiguë*) (HSV1)

Elle survient le plus souvent chez le petit enfant à partir de 6 mois, quand les anticorps maternels ont disparu.

Après une incubation de 3 à 6 jours, précédée d'algies, de dysphagie, d'hypersialorrhée, elle apparaît dans un contexte de malaise général avec une fièvre dépassant souvent 39 °C.

Sur les gencives tuméfiées et saignantes et sur la muqueuse buccale se développent des érosions, serties d'un liséré rouge, coalescentes en érosions polycycliques, couvertes d'un enduit blanchâtre (figure 10.1).

Quelques vésicules groupées en bouquet ou croûteuses sont visibles sur les lèvres ou le menton. L'haleine est fétide, l'alimentation impossible.

Il existe des adénopathies cervicales sensibles.

Malgré ces caractères impressionnants, l'évolution est favorable en 10 à 15 jours.

Le diagnostic est parfois difficile avec :

- un syndrome de Stevens-Johnson ;
- une aphtose ;
- une stomatite candidosique ou à virus coxsackie.

#### 3. Primo-infection herpétique génitale (HSV2 >> HSV1)

Chez la femme jeune c'est une vulvovaginite aiguë, extrêmement douloureuse et brutale, accompagnée de fièvre, d'un malaise général.



**Fig. 10.1.** Gingivostomatite herpétique aiguë.



**Fig. 10.2.** Primo-infection herpétique génitale.

L'efflorescence des vésicules sur la muqueuse vulvaire tuméfiée est éphémère et on constate surtout des érosions arrondies à contours polycycliques, parfois aphtoïdes, s'étendant aussi vers l'anus (figure 10.2). Des lésions herpétiques coexistent souvent sur les parois vaginales et le col, mais les douleurs rendent l'examen gynécologique quasi impossible. Elles débordent fréquemment sur le versant cutané, vers la racine des cuisses, le pubis et les fesses.

Les adénopathies inguinales sensibles sont constantes, la rétention d'urine fréquente, l'exacerbation des douleurs par la miction très pénible.

La cicatrisation spontanée demande 2 à 3 semaines.

Chez l'homme, la primo-infection herpétique est moins intense et souvent confondue avec un herpès récurrent.

Une atteinte anale isolée, ou une anorectite érosive aiguë, sont possibles dans les deux sexes : elles sont fréquentes chez l'homosexuel masculin, souvent d'aspect atypique.

#### 4. Autres formes symptomatiques

On distingue les formes :

- *cutanée* :
  - discrète, elle évoque une récurrence ;
  - étendue et de topographie parfois radiculaire, elle fait discuter le zona ;
  - à l'âge adulte, c'est parfois une contamination professionnelle (médecin, infirmière, dentiste) ;
  - au doigt, l'herpès est souvent confondu avec un panaris bactérien ;
- *oculaire* : kératoconjonctivite unilatérale aiguë, avec quelques vésicules sur les paupières œdématisées et une adénopathie prétragienne. La kératite est souvent superficielle et guérit rapidement *s'il n'y a pas eu de corticothérapie locale intempestive* ;
- *ORL* :
  - angine herpétique ;
  - ou rhinite aiguë associant une obstruction nasale, des vésicules péri-narinales et des adénopathies cervicales.

#### 5. Formes graves

Elles sont liées au terrain.

##### Chez l'immunodéprimé

Presque toujours dues à HSV1, les lésions cutanéomuqueuses sont étendues, nécrotiques, persistantes. Elles peuvent se généraliser et se compliquer d'atteintes viscérales.

##### Chez l'atopique

Un syndrome de Kaposi-Juliusberg peut se développer par greffe du virus herpétique sur un eczéma profus. Des vésicules hémorragiques et des pustules classiquement ombiliquées s'étendent rapidement du visage à l'ensemble du corps, dans un contexte d'altération de l'état général. L'évolution est favorable sous traitement antiviral parentéral. Le syndrome de Kaposi-Juliusberg peut être dû parfois à des récurrences.

##### Chez la femme enceinte

La primo-infection comporte un risque accru d'hépatite fulminante ou d'encéphalite.

##### Chez le nouveau-né

L'herpès est rare mais grave. En cas de transmission du virus *in utero*, on observe avortement, retard de croissance intra-utérin, atteintes oculaires, neurologiques, cardiaques.

L'herpès néonatal se présente sous trois formes :

- cutanéomuqueuse (pas de mortalité) ;
- neurologique (mortalité dans 15 % des cas, séquelles fréquentes) ;
- systémique (mortalité dans 40–70 % des cas).

## B. Herpès récurrent

### 1. *Forme habituelle*

Au moins 80 % de la population adulte héberge l'HSV à l'état latent et seuls 20 % présentent des récurrences cliniques, favorisées par de *nombreux facteurs déclenchants* :

- infection générale fébrile;
- UV;
- règles;
- stress;
- traumatisme;
- chirurgie régionale;
- injection de morphine intrathécale;
- rapports sexuels (pour l'herpès génital).

Des prodromes (sensation de cuisson, picotements ou prurit), une plaque érythémateuse précèdent de quelques heures l'apparition de vésicules en tête d'épingle, groupées en bouquet (figures 10.3 et 10.4), qui confluent parfois en formant une bulle, puis se rompent laissant place à une érosion suivie d'une croûte qui tombe en quelques jours. La guérison spontanée se fait en 1 à 2 semaines. Les signes d'accompagnement sont absents ou minimes (fébricule, petite adénopathie).

L'herpès récurrent peut siéger n'importe où, mais pour un malade donné la récurrence a lieu au même endroit, déterminé par le siège de la primo-infection herpétique.

La fréquence des récurrences diminue avec l'âge.



**Fig. 10.3.** Herpès récurrent digital.



**Fig. 10.4.** Herpès récurrent péri-oculaire.

## 2. Formes cliniques

### Selon le siège

On distingue :

- l'herpès labial, « bouton de fièvre », à cheval sur la demi-muqueuse et la peau, parfois plus étendu (figure 10.5);
- l'herpès nasal ou narinaire, pouvant simuler une folliculite;
- la stomatite herpétique avec ses érosions douloureuses (figure 10.6);
- la kératite herpétique, dont la gravité est liée aux ulcérations de cornée, pouvant aboutir à une perte de vision, parfois associées à une uvéite; *l'herpès oculaire nécessite un avis spécialisé*;
- l'herpès génital : particulièrement récidivant et de diagnostic parfois difficile (lésions aphthoïdes, fissuraires, surinfectées, œdémateuses, papulo-érosives...); l'existence de prodromes et le caractère récurrent au même endroit sont des arguments pour le diagnostic qui doit parfois être *confirmé par la mise en évidence du virus*. Cette confirmation est recommandée *au moins une fois chez la femme susceptible de procréer* afin d'apprécier le risque d'herpès néonatal (consensus 2001);
- l'herpès cutané diffus lié à la pratique d'un sport de contact (*herpes gladiatorum*).

### Selon la gravité

#### *Chez l'immunodéprimé*

Les récurrences sont fréquentes, atypiques et prolongées; elles donnent des ulcérations torpides à fond nécrotique (figure 10.7) dont les bords présentent parfois des vésiculo-pustules sur lesquelles le prélèvement doit porter pour permettre le diagnostic.



**Fig. 10.5.** Récurrence herpétique de la lèvre : « bouton de fièvre ».



**Fig. 10.6.** Stomatite herpétique (récurrence).



**Fig. 10.7.** Ulcérations péri-anales herpétiques chez un sujet présentant une infection par le VIH.

### *Atteintes viscérales*

Des atteintes viscérales peuvent compliquer les récurrences herpétiques :

- méningoencéphalite : exceptionnelle au cours d'une récurrence chez l'adulte ;
- œsophagite : qui survient préférentiellement chez l'immunodéprimé (due à HSV1) ;
- hépatite : rare mais grave (femme enceinte, immunodéprimé) ;
- atteinte bronchopulmonaire : qui peut survenir chez le sujet âgé ou lors de déficits immunitaires.

### Selon l'évolution

La récurrence herpétique peut être suivie d'un érythème polymorphe avec des lésions cutanées maculo-papuleuses, « en cible », parfois bulleuses, souvent associées à une atteinte muqueuse. Celui-ci est susceptible de récidiver à chaque poussée. L'herpès est la cause la plus fréquente de l'érythème polymorphe récidivant.

## C. Diagnostic

Différentes techniques peuvent être mises en œuvre au laboratoire :

- diagnostic direct : recherche d'antigènes, culture, PCR, cytologie ; la sensibilité est d'autant plus grande que *le prélèvement est réalisé correctement sur des lésions récentes* ;
- diagnostic indirect par sérologie, qui a un intérêt très limité.

### *1. Diagnostic direct*

Il faut prélever le liquide des vésicules récupéré à l'aide d'un écouvillon. Le prélèvement doit être rapidement acheminé au laboratoire.

#### Culture virale

La culture virale est la *méthode virologique de référence*. Le prélèvement est inoculé à des cultures cellulaires sur lesquelles l'effet cytopathogène est observé en moyenne entre 2 et 3 jours.

## Recherche d'antigènes

La recherche d'antigènes peut se faire soit par immunofluorescence soit par ELISA. Ce sont des méthodes d'utilisation courante dans de nombreux laboratoires. Ce sont des méthodes rapides (délai de réalisation : 1 à 5 heures) mais de sensibilité médiocre pour des lésions à un stade avancé (croûte).

## Détection du génome par PCR

C'est une technique très sensible, mais qui est actuellement non utilisable en pratique.

## Cyodiagnostic de Tzanck

Il met en évidence l'effet cytopathogène du groupe Herpesvirus : œdème cellulaire, cellules multinucléées, inclusions intranucléaires. C'est une méthode simple, rapide et peu coûteuse mais peu sensible. Elle est peu utilisée en pratique.

## 2. Diagnostic indirect (sérologie)

Le diagnostic de primo-infection repose sur la mise en évidence d'une séroconversion entre un sérum précoce et un sérum tardif (au moins 10 jours après le premier). Les techniques actuelles n'ont pas d'intérêt.

## 3. Indications des examens biologiques

### En dehors de la grossesse

La clinique est le plus souvent suffisante pour assurer le diagnostic. La mise en évidence du virus (culture, antigène) est cependant nécessaire dans certaines situations :

- forme atypique ou compliquée ;
- au moins une fois au cours de la vie chez la femme en âge de procréer ;
- nouveau-né ;
- méningoencéphalite (valeur de la PCR) ;
- immunodéprimé.

### Au cours de la grossesse

Il est impératif de prouver l'herpès génital par des examens virologiques directs si une poussée herpétique survient :

- au terme de la grossesse, si l'infection n'a jamais été démontrée par un examen virologique antérieur ;
- au cours du dernier mois de grossesse.

L'intérêt d'une sérologie systématique chez la femme enceinte et son conjoint pour dépister les couples sérodiscordants (femme séronégative et homme séropositif) ne fait pas l'objet d'un consensus.

### À l'entrée en travail

Devant des lésions suspectes d'herpès génital, il est indispensable d'obtenir *un diagnostic virologique direct rapide par détection d'antigènes*, qui sera confirmée par culture. Chez les femmes ayant des antécédents d'herpès génital avant ou pendant la grossesse, un prélèvement systématique pour culture au niveau de l'endocol est conseillé.

### Chez le nouveau-né

Lorsqu'il y a des lésions chez la mère pendant le travail voire simplement en cas d'antécédent d'herpès chez la mère, des prélèvements oculaires et pharyngés sont réalisés pour la détection d'antigènes et/ou la culture à 48 et 72 heures de vie. Des cultures négatives réalisées à la naissance ne permettent pas d'éliminer le diagnostic.



## II. Traitement

Il est établi d'après les recommandations de la conférence de consensus.  
Dans tous les cas les traitements antiviraux locaux n'ont pas montré d'efficacité.

### A. Moyens thérapeutiques

- L'aciclovir (Zovirax®) est phosphorylé en aciclovir triphosphate qui est la forme active du médicament et inhibe l'ADN polymérase virale. L'aciclovir n'est métabolisé que dans les cellules infectées par HSV et offre ainsi un très bon rapport bénéfice/risque. Des souches résistantes à l'aciclovir sont apparues chez des sujets immunodéprimés.
- Le valaciclovir (Zelitrex®) est une prodrogue de l'aciclovir qui a une meilleure biodisponibilité avec une augmentation très importante de l'absorption digestive.
- Le foscarnet (Foscavir®) ne s'utilise que dans les herpès résistants à l'aciclovir par voie intraveineuse.

### B. Indications

#### 1. Herpès orofacial

Le traitement de la primo-infection (gingivostomatite) est :

- aciclovir 200 mg × 5 fois par jour ;
- ou aciclovir IV 5 mg/kg/8 heures pour 5 à 10 jours (enfant de < 3 mois ; 250 mg/m<sup>2</sup>/8 heures).

Le traitement de la récurrence consiste en :

- un traitement curatif : pas de recommandation par voie locale, ni par voie orale ;
- un traitement préventif, en particulier si les poussées sont douloureuses ou invalidantes au plan socioprofessionnel :
  - aciclovir si > 6 récurrences par an, 400 mg 2 fois par jour ;
  - ou valaciclovir, 500 mg par jour, peut être proposé avec une évaluation à 6–12 mois ;
  - en cas d'herpès labial induit par le soleil : des conseils de photoprotection doivent être dispensés.

#### 2. Herpès génital

Le traitement de la *primo-infection* est :

- aciclovir *per os* (200 mg × 5 fois par jour pour 10 jours) ou IV (5 mg/kg/8 heures) ;
- ou valaciclovir *per os* (500 mg × 2 fois par jour pendant 10 jours).

Le traitement de la *récurrence* consiste, en :

- un traitement curatif :
  - peu d'intérêt du traitement oral (réduction minimale de la durée de l'excrétion virale et de la durée de la poussée) ;
  - en cas de gêne ou de risque de contagion : aciclovir 200 mg × 5 fois par jour pour 5 jours ou valaciclovir 1 000 mg en 1 ou 2 prises ;
  - le traitement doit être débuté le plus tôt possible (ordonnance à disposition du patient) ;
- un traitement préventif, si > 6 récurrences par an :
  - aciclovir *per os* (400 mg × 2 fois par jour) ;
  - ou valaciclovir *per os* (500 mg par jour) pendant 6 à 12 mois puis évaluation.

Les autres mesures sont :

- informer le malade sur l'histoire naturelle de l'infection ;
- évaluer les facteurs déclenchants ;
- éduquer le patient sur les petits signes *a minima* (excrétion asymptomatique) ;
- assurer une prise en charge psychologique ;
- préconiser l'utilisation du préservatif lors des poussées ;
- prendre en charge la douleur.

### 3. Herpès ophtalmique

Cf. item 81 « Œil rouge et/ou douloureux ».

### 4. Herpès néonatal

Le traitement curatif comprend :

- pour les formes neurologiques ou disséminées : aciclovir IV 20 mg/kg/8 heures pendant 21 jours ;
- pour les formes localisées : *idem* pendant 14 jours.

### 5. Herpès de la femme enceinte

Cf. item 26 « Prévention des risques fœtaux ».

#### Primo-infection

Si moins d'un mois avant l'accouchement : aciclovir *per os* 200 mg × 5 fois par jour jusqu'à l'accouchement.

Si avant le dernier mois : aciclovir *per os* 200 mg × 5 fois par jour pendant 10 jours.

La place de la césarienne dépend de :

- la présence de lésions au moment du travail : césarienne dans tous les cas ;
- l'absence de lésion pendant le travail :
  - si la primo-infection date de plus d'un mois : accouchement par voie basse ;
  - si la primo-infection < 1 mois et non traitée, pas d'argument pour recommander la césarienne.

#### Récurrence

Le traitement curatif est le même qu'en dehors de la grossesse.

Le traitement préventif est : pas d'utilisation systématique de l'aciclovir dans le dernier mois de la grossesse.

La place de la césarienne varie selon :

- la présence de lésions au moment du travail ;
- si la récurrence date de plus de 7 jours : accouchement par voie basse ;
- dans les autres cas : la césarienne se discute, les examens virologiques peuvent aider ;
- quelle que soit la situation, si la rupture de la poche des eaux date de plus de 6 heures : la césarienne n'a aucun intérêt (+++).

### 6. Méningoencéphalite herpétique de l'adulte

Zovirax® IV 10 mg/kg/8 heures pendant 10 jours, à adapter à l'état du patient et la réponse au traitement.

## Points clés

- Prévalence des infections herpétiques en augmentation constante.
- Modifications de l'épidémiologie avec augmentation des cas d'herpès génitaux à HSV1.
- Fréquence des formes asymptomatiques de la primo-infection.
- Rôle important des défenses immunitaires cellulaires, dans le développement de l'infection herpétique.
- Gravité des primo-infections herpétiques chez les immunodéprimés.
- Rareté mais gravité de l'herpès néonatal.
- Impact majeur de l'herpès génital, une des plus fréquentes infections sexuellement transmissibles, sur la qualité de vie des patients.
- Diagnostic essentiellement clinique des infections herpétiques.
- Intérêt de la culture virale dans les formes de diagnostic difficile.
- Intérêt incontestable des antiviraux par voie générale dans les formes graves.
- Rôle indispensable de la prévention chez les immunodéprimés, les nouveau-nés, les partenaires sexuels.

## Varicelle et zona

- I. Diagnostic et évolution
- II. Diagnostic différentiel
- III. Diagnostic biologique
- IV. Traitement



### Textes officiels

Une conférence de consensus sur varicelle a été faite en 1998 (SPILF).

Varicelle et zona sont dus au virus de la varicelle et du zona (VZV), virus à ADN appartenant au groupe des *Herpesviridae* de contamination strictement interhumaine.

La varicelle correspond à la primo-infection et le zona à une récurrence localisée.

### Épidémiologie

- La varicelle est la plus contagieuse des maladies éruptives. La majorité des cas (90 %) survient entre 1 et 14 ans, avec un maximum entre 5 et 9 ans. La varicelle chez l'enfant immunocompétent est habituellement bénigne.
- Chez l'adulte, même immunocompétent, la varicelle comporte un risque de mortalité, lié essentiellement à la pneumopathie varicelleuse, plus important après 50 ans. On constate actuellement une élévation de l'âge moyen de la varicelle (par augmentation des cas chez l'adulte) avec majoration des formes graves et de la mortalité.

*Pour en savoir plus*

---

Prise en charge de l'herpès cutanéomuqueux chez le sujet immunocompétent. ANAES, SFD,

novembre 2001 : [http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/herpes\\_court.pdf](http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/herpes_court.pdf)

- Les varicelles par contamination *intrafamiliale* et en *collectivité* sont plus sévères (contamination plus massive?). Les varicelles des *immunodéprimés* sont graves et plus fréquentes du fait des progrès des thérapeutiques immunosuppressives et des greffes d'organe. L'infection par le VIH ne semble pas aggraver le pronostic de la varicelle mais est associée à des formes d'évolution prolongée.
- L'*incidence du zona* augmente après 50 ans pour atteindre son maximum au-delà de 75 ans (1,4 pour 100 personnes par année, 20 % de la population étant touchée). Le zona est rare dans l'enfance. Chez l'adulte jeune, il doit faire rechercher une infection par le VIH.

## Physiopathologie

- Après contamination respiratoire, la durée de la période d'incubation est de 14 jours (+++). Puis, par dissémination hémotogène, le VZV atteint la peau et les muqueuses qui constituent les organes cibles. Il se réplique dans les *kératinocytes*, dont il provoque la ballonnisation. Cet effet cytopathique caractéristique des *Herpesviridae* est responsable de la formation des *vésicules intraépidermiques*, typiques de l'éruption.
- Les anticorps apparaissent au 5<sup>e</sup> jour et sont à leur maximum au 20<sup>e</sup> jour. Ce sont cependant la réponse immune cellulaire et la production d'interféron qui limitent l'infection. En cas de déficit du système immunitaire, le VZV peut être responsable de formes graves atteignant poumons, foie et système nerveux central.
- La varicelle est immunisante mais, malgré la persistance des anticorps pendant plusieurs années, le VZV reste à l'état latent dans les ganglions sensitifs des nerfs crâniens et rachidiens.
- Le zona est une récurrence localisée par rupture de l'état de latence virale due à des modifications de la pathogénicité du virus et/ou de l'immunité cellulaire. Le « vieillissement » du système immunitaire explique la plus grande fréquence du zona chez les sujets âgés.
- Le faible pouvoir immunisant des varicelles survenant *in utero* ou chez le petit nourrisson encore protégé par les anticorps maternels explique la survenue de zona chez l'enfant. En général, le zona ne survient qu'une fois dans la vie. Un zona peut être contaminant et donner une varicelle chez un sujet contact non immunisé. Une varicelle ne donne pas de zona chez un sujet contact.

## I. Diagnostic et évolution

Le diagnostic positif est avant tout clinique.

La lésion dermatologique élémentaire de la varicelle et du zona est une vésicule. Elle n'est pas toujours évidente et doit être recherchée avec soin.

### A. Varicelle

#### 1. Forme typique bénigne

Les arguments du diagnostic sont :

- l'*âge de survenue* : enfant d'âge scolaire, n'ayant pas déjà eu la varicelle et non vacciné;
- les *signes d'accompagnement* : fébricule (38–38,5 °C) et malaise général, inconstants et modérés;
- l'*aspect de l'éruption* : elle se présente au début sous forme de macules rosées, en nombre variable, vite surmontées d'une vésicule en « goutte de rosée » très évocatrice (figure 10.8). Dès le lendemain, le liquide se trouble, la vésicule s'ombilique (ce qui est également très typique) et, dans les 3 jours, elle se dessèche, formant une croûte qui



**Fig. 10.8. Varicelle au début : vésicules en « gouttes de rosée ».**

tombe en une semaine, laissant une tache hypopigmentée transitoire, parfois une cicatrice atrophique. Le rôle favorisant du grattage sur les cicatrices est controversé. Sur les muqueuses buccale et génitale, la varicelle se présente sous forme d'érosions arrondies, de quelques millimètres de diamètre, bien séparées les unes des autres (figure 10.9);

- *plusieurs poussées* de vésicules se succèdent : l'éruption comporte donc des éléments d'âges différents (figure 10.10);
- la *topographie de l'éruption* : elle atteint d'abord le cuir chevelu, en particulier la région de la nuque, puis le tronc et les muqueuses, puis s'étend aux membres avec respect des régions palmoplantaires et, enfin, au visage;
- la notion de *contage* : 14 jours auparavant (+++).

L'évolution de cette forme bénigne est rapidement favorable sans complications.

## 2. Formes compliquées et/ou graves

### Surinfections cutanées

Elles se voient essentiellement chez l'enfant et sont dues au staphylocoque doré ou au streptocoque.

L'impétiginisation, complication bénigne, se traduit par des placards croûteux, mélicériques, qui se superposent à l'éruption pouvant faire croire à tort à un impétigo primitif.

Les surinfections plus graves sont exceptionnelles :

- épidermolyse staphylococcique (ou syndrome SSSS, *Staphylococcal Scalded Skin Syndrome*) : éruption scarlatiniforme puis desquamative par sécrétion d'une toxine staphylococcique exfoliante;
- dermohypodermite et fasciite nécrosante streptococcique, très graves, nécessitant une prise en charge médicochirurgicale urgente;
- dissémination bactérienne (septicémie, arthrites).

### Pneumopathie varicelleuse

Elle est rare (5 %), essentiellement observée chez l'adulte.

Elle survient 1 à 6 jours après l'éruption. Elle se manifeste par une toux avec dyspnée, fièvre, hémoptysies et parfois détresse respiratoire aiguë. La radiographie pulmonaire montre des opacités micro- et macronodulaires multiples.



**Fig. 10.9.** Varicelle : érosions buccales.



**Fig. 10.10.** Varicelle établie : lésions d'âge différent, inflammatoires, ombiliquées ou croûteuses.

Le tabagisme et la grossesse constituent des facteurs de risque et de gravité.

La pneumopathie varicelleuse est responsable de 30 % des décès enregistrés au cours de la varicelle de l'adulte.

La pneumopathie varicelleuse peut aussi se voir au cours de la varicelle néonatale et chez le petit nourrisson (principale cause de décès avant 6 mois).

### Manifestations neurologiques

On distingue :

- les convulsions liées à l'hyperthermie chez le petit enfant ;
- les complications spécifiques (ataxie cérébelleuse régressive sans séquelle, rarement encéphalite de pronostic défavorable, méningite lymphocytaire, myélite, polyradiculonévrite) ; les formes les plus graves concernent plus particulièrement les immunodéprimés, mais peuvent se rencontrer aussi chez les immunocompétents surtout adultes et nouveau-nés ainsi que chez l'enfant ;
- le syndrome de Reye, associant une encéphalopathie, mortelle dans 80 % des cas, et une stéatose hépatique et même polyviscérale, peut survenir de façon exceptionnelle au cours de la varicelle de l'enfant : *il est lié à la prise d'aspirine, qui est formellement contre-indiquée au cours de la varicelle.*

## Formes profuses et graves

L'éruption peut être profuse, ulcéro-nécrotique, hémorragique (figure 10.11), accompagnée de signes généraux graves. Peuvent survenir : purpura fulminans avec choc et coagulation intravasculaire disséminée, thrombopénie, hépatite, myocardite, glomérulonéphrite...

Les varicelles graves sont essentiellement liées au terrain.

### Immunocompétents

Les complications pulmonaires se voient plus chez l'adulte que chez l'enfant. Elles sont cependant rares (5 % environ).

### Immunodéprimés

Qu'il s'agisse de *déficits immunitaires congénitaux ou acquis*, ces sujets présentent plus fréquemment des formes graves, ulcéro-hémorragiques, profuses, ou compliquées d'atteinte viscérale (pulmonaire notamment).

Les sujets à risque sont surtout les patients traités par immunosuppresseurs (en particulier lymphoprolifération maligne, greffés de moelle ou transplantés d'organe).

Le risque de forme grave existe aussi chez les sujets recevant une *corticothérapie générale*.

L'infection par le VIH ne semble pas aggraver le pronostic mais prolonger l'évolution (formes chroniques et atypiques).

### Femme enceinte

Chez la femme enceinte, outre le risque de pneumopathie comme chez tout adulte, il existe un *risque de transmission à l'enfant*. Cinq pour cent de femmes enceintes ne sont pas immunisées contre le VZV mais la survenue d'une varicelle pendant leur grossesse est rare (prévalence : 5 à 7 pour 10 000 grossesses).

Trois cas de figures sont à considérer en fonction du terme de la grossesse au moment de la primo-infection à VZV :

- si la varicelle survient *avant la 20<sup>e</sup> semaine de gestation*, le risque est une fœtopathie varicelleuse. Celle-ci survient surtout entre la 13<sup>e</sup> et la 20<sup>e</sup> semaine. Elle est rare (2 % d'enfants contaminés). Elle se traduit par des atteintes neurologiques, des lésions ophtalmologiques, musculo-squelettiques graves, voire une mort *in utero*. En cas de varicelle avant la 20<sup>e</sup> semaine, une surveillance en centre de diagnostic anténatal est recommandée ;



**Fig. 10.11.** Varicelle profuse de l'adulte à vésicules hémorragiques.



- après la 20<sup>e</sup> semaine, le danger est moindre. Si l'enfant est contaminé, il fera une varicelle *in utero* et est susceptible de présenter un zona dans les premières semaines ou premiers mois de sa vie ;
- si la varicelle survient dans les 5 jours précédant ou les 2 jours suivant l'accouchement le risque est une varicelle néonatale.

NB : La survenue d'un zona chez une femme enceinte n'expose à aucune complication particulière.

### Varicelle néonatale

La varicelle néonatale est grave. Elle réalise une véritable septicémie varicelleuse avec atteintes multiviscérales. Les complications pulmonaires et neurologiques sont fréquentes. L'évolution peut se faire vers le décès dans 30 % des cas.

## B. Zona

### 1. Arguments cliniques du diagnostic

#### Lésions vésiculeuses

Des placards érythémateux précèdent les vésicules, à liquide clair, groupées en bouquet sur fond érythémateux, confluant parfois en bulles polycycliques. Après 2 ou 3 jours, les vésicules se flétrissent puis se dessèchent et deviennent croûteuses ou érosives, parfois nécrotiques. Les croûtes tombent une dizaine de jours plus tard. Il peut persister des cicatrices atrophiques et hypochromiques.

#### Unilatéralité et caractère métamérique des lésions

La topographie radulaire, unilatérale, est très évocatrice. Elle peut apporter un argument décisif au diagnostic lorsque les lésions vésiculeuses sont discrètes, absentes ou éphémères, dans les formes érythémateuses pures, ou dans celles qui ne sont observées qu'au stade croûteux.

#### Douleurs radiculaires

Unilatérales, à type de brûlure, parfois plus vives en « coup de poignard ».

Elles peuvent précéder de 3 ou 4 jours l'éruption et sont alors particulièrement trompeuses.

Elles accompagnent l'éruption et disparaissent à sa guérison.

Certaines peuvent persister bien au-delà ou apparaître plus tardivement : *algies post-zostériennes*. Elles sont souvent intenses, voire lancinantes et surtout très prolongées. Elles sont principalement observées chez le sujet âgé.

#### Topographie

Le zona peut survenir dans n'importe quel territoire.

La réactivation du VZV a lieu le plus souvent dans les ganglions nerveux rachidiens. Le zona intercostal ou dorsolombaire (éruption en demi-ceinture) est le plus fréquent (50 % des cas), mais il peut atteindre tout territoire sensitif cutané ([figures 10.12](#) et [10.13](#)).

La localisation aux ganglions nerveux crâniens est moins fréquente, avec surtout l'atteinte du ganglion de Gasser responsable d'une éruption dans les divers territoires du trijumeau ([figure 10.14](#)).

Dans le zona ophtalmique, c'est le nerf ophtalmique de Willis qui est intéressé (V1). Il y a risque d'atteinte oculaire s'il existe une éruption nasale et de la cloison témoignant de l'atteinte du rameau nasal interne.

S'il s'agit du ganglion géniculé, c'est le nerf de Wrisberg, branche sensitive du facial dont le territoire cutané se réduit à la zone de Ramsay-Hunt (conduit auditif externe et conque de l'oreille) qui est intéressé. À l'éruption discrète dans ce territoire s'associent une vive otalgie,



**Fig. 10.12.** Zona abdominal : (L1) lésions initiales.

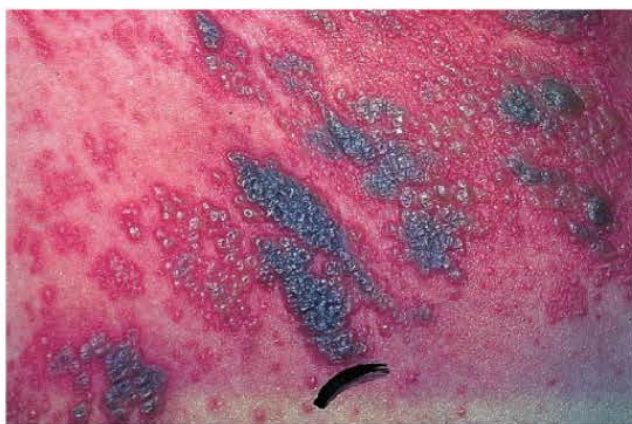


**Fig. 10.13.** Zona abdominal : en quelques jours, extension des lésions qui débordent le territoire de L1.



**Fig. 10.14.** Zona ophtalmique du territoire du trijumeau (V1).

une adénopathie prétragienne, une anesthésie des deux tiers antérieurs de l'hémilangue et parfois une paralysie faciale et des troubles cochléo-vestibulaires.



**Fig. 10.15.** Zona : vésicules hémorragiques.

### Autres signes d'accompagnement de l'éruption

Il existe un syndrome infectieux discret (38 à 38,5 °C), une adénopathie dans le territoire de l'éruption.

## 2. Formes graves et/ou compliquées

Elles se rencontrent surtout sur certains terrains.

### Chez les immunodéprimés

L'éruption prend un aspect ulcéro-hémorragique (figure 10.15), nécrotique.

Exceptionnellement, le zona est bilatéral ou touche de façon étagée plusieurs métamères.

Le zona généralisé (appelé parfois improprement zona-varicelle) est caractérisé par une éruption zoniforme dans un métamère, suivie de l'apparition de vésicules varicelliformes, bien séparées les unes des autres et disséminées sur tout le corps en dehors du dermatome initialement atteint.

Dans ces formes graves surviennent parfois des complications viscérales, pulmonaires, hépatiques, encéphaliques.

### Chez le sujet âgé

Les complications oculaires du zona ophtalmique sont beaucoup plus fréquentes après 50 ans. L'atteinte cornéenne et l'uvéite antérieure sont les plus fréquentes.

Les kératites précoces sont superficielles et régressives alors que les kératites stromales et les kératites neurotrophiques liées à l'anesthésie cornéenne sont durables.

L'uvéite est lentement régressive.

Les paupières, la conjonctive, la sclère, l'épisclère et la rétine peuvent aussi être intéressées.

Aiguës ou chroniques, précoces ou tardives ces atteintes oculaires nécessitent une prise en charge spécialisée. Elles peuvent dans les cas les plus graves aboutir à la perte fonctionnelle de l'œil.

Les algies post-zostériennes, souvent associées à une hypoesthésie du territoire atteint, sont des douleurs neuropathiques de désafférentation, distinctes des douleurs de la phase initiale. Leur incidence augmente avec l'âge, 50 % des cas à 50 ans, 70 % des cas au-delà de 70 ans. Ces douleurs lancinantes, à type de brûlures qui peuvent durer des années retentissent sévèrement sur la qualité de vie.

## II. Diagnostic différentiel

Le diagnostic est clinique. La varicelle peut être confondue au début avec un prurigo vésiculo-bulleux et en cas de surinfection avec un impétigo primitif.

Un zona peu étendu pourrait prêter à discussion avec un *herpes simplex* (notion de récurrences au même site) ou avec un eczéma dans les formes peu vésiculeuses. Avant le stade vésiculeux, certains zones de la face peuvent mimer un érysipèle (stade érythémato-œdémateux).

### III. Diagnostic biologique

Le diagnostic biologique n'est habituellement pas nécessaire car le diagnostic clinique est facile.

En cas de doute, on peut réaliser un prélèvement du liquide de vésicule pour rechercher le VZV par immunofluorescence ou par culture. La PCR est une méthode rapide, spécifique et très sensible permettant de détecter de très faibles quantités d'ADN viral dans le liquide de vésicule et dans les cellules mononuclées du sang périphérique en période de virémie. Toutes ces techniques sont réservées à des laboratoires spécialisés, en général hospitaliers.

Ces examens sont essentiellement réservés aux formes atypiques et lorsque le terrain nécessite un diagnostic de certitude (immunodéprimés, femme enceinte).

Les autres examens (cytodiagnostic, biopsie, sérologie) n'ont pas d'intérêt pratique.

### IV. Traitement

Les antiviraux sont l'aciclovir et des molécules apparentées, inhibant l'ADN polymérase virale, enzyme assurant la réplication de l'ADN. Ce sont des *virostatiques* qui n'agissent que sur des populations virales en réplication active. Une conférence de consensus (1998) en a précisé les indications qui débordent actuellement celles de l'AMM.

#### A. Varicelle

##### 1. Varicelle bénigne de l'enfant

Sur le plan local, il faut se contenter d'une ou deux douches quotidiennes, pas trop chaudes, avec un savon dermatologique non détergent. Des badigeons de chlorhexidine en solution aqueuse sont utilisés pour prévenir la surinfection. L'utilisation de pommades, crèmes, gel, talc doit être évitée (risque de macération et de surinfection). Des ongles courts et propres limitent les lésions de grattage et la surinfection.

En cas de fièvre, il faut utiliser du paracétamol, mais jamais d'aspirine (risque de syndrome de Reye), ni d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (risque de fasciite nécrosante).

En cas de prurit, on peut proposer des antihistaminiques de classe anti-H1 sédatifs (Atarax®, Polaramine®...).

En cas de surinfection cutanée, une antibiothérapie antistaphylococcique et antistreptococcique (type macrolides) doit être prescrite par voie orale.

Il n'y a pas lieu de prescrire des antiviraux.

L'éviction des collectivités jusqu'à guérison clinique est réglementaire. Mais la contagiosité par voie aérienne étant à son maximum dans les jours qui encadrent la survenue de l'éruption, le retour à l'école ou à la crèche peut se faire dès qu'il n'y a plus de nouvelles vésicules et que les croûtes sont formées.

##### 2. Varicelles graves ou compliquées

La conférence de consensus a recommandé l'utilisation d'aciclovir (Zovirax®) par voie veineuse dans les indications suivantes :

- femme enceinte dont la varicelle survient dans les 8 à 10 jours avant l'accouchement ;
- varicelle du nouveau-né ;

- nouveau-né avant toute éruption si la mère a débuté une varicelle 5 jours avant ou 2 jours après l'accouchement;
- forme grave de l'enfant de moins de 1 an;
- varicelle compliquée, en particulier pneumopathie varicelleuse;
- immunodéprimés, quelle que soit la cause.

L'efficacité préventive des antiviraux sur la fœtopathie varicelleuse n'est pas prouvée. En effet, il est probable que l'enfant soit contaminé par virémie (donc avant l'apparition de l'éruption maternelle). Le traitement antiviral est alors trop tardif pour être efficace.

### 3. Vaccination

Deux **vaccins à virus vivant atténué** sont disponibles : Varivax® et Varilrix®. Le schéma vaccinal comporte deux doses espacées d'au moins 1 mois, idéalement de 3 mois. Leur efficacité varie de 65 à 100 %. Elle dure plusieurs années mais n'est pas définitive.

Cette vaccination doit être utilisée selon les recommandations officielles (Conseil supérieur d'hygiène publique de France).

En France, la généralisation de la vaccination à tous les enfants n'a pas été recommandée en raison de la bénignité de la varicelle de l'enfant et du risque, faute d'une couverture vaccinale suffisante, de déplacer la varicelle vers l'âge adulte, donc vers des formes plus graves.

La vaccination est actuellement recommandée (Guide des vaccinations. Édition 2012. Direction générale de la Santé. Comité technique des vaccinations) :

- **en postexposition**, dans les 3 jours suivant l'exposition à un patient avec éruption chez les adultes (> 18 ans) immunocompétents sans antécédents de varicelle (ou dont l'histoire est douteuse); le contrôle de la négativité de la sérologie est facultatif;
- **pour les adolescents de 12 à 18 ans** n'ayant pas d'antécédents cliniques de varicelle ou dont l'histoire est douteuse; le contrôle préalable de la négativité de la sérologie peut être pratiqué dans ce cas;
- **pour les femmes en âge de procréer** n'ayant pas d'antécédents cliniques de varicelle ou dont l'histoire est douteuse; le contrôle préalable de la négativité de la sérologie peut être pratiqué dans ce cas. La vaccination sera effectuée après un test négatif de grossesse et sous couverture d'une contraception efficace de 3 mois après chaque dose;
- **pour les professionnels de santé** sans antécédents de varicelle (ou dont l'histoire est douteuse) et dont la sérologie est négative :
  - à l'entrée en première année des études médicales et paramédicales;
  - à l'ensemble du personnel de santé en priorité dans les services accueillant des sujets à risque de varicelle grave (immunodéprimés, services de gynéco-obstétrique, néonatalogie, pédiatrie, maladies infectieuses);
- **pour tout professionnel en contact avec la petite enfance** (crèches, collectivités d'enfants) sans antécédents de varicelle (ou dont l'histoire est douteuse) et dont la sérologie est négative;
- **pour toute personne en contact étroit avec des personnes immunodéprimées** dont la sérologie est négative;
- **chez les enfants candidats receveurs d'une greffe d'organe solide**, sans antécédent de varicelle (ou dont l'histoire est douteuse) et dont la sérologie est négative, dans les 6 mois précédant la greffe avec 2 doses à un mois d'intervalle, et en pratiquant une surveillance du taux d'anticorps après la greffe.

*La vaccination est contre-indiquée chez la femme enceinte et en cas de déficit immunitaire important.*

## B. Zona

### 1. Traitement local

Le traitement local est le même que celui de la varicelle.

### 2. Traitement antiviral systémique

Chez les sujets immunocompétents de moins de 50 ans atteints d'un zona non ophtalmique d'intensité modérée, il est inutile de prescrire un antiviral. L'éviction des collectivités n'est pas nécessaire.

Pour les autres indications, le traitement doit être mis en route avant la 72<sup>e</sup> heure de la phase éruptive.

#### Chez les sujets immunocompétents

Devant un zona ophtalmique, quel que soit l'âge, en prévention des complications oculaires : valaciclovir *per os* (Zelitrex®) 3 × 1 g par jour pendant 7 jours (AMM).

Quelle que soit la localisation, chez les plus de 50 ans en prévention des algies post-zostériennes traitement *per os* valaciclovir 3 × 1 g par jour pendant 7 jours (AMM).

Le famciclovir (Oravir®) a l'AMM, mais n'est pas commercialisé en France.

#### Chez les sujets immunodéprimés

L'aciclovir par voie veineuse à la dose de 10 mg/kg toutes les 8 heures chez l'adulte et 500 mg/m<sup>2</sup> toutes les 8 heures chez l'enfant, pendant une durée minimale de 7 à 10 jours (AMM).

Le traitement immunosuppresseur, y compris la corticothérapie, ne doit pas être modifié.

### 3. Traitements spécifiques du zona ophtalmique

En dehors du traitement antiviral oral toujours nécessaire, on peut ajouter après avis spécialisé une pommade ophtalmologique à l'aciclovir, des corticoïdes locaux seulement pour les kératites immunologiques et les uvéites antérieures.

### 4. Traitement des douleurs associées

*En phase aiguë*, pour les douleurs modérées : antalgiques de classe II (paracétamol-codéine) répartis sur le nycthémère.

Si cela ne suffit pas, il faut utiliser la morphine sous forme de sulfate chez l'adulte et de chlorhydrate chez le sujet âgé en débutant par de faibles doses.

La corticothérapie générale n'est pas recommandée pour le traitement de ces douleurs.

*Pour les algies post-zostériennes*, l'amitriptyline (Laroxyl®) à la dose de 12,5 à 75 mg par jour chez l'adulte a fait la preuve de son efficacité (AMM).

La carbamazépine (Tégrétol®, 400 à 1 200 mg par jour) ou la gabapentine (Neurontin®, posologie croissante si besoin de 900 mg par jour à 3 600 mg par jour maximum) pourraient aider à contrôler les paroxysmes hyperalgiques (hors AMM pour le Tégrétol®, AMM pour le Neurontin®).

Les anesthésiques locaux type emplâtre de lidocaïne (Versatis®) sont utilisables dans les algies post-zostériennes (à ne pas appliquer plus de 12 heures par jour).

**Points clés**

- Varicelle et zona sont dus au même virus VZV. La varicelle correspond à la primo-infection et le zona à une récurrence localisée.
- La période d'incubation de la varicelle est de 14 jours.
- La varicelle est une maladie très contagieuse, très fréquente et habituellement bénigne dans l'enfance. Elle ne nécessite dans ce cas que des soins locaux antiseptiques et pas de traitement antiviral systémique.
- Les varicelles de l'adulte, surtout après 50 ans, peuvent se compliquer de pneumopathie varicelleuse sévère, pour laquelle le tabagisme constitue un facteur de risque.
- La survenue d'une varicelle chez la femme enceinte comporte pour l'enfant : avant la 20<sup>e</sup> semaine un risque de fœtopathie varicelleuse sévère ; dans les jours précédant ou suivant l'accouchement un risque de varicelle néonatale très grave.
- La varicelle est grave chez les immunodéprimés et nécessite un traitement antiviral systématique.
- Le zona est plus fréquent et plus grave chez les sujets âgés. Les algies post-zostériennes sévères sont très fréquentes après 50 ans et altèrent la qualité de vie. Le zona ophtalmique avec complications oculaires graves se rencontre plus souvent à cet âge.
- Le zona du sujet de plus de 50 ans et le zona ophtalmique quel que soit l'âge nécessitent un traitement antiviral précoce pour prévenir les algies post-zostériennes.
- Les douleurs aiguës associées au zona sont fréquentes et nécessitent un traitement allant des antalgiques de classe II à la morphine. Au stade de douleurs post-zostériennes, on utilise des antidépresseurs de type amitriptyline et/ou de la carbamazépine ou la gabapentine.
- La survenue d'un zona chez un adulte jeune doit faire proposer une sérologie VIH.

### *Pour en savoir plus*

---

Prise en charge des infections à VZV. SPILF, 1998 : [http://www.infectiologie.com/site/medias/\\_documents/consensus/vzv98.pdf](http://www.infectiologie.com/site/medias/_documents/consensus/vzv98.pdf)



# Item 165 – UE 6 – Infection à VIH : manifestations cutanéomuqueuses de la primo-infection à VIH

- I. Manifestations cliniques
- II. Diagnostic différentiel
- III. Évolution
- IV. Traitement
- V. Manifestations dermatologiques devant faire proposer une sérologie VIH

## Objectifs pédagogiques

- Reconnaître une primo-infection par le VIH (...).

Un contact contaminant avec le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) est suivi d'une primo-infection qui est symptomatique dans plus de la moitié des cas. Les symptômes, souvent discrets et peu spécifiques, ne doivent pas être interprétés à tort comme ceux d'une virose plus banale ou d'un accident médicamenteux. L'hypothèse d'une primo-infection VIH doit au contraire être systématiquement évoquée pour limiter les risques de transmission et surtout pour permettre une prise en charge précoce, qui favorisera la restauration immunitaire.

## Physiopathologie

Les modes de transmission du VIH sont : contact sexuel ou exposition au sang (transmission maternofoetale, toxicomanie IV, exposition professionnelle...).

Le risque de transmission dépend : de la charge virale du « contaminant », de l'existence d'effractions des barrières cutanées et/ou muqueuses du « contaminé ». Les infections sexuellement transmissibles sont un facteur de risque majeur à la fois comme marqueurs d'un comportement sexuel « à risque » et comme causes d'érosions muqueuses favorisant la pénétration du VIH.

L'incubation dure d'une à quelques semaines, 2 à 3 semaines en moyenne.

En cas de contamination muqueuse, le virus gagne les cellules de Langerhans qui le transfèrent aux lymphocytes CD4. Le virus atteint alors les premiers ganglions de drainage puis la dissémination survient (4 à 11 jours après la contamination), s'accompagnant d'une virémie. Celle-ci peut être mise en évidence par culture virale, recherche de l'antigénémie p24 et surtout détection d'ARN viral par PCR. À ce stade, le malade est contaminant, la virémie plasmatique est très élevée et la sérologie négative.

Les premiers anticorps à apparaître, mis en évidence par *western blot*, sont les anticorps dirigés contre les protéines du *core* p18–p24 puis contre les glycoprotéines d'enveloppe. La sérologie se positive 3 à 6 semaines après la contamination, le plus souvent 1 à 2 semaines après le syndrome clinique de primo-infection.

Après cette phase de réplication virale active, la charge virale diminue progressivement pour atteindre un plateau d'intensité variable. Un traitement précoce permet de diminuer le taux de charge virale résiduelle après la primo-infection.

Cette phase aiguë s'accompagne d'une lymphopénie CD4, d'une augmentation des lymphocytes T CD8 cytotoxiques, et d'une diminution du rapport CD4/CD8.

Par la suite, on estime qu'il faut environ 6 mois après la séroconversion pour atteindre l'état d'équilibre immunovirologique.

## I. Manifestations cliniques

### A. Syndrome rétroviral aigu

Il associe, selon des modalités diverses :

- un tableau d'allure grippale (90 % des cas) avec fièvre (38 à 39,5 °C), sueurs, asthénie, malaise général, arthralgies et myalgies, céphalées, douleurs pharyngées (élanthème du palais osseux), douleurs rétro-orbitaires ;
- une polyadénopathie ferme et indolore, symétrique (75 %) ;
- des signes neurologiques (20 %), avec syndrome méningé, troubles du comportement, plus rarement encéphalite, crises convulsives ou polyradiculonévrite, ou paralysie faciale périphérique ;
- parfois des signes digestifs (diarrhée) et une toux (10 %).

### B. Exanthème

Il est présent dans 60 à 70 % des cas.

C'est un érythème généralisé qui :

- apparaît entre le 1<sup>er</sup> et le 5<sup>e</sup> jour des signes généraux ;
- prédomine sur le tronc, la racine des membres et le cou, parfois le visage ;
- est habituellement morbilliforme (figure 11.1), fait de maculo-papules de quelques millimètres à 1 cm de diamètre, arrondies ou ovalaires, bien limitées, non confluentes, non squameuses (figure 11.2) ;
- peut toucher les paumes et les plantes.

Le prurit est rare et modéré. La durée de l'éruption est de 5 à 10 jours.

Les autres formes sont rares : urticarienne, vésiculo-pustuleuse, topographie palmoplantaire.



**Fig. 11.1.** Primo-infection au VIH. Exanthème généralisé morbilliforme.



**Fig. 11.2.** Primo-infection au VIH. Exanthème maculo-papuleux.



**Fig. 11.3.** Primo-infection au VIH. Érosions buccales.

## C. Manifestations muqueuses

Il s'agit d'érythème de la muqueuse buccale et/ou d'érosions muqueuses de 5 à 10 mm de diamètre (figure 11.3) responsables de douleurs à la déglutition.

Des érosions ou des ulcérations œsophagiennes, génitales (parfois étendues à la verge et au scrotum) et anales sont possibles.

### *Diagnostic positif*

- Antigénémie p24, ARN-VIH plasmatique.
- Syndrome biologique.
- Syndrome mononucléosique (CD8) : 50 %.
- Lymphopénie (CD4) : 40 %.
- Thrombopénie : 25 %.
- Cytolyse hépatique : 30 %.

## II. Diagnostic différentiel

### A. Maladies infectieuses

On distingue :

- la syphilis secondaire en présence d'un syndrome cutané et systémique ;
- la primo-infection par le virus d'Epstein-Barr, *herpes simplex virus*, cytomégalovirus, HHV6, infection à parvovirus B19, rubéole, rougeole, toxoplasmose, fièvre boutonneuse méditerranéenne.

### B. Toxidermie

Elle peut être discutée s'il existe une prise médicamenteuse dont la chronologie est compatible. L'infection par le VIH est un facteur d'induction de toxidermie.

### C. Pityriasis rosé de Gibert

Le pityriasis rosé de Gibert ne s'accompagne pas de signes généraux.

*Il est en fait capital d'évoquer la possibilité d'une primo-infection VIH devant toute éruption généralisée et fébrile de l'adulte.*

## III. Évolution

La guérison du syndrome clinique de primo-infection est spontanée en 1 à 3 semaines.

En cas de lymphopénie marquée, des infections opportunistes sont possibles (candidose œsophagienne, cryptosporidiose digestive...).

La sévérité de la primo-infection est considérée comme un marqueur pronostique d'évolution de l'infection vers le syndrome d'immunodéficience acquise (sida), justifiant alors un traitement précoce.

## IV. Traitement

Un traitement antirétroviral précoce est indiqué, indépendamment des symptômes, du taux de CD4 et de la charge virale, lors d'une primo-infection.

Le malade doit être clairement informé des risques de transmission du VIH à son entourage et des mesures de prévention indispensables.

Le traitement doit s'associer à la demande d'un test de résistance des virus transmis, à tous les patients positifs avec adaptation du traitement antirétroviral aux résultats si besoin.

## Traitement post-exposition

Les patients peuvent consulter dans les 48 heures après une exposition sexuelle au VIH. Une sérologie VIH, VHB et syphilis doivent être demandées en urgence. En fonction des risques de transmission (maximum en cas de rapport anal réceptif avec un partenaire séropositif pour le VIH, beaucoup plus faible en cas de rapport orogénital réceptif) et après un entretien et un examen clinique, un traitement antirétroviral prophylactique peut être proposé, associant un inhibiteur de la protéase et deux inhibiteurs de la reverse transcriptase. La durée du traitement est de 4 semaines. À 4 semaines, on contrôle la sérologie VIH qui, si elle est négative, doit être contrôlée à 3 mois.

## V. Manifestations dermatologiques devant faire proposer une sérologie VIH

Outre l'exanthème de la primo-infection à VIH, une sérologie VIH doit être proposée en présence des dermatoses suivantes :

- dermatite séborrhéique (d'apparition récente, floride et/ou résistante au traitement) (item 109);
- psoriasis (d'apparition récente, floride et/ou résistant au traitement) (item 114);
- porphyrie cutanée tardive, surtout en cas d'association à une infection par le virus de l'hépatite C (VHC);
- infection sexuellement transmissible (item 158);
- zona de l'adulte jeune (item 164);
- candidoses et dermatophytoses florides et/ou multirécidivantes (item 152);
- maladie de Kaposi.

### Points clés

- La primo-infection par le VIH est symptomatique dans environ 50 à 80 % des cas.
- Une éruption cutanée est présente dans 60 à 70 % des cas symptomatiques.
- La primo-infection par le VIH doit être systématiquement évoquée en présence d'un érythème généralisé fébrile de l'adulte.
- Des érosions muqueuses, buccales, génitales ou anales sont fréquentes.
- Les tests biologiques doivent être demandés avec l'accord du malade.
- Le diagnostic au stade aigu repose sur l'antigénémie p24 et la charge virale sérique détectée par PCR.
- À ce stade, les sérodiagnostics sont en général négatifs ou douteux. Ils doivent être répétés 3 à 4 semaines plus tard.
- La primo-infection, quand elle est diagnostiquée, justifie un traitement précoce.
- Un traitement antirétroviral précoce est recommandé lors de la primo-infection pour diminuer le taux de charge virale résiduelle, éviter la progression de l'infection vers le sida, et favoriser une meilleure restauration immunitaire.

### *Pour en savoir plus*

---

Prise en charge médicale des personnes vivant avec le VIH. Recommandations du groupe d'experts. Sous la direction du Pr Philippe Morlat et sous l'égide du CNS et de l'ANRS. Rapport 2013. (Commission « Primo-

infection à VIH » sous la direction du professeur Cécile Goujard) : [http://www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/Rapport\\_Morlat\\_2013\\_Mise\\_en\\_ligne.pdf](http://www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/Rapport_Morlat_2013_Mise_en_ligne.pdf)

# Item 167 – UE 6

## Ectoparasitoses cutanées : gale et pédiculose

- I. Gale acarienne humaine
- II. Pédiculoses

### Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer et traiter une gale et une pédiculose.
- Connaître la conduite à tenir devant un cas contact et en cas d'épidémie.

## I. Gale acarienne humaine

### A. Définition

La gale humaine est due à la contamination de la peau par un acarien *Sarcoptes scabiei* variété *hominis*.

Les signes cliniques sont la conséquence à la fois de l'infestation parasitaire et de la réaction de l'organisme contre les sarcoptes et leurs déjections.

### Épidémiologie

- Les modalités de la transmission sont étroitement liées aux caractéristiques de l'acarien. C'est un acarien femelle qui est responsable de la maladie; celui-ci a une bonne mobilité pour des températures de 25 à 30 °C; il peut se déplacer facilement à la surface de la peau de plusieurs centimètres par heure. Il est tué très rapidement par des températures de 55 °C, perd sa mobilité en dessous de 20 °C et meurt en 12 à 24 heures. La période d'incubation est de l'ordre de 3 semaines; elle est plus courte en cas de réinfestation. Le cycle parasitaire a une durée de l'ordre de 20 jours; en règle générale, la population parasitaire est peu importante, de l'ordre de 10–20 femelles.
- La gale est contagieuse et se transmet dans l'immense majorité des cas par des contacts humains directs, intimes et prolongés (cadre familial, couple). Elle est considérée comme une infection sexuellement transmissible (IST).
- La transmission indirecte par les vêtements ou la literie est beaucoup plus rare sauf dans les formes profuses et hyperkératosiques.
- Elle peut survenir par épidémies dans les collectivités médicalisées et foyers de personnes âgées, dans les milieux sociaux défavorisés ou dans une population aux moyens de défense amoindris (spontanément ou par un traitement local et/ou général).

## B. Diagnostic

### 1. Forme typique

La forme typique comporte les signes suivants :

- un *prurit* diffus à recrudescence nocturne, épargnant le visage ; il a souvent un caractère conjugal ou familial ;
- des *lésions cutanées non spécifiques* fréquentes, dues au grattage, et dont la topographie est évocatrice :
  - espaces interdigitaux ;
  - face antérieure des poignets ;
  - coudes et emmanchures antérieures ;
  - ombilic ;
  - fesses ;
  - face interne des cuisses ;
  - organes génitaux externes chez l'homme ;
  - mamelon et aréole mammaire chez la femme ;
- des *lésions plus rares, spécifiques*, à rechercher systématiquement :
  - les sillons scabieux ([figure 12.1](#)) : ces lésions sinueuses, de quelques millimètres de long, correspondent au trajet de l'acarien femelle dans la couche cornée de l'épiderme. Ils sont surtout visibles entre les doigts et sur la face antérieure des poignets. Chaque sillon contient les œufs pondus et à l'une des extrémités peut se trouver une discrète surélévation correspondant à la position de l'acarien femelle (éminence acarienne) ;
  - les vésicules perlées : ces petites élevures translucides reposant sur une base érythémateuse, siègent surtout dans les espaces interdigitaux ;
  - les nodules scabieux : il s'agit de papulo-nodules rouges ou violacés, prurigineux, parfois excoriés, siégeant surtout sur les régions génitales de l'homme ([figure 12.2](#)).

### 2. Formes cliniques

#### Gale du nourrisson

Elle est particulière par l'existence de :

- vésiculo-pustules palmaires et plantaires ;
- nodules scabieux péri-axillaires ([figure 12.3](#)) ;
- l'atteinte possible du visage.



**Fig. 12.1.** Gale : sillon scabieux.





**Fig. 12.2.** Gale de l'adulte : chancre scabieux et lésions excoriées du voisinage.



**Fig. 12.3.** Gale du nourrisson nodules : scabieux péri-axillaires.

### Gale disséminée inflammatoire, gale profuse

Caractérisée par le caractère profus et étendu de l'éruption cutanée, (y compris le dos), elle est la conséquence d'un diagnostic tardif, parfois d'un déficit immunitaire (infection par le VIH en particulier) ou de traitements inadaptés (corticothérapie locale ou générale). Elle survient souvent chez des personnes âgées, alitées.

### Gale hyperkératosique

Le terrain est particulier : immunodéprimés ou sujets âgés en collectivité traités par des médicaments immunosuppresseurs locaux ou généraux (corticothérapie typiquement).

La contagiosité est majeure en raison d'une prolifération parasitaire intense.

Le prurit est le plus souvent discret, voire absent.

L'aspect est particulier : atteinte de tout le corps y compris le visage, le cuir chevelu et les ongles, voire érythrodermie avec zones hyperkératosiques.

### Gale des « gens propres »

Elle est trompeuse car pauci-lésionnelle. Il faut y penser devant tout prurit diffus persistant. Le diagnostic repose sur l'anamnèse et la recherche de lésions spécifiques.

### Formes compliquées

Il peut s'agir :

- d'une surinfection avec impétiginisation des lésions : tout impétigo de l'adulte doit faire rechercher une gale; dans les pays en développement, la gale surinfectée est une cause

majeure de rhumatisme articulaire aigu et de glomérulonéphrite post-streptococcique; ainsi, la gale a été récemment inscrite sur la liste des maladies tropicales négligées par l'OMS;

- d'une eczématisation : secondaire à la gale ou à son traitement;
- de nodules post-scabieux : lésions papulo-nodulaires prurigineuses rouges ou cuivrées pouvant persister plusieurs semaines après un traitement efficace; leur siège est ubiquitaire; ils ne contiennent pas de sarcopte et sont d'origine immunoallergique.

### 3. Diagnostic positif

Le diagnostic est, avant tout, clinique et repose sur l'anamnèse (prurit à renforcement nocturne, familial ou du partenaire sexuel) et l'éruption cutanée de topographie évocatrice. Il n'y a pas de signe biologique spécifique.

*La mise en évidence de l'acarien est difficile* en dehors des formes profuses et hyperkératosiques. Il faut gratter un sillon avec un vaccinostyle, recueillir le matériel de ce sillon en prélevant, si possible, l'éminence acarienne. L'examen au microscope permet de voir les œufs ou l'acarien adulte femelle. La dermoscopie est une technique complémentaire, montrant un aspect caractéristique et permettant de guider l'examen parasitologique, réalisé si possible sur des sites multiples.

### 4. Diagnostic différentiel

Il convient d'éliminer les affections prurigineuses généralisées :

- la pédiculose corporelle, qui se caractérise par un prurit généralisé, notamment de la face postérieure du corps, en particulier du dos, et des lésions de grattage chez des sujets à l'hygiène très défectueuse; les poux responsables sont facilement retrouvés dans les vêtements (coutures);
- les gales d'origine animale, qui donnent chez l'homme un prurit avec des lésions excoriées, mais pas de sillon; le diagnostic est fondé sur la notion de présence d'animaux d'élevage ou domestiques au contact du malade;
- les prurits métaboliques (cholestase, insuffisance rénale...), le prurit lié à un éventuel lymphome, le prurit en relation avec la sécheresse cutanée, qui comportent surtout des lésions de grattage mais ni sillon, ni topographie particulière.

## C. Traitement

### 1. Traitement général

Il s'agit de l'ivermectine (Stromectol®) : 200 µg/kg *per os* en prise unique, à répéter systématiquement 7 à 14 jours plus tard (mauvaise action sur les œufs); AMM chez l'adulte et chez l'enfant de plus de 2 ans et de plus de 15 kg.

### 2. Traitements locaux

(Cf. [tableau 12.1.](#))

Le traitement le plus utilisé en France est le benzoate de benzyle (Ascabiol®), sous réserve qu'il soit disponible. Ses modalités d'utilisation sont les suivantes :

- après une douche tiède au savon, appliquer le produit sur la totalité du corps y compris les zones génitales ainsi que le cuir chevelu et le visage s'il y a un doute sur leur atteinte;
- laisser sécher quelques minutes puis mettre des sous-vêtements propres, préalablement repassés au fer chaud;
- ne pas se laver pendant 24 heures, puis prendre une douche à l'eau et au savon. À ce moment-là, la peau peut être sèche et prurigineuse; il faut donc prescrire un soin émollient;
- l'application doit être répétée 7 à 14 jours plus tard (mauvaise action sur les œufs).

**Tableau 12.1. Traitements locaux**

Dénomination	Principe actif	Indication, contre-indication particulière
Ascabiol®, lotion pour application locale	Benzoate de benzyle Sulfiram	Précautions chez l'enfant de moins de 2 ans et la femme enceinte
Sprégal®, lotion en flacon pressurisé	Esdépalléthrine (pyréthrianoïde) Butoxyde de pipéronyle	Contre-indiqué chez les sujets asthmatiques, nourrissons

Chez l'enfant de moins de 2 ans et chez la femme enceinte, la durée d'application du produit sera de 12 heures et non de 24 heures.

Dans la majorité des pays occidentaux, le traitement local de référence est la perméthrine à 5 % en crème. Elle doit être appliquée 8–12 heures et renouvelée 7–14 jours plus tard. Seule l'esdépalléthrine en spray est disponible pour l'instant en France.

### 3. Indications

#### Au niveau individuel

Il faut traiter simultanément le sujet parasité et toute personne ayant eu un contact intime avec le malade (famille).

*En cas de gale commune*, à domicile, il faut prescrire un traitement local qui, correctement réalisé, peut suffire, ou *per os* (facilité, nombre de personnes important, difficultés de réalisation du traitement local).

En cas de gales profuses et hyperkératosiques, il faut :

- isoler le malade ; idéalement en hospitalisation ;
- prescrire un traitement *per os* associé à un traitement local ;
- avoir une définition large des sujets contacts ;
- prescrire une antibiothérapie en cas d'impétiginisation.

Il faut traiter à nouveau :

- les sujets ayant des signes cliniques spécifiques et/ou un examen parasitologique positif 8 à 15 jours après le traitement ;
- certaines gales profuses ;
- (les nodules post-scabieux ne constituent pas une indication).

#### Au niveau environnemental

- Laver les vêtements, draps, serviettes (si possible à haute température).
- Pas de désinfection de l'environnement.
- Décontamination des lieux de vie à envisager en cas de gale profuse.

#### Au niveau de la collectivité

- Stratégie de prise en charge en concertation avec les autorités sanitaires.
- Traiter au minimum toutes les personnes en contact et au maximum toutes les personnes vivant, travaillant ou visitant l'institution (traitement *per os*).
- Prévenir les familles.
- Enfants : éviction jusqu'à 3 jours après le traitement (gale commune) et jusqu'à négativation de l'examen parasitologique pour les gales profuses et hyperkératosiques.



### Prurit persistant

Devant un prurit persistant (8 à 15 jours après le traitement), penser à :

- une irritation par le traitement;
- un eczéma de contact;
- une parasitophobie;
- aux autres causes de prurit;
- un échec du traitement de la gale : diagnostic établi en présence de lésions cliniques évocatrices et/ou d'un examen parasitologique positif.

## II. Pédiculoses

### A. Pédiculose du cuir chevelu

Elle est due à l'infestation du cuir chevelu par le pou de tête (*Pediculus humanus var. capitis*) et touche avec prédilection les enfants d'âge scolaire et les sujets en précarité.

#### Épidémiologie

- Le pou adulte est hématophage. La femelle adulte pond les œufs à raison de 10 à 20 par jour, à proximité de l'émergence des cheveux. L'éclosion est assez rapide (une semaine). En raison de la pousse des cheveux, une lente située à plus de un centimètre de l'émergence est considérée comme non viable.
- L'épidémiologie se caractérise par une transmission interhumaine directe (contact des têtes surtout chez les enfants en milieu scolaire) ou plus rarement interhumaine indirecte par les bonnets, les peignes, les brosses...

Le diagnostic est fondé sur la notion d'un prurit du cuir chevelu, diffus ou à prédominance rétroauriculaire pouvant s'étendre vers la nuque.

L'examen clinique met en évidence des lésions de grattage du cuir chevelu et de la nuque et/ou des lésions croûteuses surinfectées associées parfois à des adénopathies cervicales.

Tout impétigo de la nuque ou du cuir chevelu doit faire rechercher une pédiculose.

Le diagnostic de certitude repose sur la découverte des poux vivants (visibles à l'œil nu et très mobiles). La présence de lentes vivantes oriente seulement le diagnostic : il s'agit d'œufs visibles à l'œil nu, collés aux cheveux et ne coulissant pas le long de la tige pileaire (figure 12.4). Elles sont plus faciles à mettre en évidence dans les régions rétroauriculaires.

### B. Pédiculose corporelle

Elle est due à l'infestation du corps par le pou de corps (*Pediculus humanus var. corporis*) et touche avec prédilection les sujets en état de précarité.

#### Épidémiologie

La pédiculose corporelle est beaucoup plus rare que la pédiculose du cuir chevelu. La transmission est interhumaine directe ou due aux vêtements. Le pou circule sur le corps le temps de se nourrir; il se réfugie ensuite dans les vêtements et pond ses œufs sur les fibres.



**Fig. 12.4.** Pédiculose du cuir chevelu : lentes fixées sur les cheveux.

Le tableau clinique est stéréotypé :

- prurit ;
- lésions de grattage disséminées sur le tronc et la racine des membres, pouvant être hémorragiques ou se surinfecter : rechercher des signes d'impétiginisation.

Le diagnostic de certitude est fondé sur la découverte de poux sur le corps lors du déshabillage ou sur les vêtements (coutures en particulier).

Le pou de corps est responsable de la transmission de maladies infectieuses : fièvre récurrente cosmopolite, typhus exanthématique, fièvre des tranchées (*Bartonella quintana*). Cette dernière a connu une recrudescence récente dans les populations à conditions de vie précaires des grandes métropoles urbaines, notamment alcooliques. Elle est responsable de septicémie et d'endocardite.

## C. Phtiriose (poux de pubis, morpion)

Il s'agit d'une ectoparasitose due à *Phtirus inguinalis*.

Le diagnostic repose sur la notion d'un prurit pubien associé à des lésions de grattage qui peuvent être impétiginisées et s'accompagner d'adénopathies inguinales.

L'examen attentif révèle les poux adultes sous la forme d'une petite tache grise près de l'orifice des poils. Les lentes sont à la limite de la visibilité sous la forme d'une petite masse arrondie, collée au poil.

Les poils des régions péri-anale, axillaire et pectorale peuvent être touchés. La colonisation des cils est possible.

Contrairement au pou de tête et au pou de corps qui sont très mobiles, l'adulte vit accroché aux poils de la région génitale près de leur émergence. Il pond les œufs sur la pilosité génitale. La phtiriose est une infection sexuellement transmissible (IST).

## D. Traitement

### 1. Moyens

Le [tableau 12.2](#) détaille les principales spécialités recommandées, commercialisées ayant une autorisation. Le mauvais effet lenticide des produits explique qu'il faut prescrire systématiquement un second traitement 7 à 10 jours plus tard.

Les shampooings et les poudres sont beaucoup moins efficaces que les solutions, lotions ou crèmes et ne devraient plus être utilisés.

**Tableau 12.2.** Tableau des spécialités (donné à titre indicatif)

Nom commercial	Principe actif
<b>Pyréthrines</b>	
Altopou <sup>®</sup> , lotion	Méthoprène + perméthrine + pipéronyle (butoxyde de)
Item <sup>®</sup> , lotion	D-phénothrine
Nix <sup>®</sup> , crème pour application locale	Perméthrine
Para Spécial Poux <sup>®</sup> , solution pour application locale en flacon pressurisé	Dépaléthrine + pipéronyle (butoxyde de)
Pyréflor <sup>®</sup> , lotion	Enoxolone + perméthrine + pipéronyle (butoxyde de)
Spray Pax <sup>®</sup> , solution pour pulvérisation cutanée	Chrysanthème de Dalmatie insecticide (extrait de) (à 25 %) + pipéronyle (butoxyde de)
<b>Pyréthrines + malathion</b>	
Para Plus <sup>®</sup> , solution pour pulvérisation cutanée en flacon pressurisé	Malathion + perméthrine + pipéronyle (butoxyde de)
<b>Malathion</b>	
Prioderm <sup>®</sup> 0,5 %, solution pour application cutanée Prioderm <sup>®</sup> , lotion	Malathion

## 2. Indications

### Pédiculose du cuir chevelu

#### À l'échelon individuel

Il faut traiter rapidement le sujet parasité avec un produit pédiculicide :

- présenté sous forme de solution, lotion, à préférer à la crème ;
- pas de traitement présomptif ;
- en cas d'examen de contrôle positif (poux vivants à J2 ou J12) retraiter :
  - J2<sup>+</sup> : changer de classe pharmacologique (résistance probable des poux aux insecticides) ;
  - J12<sup>+</sup> : produit initial (mauvais effet lenticide : cf. *supra*).

Les poux de tête sont à traiter en première intention avec des lotions à base de malathion (Prioderm<sup>®</sup>). L'application raie par raie doit être maintenue pendant 12 heures, puis suivie d'un shampoing non traitant, d'un rinçage à l'eau vinaigrée et d'un peignage soigneux. Ce traitement doit être refait 7–10 jours plus tard pour tuer les poux qui auraient éclos dans l'intervalle.

Des techniques physiques d'éradication de la pédiculose sont parfois proposées (diméticone, peignage répété sur cheveux humides avec un démêlant) mais d'efficacité probablement inférieure aux insecticides locaux.

En cas d'échec d'un traitement local bien conduit (avec au moins les deux insecticides différents), une étude a montré l'intérêt de l'ivermectine 400 µg/kg en prise unique (sujets de plus de 2 ans et de plus 15 kg) répétée à 7 jours. Cependant, il n'y a pas d'AMM dans cette indication.

La décontamination des vêtements et de la literie est à effectuer grâce à un lavage à 50 °C au moins ou à l'utilisation d'un aérosol (A-par<sup>®</sup>).

L'éviction scolaire n'est pas systématique. Le traitement de la fratrie et de l'entourage n'est pas indispensable.

Le traitement préventif, notamment par les shampoings, n'a aucun intérêt. Les shampoings ne sont jamais curatifs et pourraient favoriser l'émergence de la résistance.

Il faut traiter les personnes parasitées vivant dans le foyer du cas index.

### Au niveau environnemental

Il faut traiter les vêtements et la literie en cas d'infestation massive : lavage en machine (programme cycle long) des oreillers, peluches, bonnets...

La désinfection des locaux est inutile.

### Au niveau de la collectivité d'enfants

Il faut :

- faire pratiquer un examen du groupe par une personne formée ;
- prévenir les parents par écrit (examen des membres de la famille, parents compris).



### Causes d'échec

Les causes d'échec du traitement sont :

- l'incompréhension, l'ignorance, la négligence ;
- le coût ;
- la réinfestation (à partir de l'environnement) ;
- la durée et/ou la fréquence d'utilisation insuffisante(s) ;
- l'application d'une quantité insuffisante de produit ;
- une forme galénique inappropriée ;
- l'acquisition de résistance des poux.

## Pédiculose corporelle

La décontamination du linge et de la literie est le plus souvent suffisante.

## Phtiriose inguinale

Les poux de pubis relèvent du même traitement que la pédiculose du cuir chevelu.

Il faudra dépister une autre IST associée et traiter les partenaires.

### Points clés

- Penser au diagnostic de gale devant tout prurit de topographie évocatrice ([tableau 12.3](#)).
- Diagnostics difficiles : gale des « gens propres », formes profuses et hyperkératosiques, gale du nourrisson (des vésicules palmaires et/ou plantaires, une atteinte du visage, chez un nourrisson doivent évoquer une gale).
- Un impétigo de l'adulte doit faire suspecter une ectoparasitose.
- Recrudescence de la « fièvre des tranchées » à *Bartonella quintana* transmise par les poux de corps dans les populations victimes de la précarité.
- En cas de gale, il faut traiter simultanément les sujets atteints et contacts sans oublier la désinfection du linge et de la literie.
- Schéma thérapeutique précis à détailler au malade par écrit.
- Pas de traitements répétés abusifs.
- Résistance possible des poux aux insecticides.

**Tableau 12.3.** Ectoparasitoses : résumé

		<b>Gale commune</b> <i>Sarcoptes scabiei</i> var. <i>hominis</i>	<i>Pediculus humanus</i> ( <i>capitis</i> )	<i>Pediculus humanus</i> ( <i>corporis</i> )	<i>Phthirus inguinalis</i>
<b>Transmission</b>	<b>Inter-humaine</b>	++	++	++	++
	<b>Indirecte</b>	–	+	++	–
<b>Prurit (topographie)</b>		Espaces interdigitaux Emmanchures Fesses Organes génitaux externes Mamelons et aréoles : femme Palmoplantaire (nourrisson)	Diffus (rétroauriculaire +)	Tronc (racine des membres)	Pubis (zones pileuses ±)
<b>Diagnostic parasitologique</b>		±	+	++	++
<b>Complications Maladies associées</b>		Surinfection IST	Surinfection	Infections transmises par le pou (rare)	IST
<b>Traitement</b>		<i>Per os</i> et/ou local		Local	



# Item 183 – UE 7

## Hypersensibilités et allergies cutanéomuqueuses chez l'enfant et l'adulte

### Objectifs pédagogiques

- Expliquer la physiopathologie de l'urticaire et des dermatites atopique et de contact.
- Diagnostiquer une hypersensibilité cutanéomuqueuse aiguë et/ou chronique chez l'enfant et chez l'adulte.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Identifier le caractère professionnel d'une dermatose allergique : démarche diagnostique étiologique, éviction du risque.

## Urticaire

- I. Diagnostic
- II. Diagnostic différentiel
- III. Diagnostic étiologique
- IV. Traitement



### Textes officiels

Conférence de consensus sur la prise en charge de l'urticaire chronique de 2003 (ANAES, SDF).

L'urticaire est une dermatose inflammatoire fréquente. Son diagnostic repose sur l'interrogatoire et l'examen clinique. L'évolution peut être :

- aiguë ;
- chronique ou récidivante (évoluant depuis plus de 6 semaines).

Il s'agit d'un syndrome dont les causes peuvent être multiples ; mais elles sont en pratique assez rarement retrouvées dans les formes chroniques.

## Physiopathologie

L'urticaire correspond à un œdème *dermique* (urticaire superficielle) ou dermohypodermique (urticaire profonde ou angio-œdème) dû à une vasodilatation avec augmentation de la perméabilité capillaire. Les modifications capillaires sont liées à la libération par les mastocytes des *médiateurs inflammatoires*, dont le principal est l'histamine. D'autres médiateurs peuvent également être impliqués (leucotriènes, prostaglandines, complément, sérotonine, acétylcholine...).

Deux types de mécanismes peuvent être en cause :

- *immunologiques*, nécessitant une sensibilisation préalable :
  - hypersensibilité immédiate de type anaphylactique médiée par les IgE ou les IgG4;
  - hypersensibilité par activation du complément;
  - urticaire par vasculite;
- *non immunologiques* (mécaniques, pharmacologiques) :
  - apport direct ou libération d'histamine : aliments riches en histamine (fromages) ou histaminolibérateurs (crustacés);
  - défaut d'inhibition de médiateur ( $\alpha_1$ -antitrypsine, C1 estérase...) : œdème angio-neurotique par déficit en inhibiteur de la C1 estérase;
  - urticaire cholinergique : médiée par la libération d'acétylcholine dans certaines circonstances (effort, émotion).

## À retenir

- Toutes les urticaires ne relèvent pas d'un mécanisme allergique, ni même immunologique.
- La plupart des urticaires chroniques relèvent d'un mécanisme non allergique.
- L'origine allergique d'une urticaire aiguë est à suspecter si les lésions surviennent dans les minutes (ou au maximum dans un délai de 2 heures) après l'ingestion d'un aliment ou d'un médicament. Passé ce délai, l'origine allergique est très peu probable.
- Les urticaires par vasculite ont des caractéristiques cliniques particulières : fixité des lésions, absence de prurit.

## I. Diagnostic

### A. Urticaire superficielle

Il s'agit de la forme la plus commune. Le diagnostic clinique est en général facile. Les papules ou plaques érythémateuses ou rosées, ortiées, œdémateuses à bords nets ont trois caractéristiques sémiologiques majeures des urticaires communes (non liées à un mécanisme de vasculite) (figures 13.1 et 13.2) :

- *fugaces* (chaque lésion élémentaire disparaissant en moins de 24 heures);
- *migratrices*;
- *prurigineuses*.

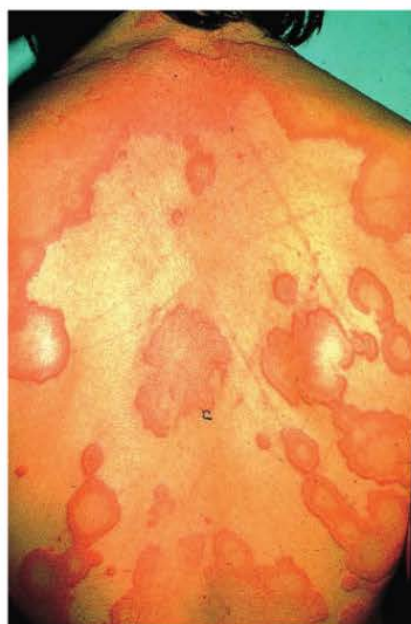
Dans ces cas, la biopsie cutanée n'est pas nécessaire au diagnostic (+++). Elle n'est justifiée qu'en cas de suspicion d'urticaire par vasculite (lésions fixes, peu ou pas prurigineuses).

### B. Urticaire profonde (angio-œdème ou œdème de Quincke)

L'œdème est hypodermique. Il peut toucher la peau ou les muqueuses et peut être isolé ou associé à une urticaire superficielle.



**Fig. 13.1.** Urticaire : lésions circonscrites.



**Fig. 13.2.** Urticaire aiguë.

L'angio-œdème réalise une tuméfaction ferme, mal limitée, ni érythémateuse ni prurigineuse, qui provoque une sensation de tension douloureuse.

Au visage, l'angio-œdème touche préférentiellement les paupières et les lèvres (figure 13.3).

La localisation aux muqueuses de la sphère orolaryngée conditionne le pronostic. L'apparition d'une dysphonie et d'une hypersalivation par troubles de la déglutition est un signe d'alarme qui peut précéder l'asphyxie si l'œdème siège sur la glotte.

L'œdème de Quincke peut être le signe inaugural d'un choc anaphylactique.

## C. Formes cliniques

### 1. Manifestations associées

Peuvent être associées, surtout dans les formes profuses (figure 13.4) :

- une hyperthermie modérée ;
- des douleurs abdominales ;
- des arthralgies.



**Fig. 13.3.** Œdème de Quincke.



**Fig. 13.4.** Urticaire profuse.

## 2. Variantes morphologiques

Les formes figurées réalisent des anneaux ou des arcs de cercle. Elles sont secondaires à la guérison centrale et à l'extension centrifuge des plaques.

Les formes vésiculo-bulleuses sont rares et liées à un œdème très important.

Les formes micropapuleuses sont évocatrices d'urticaire cholinergique (déclenchées par l'effort musculaire, le stress...).

## 3. Formes évolutives

### Urticaire aiguë

Il s'agit le plus souvent d'un épisode unique et rapidement résolutif.

Aucun examen complémentaire n'est nécessaire (+++).

Les médicaments (cf. encadré « Principaux médicaments responsables d'urticaire »), certains aliments pour la plupart histamino-libérateurs ou riches en histamine (cf. encadré « Principaux aliments responsables d'urticaire ») absorbés dans les heures ayant précédé l'éruption et un grand nombre d'infections virales sont les principales causes d'urticaire aiguë.

On y rattache les urticaires liées aux piqûres d'hyménoptères (abeille, guêpe) dont la répétition peut aboutir au risque de choc anaphylactique. Des *prick-tests* et surtout des intradermoréactions avec des extraits standardisés de venin permettent de confirmer le diagnostic.

## Principaux médicaments responsables d'urticaire

- -lactamines.
- Anesthésiques généraux (curares).
- AINS, acide acétylsalicylique.
- IEC (inhibiteurs de l'enzyme de conversion).
- Produits de contraste iodés.
- Sérums et vaccins.

## Principaux aliments responsables d'urticaire

- |              |                                       |
|--------------|---------------------------------------|
| • Poisson.   | • Chocolat.                           |
| • Porc.      | • Arachide.                           |
| • Œufs.      | • Noisette.                           |
| • Crustacés. | • Alcool.                             |
| • Lait.      | • Fruits exotiques.                   |
| • Tomate.    | • Colorants, antioxydants (sulfites). |
| • Fraise.    |                                       |

## Urticaire chronique

Par définition, l'urticaire est dite chronique (poussées quotidiennes) ou récidivante (intervalle libre plus ou moins long entre chaque poussée) si elle évolue depuis plus de 6 semaines.

L'interrogatoire et l'examen clinique sont essentiels dans la démarche étiologique (+++).

Les bilans exhaustifs et systématiques sont coûteux et inutiles car la majorité des urticaires chroniques sont idiopathiques (c'est-à-dire sans maladie sous-jacente retrouvée).

En l'absence d'orientation étiologique clinique (interrogatoire et examen physique), la conférence de consensus sur la prise en charge de l'urticaire chronique recommande :

- de réaliser un traitement anti-H1 de première intention pendant 4 à 8 semaines;
- en cas d'échec de celui-ci, des examens complémentaires comprenant au minimum : NFS, vitesse de sédimentation (VS), CRP, recherche d'anticorps anti-thyroperoxydase (TPO) (dosage de la TSH si taux anormal), électrophorèse des protéides sanguins, doivent être demandés.

Des examens plus complets ne sont justifiés que dans les situations suivantes :

- tests allergologiques cutanés (tests ouverts, tests épicutanés, *prick-tests*) lorsqu'il existe des arguments d'interrogatoire pour une urticaire de contact (test épicutané) ou d'origine alimentaire (*prick-test*);
- tests cutanés physiques lorsqu'il existe une suspicion d'urticaire physique :
  - test au glaçon dans l'urticaire au froid;
  - test d'effort dans l'urticaire cholinergique;
  - test à la pression dans l'urticaire retardée à la pression;
  - frottement de la peau par une pointe mousse dans l'urticaire par dermatographe (fréquent);

- test à l'eau dans l'urticaire aquagénique (exceptionnelle);
- phototest dans l'urticaire solaire (exceptionnelle);
- recherche d'un foyer infectieux ORL ou dentaire en cas d'angio-œdèmes faciaux (ou œdèmes de Quincke) récidivants;
- recherche d'une parasitose (en cas d'hyperéosinophilie sur la NFS ou de troubles digestifs);
- recherche d'une dysthyroïdie (TSH) en cas de suspicion clinique d'hypo- ou d'hyperthyroïdie, ou en cas de positivité des anticorps anti-TPO;
- dosage du complément, recherche de FAN, protéinurie, bilan immunologique en cas de suspicion de maladie de système (arthralgies inflammatoires, arthrites, fièvre...);
- biopsie cutanée pour histologie et immunofluorescence directe (IFD) en cas de suspicion d'urticaire par vasculite (lésions urticariennes peu prurigineuses, fixes pendant plusieurs jours);
- dosage du complément et de l'inhibiteur de la C1 estérase en cas de suspicion d'œdème angioneurotique héréditaire (angio-œdèmes faciaux récidivants, contexte familial);
- bilan hépatique, sérologies des hépatites virales en cas de suspicion d'hépatite;
- recherche d'une allergie alimentaire (régime d'éviction, *prick-tests*, dosage des IgE spécifiques, épreuve de réintroduction orale) en cas de suspicion d'allergie alimentaire;
- tests d'allergie médicamenteuse (intradermoréaction) en cas de suspicion d'urticaire par allergie médicamenteuse.

Ce bilan est le plus souvent négatif (+++). Il faut l'expliquer aux patients et savoir ne pas le répéter.

### Syndrome de vasculite urticarienne

Il s'agit d'un syndrome anatomoclinique qui associe une urticaire chronique et une image histologique de vasculite.

#### Signes cutanés

Les lésions urticariennes sont de petite taille, peu ou pas prurigineuses, volontiers entourées d'un halo de vasoconstriction ([figure 13.5](#)), fixes (restant à la même place durant plus de 24 heures).

Un purpura peut être associé, laissant une pigmentation post-lésionnelle transitoire.

Ces lésions doivent faire réaliser une biopsie cutanée avec IFD.



**Fig. 13.5.** Vasculite urticarienne; noter le caractère purpurique.

### Signes associés

Hyperthermie, arthralgies et troubles digestifs sont fréquents.

Des manifestations pulmonaires, rénales, oculaires... peuvent également s'observer et conditionnent le pronostic.

### Signes histologiques cutanés

Il existe une vasculite lymphocytaire ou, plus rarement, leucocytoclasique avec nécrose fibrinoïde des petits vaisseaux dermiques.

L'IFD est souvent positive avec dépôts d'IgG, d'IgM et de C3 dans la paroi des vaisseaux.

### Signes biologiques

L'élévation de la VS est fréquente.

L'hypocomplémentémie (CH50, C1q, C4, C2), qui a servi à définir le syndrome de Mac Duffie, n'est observée que dans la moitié des cas.

La découverte d'autres anomalies, notamment immunologiques, doit faire chercher une affection systémique (particulièrement un lupus érythémateux) qui peut apparaître secondairement.

## II. Diagnostic différentiel

La question se pose rarement car le diagnostic est en général évident. On peut parfois discuter :

- un eczéma aigu du visage qui se distingue par : l'absence de lésion muqueuse et, surtout, par la fixité des lésions et leur suintement qui ne s'observe jamais dans l'urticaire (figure 13.6) ;
- une pemphigoïde au stade de placards urticariens ;
- un érythème polymorphe : confusion entre urticaire annulaire et cocarde (comporte un centre foncé) ;
- une maladie de Still, qui se caractérise classiquement par une éruption fébrile à tendance vespérale, maculeuse ou parfois pseudo-urticarienne.



**Fig. 13.6.** Eczéma aigu du visage.

### III. Diagnostic étiologique

#### A. Données générales sur les explorations allergologiques « spécifiques »

Un très faible nombre d'urticaires a une origine réellement allergique.

Pour certaines causes allergiques d'urticaire, on peut s'aider de tests *in vitro* (dosage d'IgE spécifiques par RAST) ou *in vivo* (tests ouverts, *prick-tests*), parfois tests intradermiques (IDR), voire tests de réintroduction en milieu hospitalier. Ces tests sont réalisés après arrêt des anti-H1.

Les tests *in vivo* comportent un risque de choc anaphylactique. Ils ne doivent donc être réalisés que sous surveillance prolongée et par des spécialistes disposant de moyens pour faire face à une telle réaction. Ces tests ne doivent pas être pratiqués chez des patients traités par bêta-bloqueurs (qui rendraient difficile ou inefficace le traitement du choc).

#### B. Principales causes d'urticaire

La plupart des causes sont évoquées par l'interrogatoire et l'examen clinique (+++).

##### 1. Urticaires physiques

C'est l'étiologie la plus fréquente des urticaires chroniques.

Ces urticaires sont déclenchées par des stimulus physiques de la peau.

Elles sont confirmées par les tests physiques réalisés après arrêt de tout traitement antihistaminique (au moins 4 jours auparavant).

##### Dermographisme

Le dermographisme (urticaire à la pression immédiate) peut être isolé ou associé à une urticaire banale.

Il est de cause inconnue et son évolution peut être très prolongée.

Il est déclenché par la friction cutanée. Il se traduit par des stries urticariennes œdémateuses, ortiées en regard des lésions de grattage.

Il peut être reproduit par le frottement à l'aide d'une pointe mousse (figure 13.7).

##### Urticaire retardée à la pression

Elle entraîne un œdème dermohypodermique douloureux survenant le plus souvent 3 à 12 heures après une forte pression (plantes après une longue marche, fesses après une station assise prolongée, paume après le port d'un sac...).



Fig. 13.7. Dermographisme.



Le diagnostic est confirmé par la reproduction de la lésion après le port, durant 20 minutes, d'un poids d'au moins 6 kg sur l'épaule, le bras ou la cuisse. La lecture du test au poids doit être tardive.

### Urticaire cholinergique

L'urticaire cholinergique réalise de petites papules urticariennes de 1 à 5 mm de diamètre, souvent entourées d'un halo de vasoconstriction siégeant principalement sur le tronc. Elles sont déclenchées par la chaleur, la sudation, les émotions ou les efforts; leur durée excède rarement 30 minutes.

Le diagnostic est confirmé par le test d'effort musculaire en atmosphère chaude.

### Urticaire au froid

Elle touche typiquement les mains et le visage.

Les circonstances déclenchantes sont variées : eau ou air froid, pluie, neige, baignade.

Le diagnostic repose sur la reproduction des lésions par le test au glaçon ou, sous surveillance hospitalière, par l'immersion du bras dans l'eau glacée (figure 13.8).

Cette urticaire est le plus souvent idiopathique ou, parfois, liée à une virose, mais doit faire rechercher une dysglobulinémie, une cryoglobulinémie, une cryofibrinogénémie ou des agglutinines froides.

Cette urticaire impose de se protéger du froid, d'éviter les aliments glacés et de prendre beaucoup de précautions lors des baignades (risque de malaise) (+++).

### Urticaire aquagénique

Elle est rare, se déclenche lors du contact avec l'eau.

Les lésions élémentaires ressemblent à celles de l'urticaire cholinergique.

Elle est reproduite par l'application sur la peau d'une compresse mouillée à 37 °C pendant 30 minutes.

### Urticaire solaire

Exceptionnelle, elle survient dans les premières minutes d'une exposition à la lumière visible et/ou aux ultraviolets (UV) sur des zones habituellement couvertes et disparaît en moins de 1 heure après mise à l'ombre.

Elle peut être très invalidante lorsque le seuil de déclenchement est bas, et nécessite une prise en charge en milieu spécialisé.

### Autres causes

D'exceptionnelles urticaires au chaud ou vibratoire ont également été décrites.



**Fig. 13.8.** Urticaire au froid. Test au glaçon.

## 2. Urticaires de contact

Elles peuvent être de mécanisme immunologique IgE-dépendant (latex, aliments, médicaments...) ou non immunologique (orties, méduses, chenilles processionnaires...).

Les lésions apparaissent rapidement (moins de 30 minutes) après contact avec les protéines allergisantes, mais peuvent se généraliser secondairement avec risque de choc anaphylactique.

Le diagnostic est confirmé par tests ouverts et/ou *prick-tests*, faits sous haute surveillance.

L'allergie au latex est de plus en plus fréquente, en particulier chez les personnels de santé, les sujets atopiques et les malades multiopérés. Cette sensibilisation est à l'origine d'accidents peropératoires liés au contact avec les gants de caoutchouc du chirurgien.

La recherche d'IgE spécifiques (RAST) et surtout les *prick-tests* confirment le diagnostic.

## 3. Urticaires alimentaires

De très nombreux aliments mais également des additifs et des conservateurs peuvent être impliqués (cf. encadré « Principaux aliments responsables d'urticaire ») dans l'urticaire aiguë et plus rarement chronique.

Au cours de l'urticaire chronique, il s'agit le plus souvent d'une « pseudo-allergie » alimentaire par un mécanisme non immunologique : aliments histaminolibérateurs, riches en histamine ou en tyramine, consommés en grande quantité (crustacés, thon, fromages fermentés, thé, café...).

Parfois, il s'agit d'une allergie vraie, IgE-dépendante — plus souvent en cause dans les urticaires aiguës que dans les urticaires chroniques.

Dans l'allergie alimentaire vraie, l'urticaire survient rapidement après l'ingestion (quelques minutes à 2 heures).

La responsabilité de l'aliment doit être mise en doute au-delà d'un délai de 3 heures.

Le diagnostic repose sur l'interrogatoire, l'analyse du cahier alimentaire, le dosage des IgE spécifiques d'un aliment (RAST), les *prick-tests* et l'effet du régime d'éviction. Le test de réintroduction en milieu hospitalier permet de confirmer le ou les aliment(s) responsable(s).

En cas d'allergie alimentaire vraie (rare), l'éviction le plus souvent définitive de l'allergène en cause est nécessaire.

En cas de pseudo-allergie alimentaire, une simple correction du régime alimentaire évitant des apports trop importants d'aliments histaminolibérateurs est habituellement suffisante.

## 4. Urticaires médicamenteuses

Il s'agit d'une cause assez fréquente d'urticaire aiguë et plus rarement d'urticaire chronique (avec les AINS, les IEC, etc.).

Dans les urticaires médicamenteuses d'origine allergique, les lésions apparaissent dans les minutes ou les heures qui suivent la prise du médicament.

Dans les urticaires non allergiques (angio-œdème aux IEC), les lésions peuvent apparaître après plusieurs jours, voire plusieurs semaines de traitement.

L'encadré « Principaux médicaments responsables d'urticaire » liste les médicaments souvent rapportés comme inducteurs d'urticaire — mais tous les médicaments peuvent être en cause, quelle que soit leur voie d'administration.

Les urticaires médicamenteuses sont peu sensibles aux traitements antiallergiques et sont de résolution plus longue que dans d'autres urticaires allergiques; de nouvelles lésions pouvant ainsi apparaître pendant plusieurs jours malgré l'arrêt du médicament responsable.

Les urticaires médicamenteuses peuvent relever de différents mécanismes :

- allergique, nécessitant donc une sensibilisation préalable. Des explorations peuvent être réalisées *in vivo* (*prick-tests*, IDR), par des équipes spécialisées, en milieu hospitalier. Aucun test *in vitro* n'est validé pour explorer une urticaire médicamenteuse;
- non allergique (mécanisme pharmacologique);

- par histaminolibération non spécifique (codéine, par exemple) ou par accumulation de métabolites pro-inflammatoires (intolérance à l'aspirine et aux AINS, par exemple). Un grand nombre d'urticaires chroniques idiopathiques est ainsi aggravé par la prise d'aspirine ou d'AINS;
- par élévation de la bradykinine, responsable d'œdème de Quincke chez 1 à 5 % des patients prenant des IEC, le plus souvent quelques jours après le début du traitement et contre-indiquant définitivement toutes les molécules de cette classe thérapeutique. La substitution d'un IEC par un inhibiteur du récepteur de l'angiotensine II entraîne moins souvent une récurrence des angio-œdèmes mais peut être tentée.

## 5. Urticaires de cause infectieuse

La plupart des viroses (hépatite B, mononucléose infectieuse, CMV...) sont des causes classiques d'urticaire, le plus souvent aiguë.

Les parasitoses (giardiase, ascaridiase, toxocarose...) sont plutôt responsables d'urticaire chronique. En cas de symptomatologie clinique évocatrice ou d'hyperéosinophilie sur la NFS, faire un examen parasitologique des selles et/ou des sérologies.

Hormis pour les angio-œdèmes cervicofaciaux récidivants, la responsabilité d'un foyer infectieux ORL ou stomatologique (granulome apical, sinusite chronique...) dans les urticaires chroniques « idiopathiques » est une notion ancienne qui ne repose que sur quelques observations isolées témoignant d'associations probablement fortuites.

## 6. Autres causes

Certaines urticaires chroniques pourraient être expliquées par la présence d'autoanticorps IgG dirigés contre les IgE ou leurs récepteurs de forte affinité, responsables de la dégranulation des mastocytes et des basophiles. L'origine auto-immune de ces urticaires reste controversée.

### Urticaires idiopathiques

Les urticaires idiopathiques regroupent la plupart des urticaires chroniques, puisque 50 à 80 % d'entre elles ne sont associées à aucune maladie sous-jacente.

### Urticaires psychogènes

Le rôle du stress ou d'un événement stressant est très souvent invoqué par les malades.

Des syndromes anxieux ou dépressifs réactionnels peuvent se voir chez les patients atteints d'urticaire chronique.

### Œdème angioneurotique

Il est lié à un déficit quantitatif ou plus rarement qualitatif en inhibiteur de la C1 estérase.

Il se traduit par des épisodes récidivants d'angio-œdème sans urticaire superficielle. Ces épisodes sont évocateurs lorsqu'ils respectent les paupières et prédominent aux extrémités ainsi qu'aux organes génitaux externes.

Le pronostic est conditionné par l'atteinte laryngée.

L'atteinte digestive, fréquente et trompeuse, à type de douleurs abdominales ou de syndrome pseudo-occlusif est souvent révélatrice.

La notion de facteurs déclenchants est très évocatrice, en particulier les traumatismes (chirurgie, endoscopie) et certains médicaments dont les œstrogènes.

La plupart des cas sont héréditaires avec une transmission autosomique dominante, mais il existe de rares formes acquises (néoplasies, infections).

Le diagnostic repose sur le dosage du C1 inhibiteur et des fractions C2 et C4 du complément, qui sont abaissés, alors que le C3 est normal.

Le traitement prophylactique (s'il y a plus d'une crise par mois) est le suivant :

- androgènes : danazol (Danatrol®) (ils augmentent la synthèse hépatique de l'inhibiteur de la C1 estérase);
- acide tranexamique (Exacyl®) en cas de contre-indication (c'est un antifibrinolytique qui inhibe la consommation de la fraction C1 du complément).

Le traitement des crises est le suivant :

- acide tranexamique en cas de crises peu importantes;
- en cas de crise grave, l'hospitalisation est nécessaire pour perfusion de C1 inhibiteur purifié à partir de plasma humain (Berinert®) ou injection d'icatiban et/ou corticothérapie à forte dose.

## IV. Traitement

Quand cela est possible, éviction d'un médicament, d'un ou plusieurs aliments ou agents contacts, suppression du facteur physique déclenchant, traitement d'une infection ou d'une maladie systémique associée.

### A. Traitement symptomatique

#### 1. Médicaments diminuant la synthèse d'histamine ou bloquant ses effets

##### Antihistaminiques H1 (anti-H1)

Ils sont toujours utilisés en première intention.

Les molécules de première génération **dexchlorphéniramine** (Polaramine®), **hydroxyzine** (Atarax®), **méquitazine** (Primalan®) sont également anticholinergiques et sédatives. Elles sont contre-indiquées en cas de glaucome et d'adénome prostatique. La méquitazine ne doit pas être associée aux inhibiteurs de la monoamine oxydase (**IMAO**).

Les indications sont les urticaires avec composante anxiogène. Ils sont prescrits en seconde intention en association aux anti-H1 de seconde génération.

Les molécules de deuxième génération sont peu ou pas sédatives et généralement prescrites en première intention : bilastine (Inorial®), **desloratadine** (Aerius®), lévocétirizine (Xyzal®), **cétirizine** (Virlix®, Zyrtec®), ébastine (Kestin®), fexofénadine (Telfast®), loratadine (Clarytine®), mizolastine (Mizolen®), oxatomide (Tinset®).

Chez l'enfant de moins de 2 ans, seules la méquitazine et l'oxatomide peuvent être prescrits. À partir de 2 ans, la cétirizine et la loratadine peuvent aussi être administrées.

Durant la grossesse, la plupart des anti-H1 sont contre-indiqués. La dexchlorphéniramine (Polaramine®) peut être utilisée durant les 2 premiers trimestres de grossesse. La cétirizine (Virlix®, Zyrtec®) peut être utilisée durant les 2 derniers trimestres de grossesse.

Les associations d'anti-H1 sont possibles, en prenant soin d'éviter l'association de molécules pouvant agir sur la cellule myocardique. La cétirizine et la fexofénadine n'agissent pas sur le myocarde.

##### Antihistaminiques H2

Seuls, ils n'ont pas d'effet; mais ils peuvent éventuellement être prescrits en association avec les anti-H1 dans les urticaires chroniques rebelles.

## 2. Médicaments bloquant la dégranulation des mastocytes

Leur efficacité dans le traitement de l'urticaire est globalement moindre que celle des anti-H1. Ils ne sont utilisés qu'en seconde intention :

- le kétotifène (Zaditen®) s'utilise en association aux anti-H1 et peut être utile dans certains cas d'urticaire cholinergique ;
- les antagonistes des leucotriènes : montélukast (Singulair®) ; ce médicament antiasthmatique n'a pas d'AMM dans l'indication « urticaire » ; son efficacité est modérée.

Les autres médicaments psychotropes potentiellement utilisables en cas de retentissement psychique important sont :

- les antidépresseurs tricycliques : doxépine (Quitaxon®) ;
- les autres psychotropes : benzodiazépines, antisérotoninergiques.

## 3. Corticostéroïdes

Ils peuvent être prescrits en association à un anti-H1 et sur une courte durée (3 à 5 jours).

Les indications sont :

- en IV associés à de l'adrénaline sous-cutanée dans l'œdème de Quincke ;
- dans les formes profuses, pour soulager plus vite le malade. Leur prescription systématique n'est cependant pas recommandée car il existe un risque de rechute, voire de rebond de l'urticaire à l'arrêt du traitement.

Ils n'ont pas de place dans la prise en charge au long cours des urticaires chroniques.

## 4. Kit d'adrénaline auto-injectable (Anapen®)

Il devra être prescrit aux patients à risque de réaction anaphylactique grave.

## B. Indications

### 1. Urticaire aiguë superficielle isolée

On utilisera des anti-H1 de seconde génération pendant 1 semaine (sauf rares indications des corticoïdes au stade aigu) (cf. *infra*).

### 2. Urticaire chronique ou récidivante « idiopathique »

Les anti-H1 de seconde génération sont toujours prescrits en première intention et pendant au moins 3 mois puis arrêtés progressivement après disparition des poussées. Leur prescription peut être prolongée plusieurs années.

En cas d'échec après 4 semaines de traitement, on peut :

- soit augmenter la posologie, jusqu'à 4 fois la dose (hors AMM) ;
- soit plutôt associer le premier anti-H1 à un second anti-H1 (par exemple de première génération).

Il faut essayer plusieurs associations avant de conclure à l'inefficacité du traitement (+++).

En cas d'échec des associations et de différentes combinaisons d'anti-H1, on peut dans un troisième temps les associer aux anti-H2 ou aux médicaments bloquant la dégranulation (cf. *supra*).

En cas d'urticaires particulièrement rebelles ou invalidantes, des immunosuppresseurs peuvent être utilisés en milieu spécialisé : ciclosporine (Néoral®), méthotrexate ou mycophénolate mofetil (Cellcept®) ou montélukast (Singulair®) ou omalizumab (Xolair®).

### 3. Œdème de Quincke

L'adrénaline est le traitement d'urgence des *formes graves*.

Dans les *formes modérées* :

- commencer par les corticoïdes : bétaméthasone (Célestène®) 1 à 2 amp. à 4 mg/ml ou dexaméthasone (Soludécadron®, contenant des sulfites) ou méthylprednisolone (Solu-Médrol®), 20 à 40 mg, par voie IM ou IV lente en fonction de la gravité ;
- ensuite, on utilise un anti-H1 : Polaramine® 1 amp. par voie IM ou IV à renouveler en cas de besoin.

En cas de *gêne laryngée* : adrénaline en aérosol (Dyspné-Inhal®).

En cas de *dyspnée* (œdème de la glotte) : adrénaline SC ou IM (0,25 mg à 0,5 mg, à répéter éventuellement toutes les 15 minutes), oxygène et hospitalisation d'urgence en réanimation.

### 4. Choc anaphylactique

Allonger le patient en position de Trendelenburg.

Adrénaline IM ou SC (0,25 mg à 0,5 mg, pouvant être renouvelée 10 minutes plus tard) ou éventuellement en IV lente sous surveillance hémodynamique (0,25 mg à 1 mg dans 10 ml de sérum physiologique) en fonction de la gravité de l'état de choc.

Chez l'enfant de moins de 6 ans, la dose est de 0,01 mg/kg.

Appeler le service d'aide médicale d'urgence (SAMU) pour transfert en réanimation pour surveillance durant 24 heures.

Mise en place d'une voie d'abord veineuse pour remplissage vasculaire, oxygène, intubation...  
Ensuite, le relais sera pris par les corticoïdes.

#### Points clés

- Les urticaires sont un motif fréquent de consultation : 15 % des individus sont concernés au moins une fois dans leur vie.
- L'histamine est le principal médiateur impliqué dans la survenue des lésions, que l'urticaire soit d'origine immunologique ou non immunologique.
- La lésion élémentaire est une papule œdémateuse « ortiée », prurigineuse, fugace et migratrice.
- L'urticaire est un syndrome aux multiples causes, parfois intriquées, particulièrement dans les formes chroniques. Le diagnostic étiologique de l'urticaire est essentiellement clinique.
- L'urticaire aiguë correspond plus souvent à un épisode unique et ne nécessite aucune exploration complémentaire.
- Les infections virales, les médicaments et certains aliments sont les principales causes d'urticaire aiguë.
- Les causes possibles d'urticaire chronique (physiques, pseudo-allergies alimentaires, de contact ou médicamenteuses) sont rarement trouvées. Un grand nombre d'urticaires chroniques reste idiopathique.
- En l'absence d'orientation étiologique clinique, les examens à demander lors d'une urticaire chronique sont : NFS, VS, CRP, électrophorèse des protéines, anticorps anti-thyroperoxydase.
- L'œdème de Quincke ou angio-œdème est une urticaire profonde qui peut mettre le pronostic vital en jeu quand elle concerne la sphère orolaryngée.
- Le diagnostic d'œdème angioneurotique héréditaire est très souvent fait tardivement. Un quart des malades atteints meurent d'un œdème laryngé.
- Le syndrome de vasculite urticarienne associe des lésions fixes d'urticaire pas ou peu prurigineuses et une image histologique de vasculite. Des signes extracutanés (arthralgies, fièvre, protéinurie) sont parfois associés. Il doit faire chercher une affection systémique qui peut n'apparaître que secondairement.
- Le traitement de l'urticaire repose en première intention sur les antihistaminiques de deuxième génération.
- Des associations avec d'autres antihistaminiques anti-H1 de deuxième ou de première génération peuvent être utilisées dans les urticaires non contrôlées par la monothérapie.

- Le traitement de l'angio-œdème repose sur les corticoïdes et les anti-H1 IV associés à de l'adrénaline (généralement sous-cutanée) dans les formes graves.
- L'adrénaline en injection IM ou SC est le traitement du choc anaphylactique et de l'œdème de Quincke entraînant une détresse respiratoire.

## Dermatite (ou eczéma) atopique

- I. **Diagnostic positif**
- II. **Diagnostic différentiel**
- III. **Examens complémentaires**
- IV. **Évolution**
- V. **Complications**
- VI. **Traitement**



### Textes officiels

Prise en charge de la dermatite atopique de l'enfant (SFD, 2004).

La dermatite atopique, ou eczéma atopique, est une dermatose inflammatoire chronique et prurigineuse survenant chez des sujets génétiquement prédisposés et favorisée par des facteurs d'environnement.

## Généralités

### Définition

L'atopie est une prédisposition d'origine génétique à produire des anticorps d'isotype IgE lors de l'exposition à des allergènes environnementaux (acariens, poils ou salive d'animaux, pollens, aliments...).

Différents organes cibles peuvent être simultanément ou successivement atteints au cours de la vie chez un individu ou dans une famille : dermatite atopique (peau), allergie alimentaire (muqueuse digestive), asthme (bronches), rhinite ou rhinoconjonctivite allergique (muqueuses ORL et oculaire).

L'eczéma atopique est différent des autres formes d'eczéma, en particulier de l'eczéma de contact, qui peut survenir en dehors de tout terrain atopique par sensibilisation à un allergène en contact avec la peau. Dans 5 à 20 % des cas, il n'existe pas d'augmentation de la production d'IgE (on parle de dermatite atopique « intrinsèque »).

### *Pour en savoir plus*

---

Prise en charge de l'urticaire chronique. ANAES, SFD, janvier 2003 : [http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/urticaire\\_long.pdf](http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/urticaire_long.pdf)





### Physiopathologie

La dermatite atopique est la conséquence d'une réponse immunitaire cutanée issue de l'interaction entre :

- des facteurs environnementaux et inflammatoires;
- et un terrain génétique prédisposant, notamment des anomalies de la barrière cutanée.

#### Facteurs génétiques

- Cinquante à soixante-dix pour cent des patients atteints de dermatite atopique ont un parent au premier degré atteint d'une dermatite atopique, d'un asthme ou d'une rhinite allergique.
- Maladie polygénique, avec des anomalies génétiques de la barrière cutanée, composant majeur de la prédisposition. Quinze à trente pour cent des patients ont des mutations hétérozygotes « perte de fonction » du gène de la filaggrine identiques à celles qui causent l'ichtyose vulgaire. Le fait que tous les patients atteints d'ichtyose vulgaire n'aient pas de dermatite atopique montre qu'il s'agit d'un facteur nécessaire mais non suffisant pour développer la maladie. Cette même prédisposition génétique existe chez les patients atteints d'asthme allergique qui ont eu de l'eczéma, ce qui souligne le rôle de la peau dans la sensibilisation aux allergènes respiratoires.

#### Facteurs immunologiques

- Réaction d'hypersensibilité retardée qui met en jeu les lymphocytes T, en particulier Th2, et les cellules présentatrices d'antigènes.
- Libération de cytokines (particulièrement IL-4, IL-5 et IL-13) dans la peau par les lymphocytes activés, responsables de l'inflammation cutanée et des lésions d'eczéma.
- Éventuels allergènes environnementaux, qui sont potentiellement responsables mais non connus.
- La dermatite atopique n'est habituellement pas provoquée par une allergie alimentaire mais peut parfois s'y associer, notamment chez le nourrisson. L'allergie alimentaire aux protéines du lait de vache, la plus fréquente chez le nourrisson, aggrave parfois mais rarement la dermatite atopique.

#### Anomalies de la barrière épidermique

- Anomalies de la couche cornée et des lipides cutanés de surface expliquant la sécheresse cutanée et justifiant l'utilisation d'émollients.
- Diminution de l'expression d'une protéine de la couche cornée, la filaggrine, intervenant dans la fonction barrière et l'hydratation de l'épiderme, chez une partie des patients.
- D'autres anomalies de la barrière épidermique sont probablement en cause et restent à découvrir.

#### Épidémiologie, facteurs environnementaux

La dermatite atopique se rencontre chez 10 à 20 % des enfants dans les pays industrialisés à niveau socioéconomique élevé où il a été noté un doublement de sa prévalence en une vingtaine d'années. Elle est moins fréquente dans les pays en voie de développement mais sa prévalence y est en augmentation. Ces données sont à l'origine de la « théorie hygiéniste » qui suggère que la diminution de l'exposition aux agents infectieux (liée à l'amélioration des conditions d'hygiène et de santé) est responsable de modifications de la régulation du système immunitaire inné, en déviant les réponses immunitaires dans le sens de l'allergie. Mais d'autres facteurs, environnementaux et climatiques jouent également un rôle dans la prévalence de la dermatite atopique.

#### Corrélations anatomocliniques

L'eczéma atopique se traduit par une atteinte épidermique prédominante avec afflux de lymphocytes T (exocytose) et œdème intercellulaire (spongiose) réalisant des vésicules microscopiques.

## I. Diagnostic positif

*Le diagnostic de la dermatite atopique est clinique (+++). Aucun examen complémentaire n'est nécessaire.*

La dermatite atopique (comme tout eczéma) est une dermatose vésiculeuse. Les vésicules sont en fait exceptionnellement visibles macroscopiquement — elles naissent par spongiose intra-

épidermique, alors que les vésicules associées aux infections virales, plus visibles et palpables, sont dues à une nécrose kératinocytaire. Leur rupture à la surface de la peau est responsable du caractère suintant puis croûteux des lésions.

Dans un second temps, le grattage chronique est responsable d'un épaissement de l'épiderme (lichénification).

Les critères diagnostiques les plus utilisés (Williams) sont :

- le prurit (critère obligatoire);
- et au moins trois des critères suivants :
  - antécédents personnels d'asthme ou de rhinite allergique;
  - début avant 2 ans;
  - antécédents de lésions des convexités (chez le nourrisson);
  - lésions d'eczéma des plis (chez l'enfant);
  - peau sèche généralisée.

## A. Nourrisson (jusqu'à 2 ans)

La dermatite atopique apparaît habituellement dans la première année de vie, en général vers 3 mois, parfois plus tôt.

Le prurit est souvent important et responsable de troubles du sommeil.

Le grattage n'est pas toujours évident chez le tout petit et se manifeste par des mouvements équivalents (frottement des joues contre les draps et les vêtements, agitation et trémoussement au déshabillage).

### 1. Aspect des lésions

L'aspect des lésions est variable selon le moment de l'examen : la dermatite atopique évolue par poussées sur un fond de sécheresse cutanée permanente. Dans les formes sévères de la maladie, l'évolution peut être continue.

Les lésions aiguës sont mal limitées, érythémateuses, suintantes puis croûteuses.

Les formes mineures et chroniques, en dehors des poussées aiguës, sont peu inflammatoires et responsables d'une sécheresse cutanée (xérose) des convexités.

### 2. Topographie des lésions

Elles atteignent de façon symétrique les zones convexes du visage (avec un respect assez net de la région médio-faciale) et des membres (figures 13.9 et 13.10).

L'atteinte du tronc et des plis est possible dans les formes étendues.

Sous les couches, le siège est habituellement épargné.

Sur le cuir chevelu, il peut exister une atteinte inflammatoire avec des squames jaunâtres et grasses (« croûtes de lait »).

## B. Chez l'enfant (après 2 ans)

Les lésions sont plus souvent localisées :

- aux plis (coudes, creux poplités, cou, fissures sous-auriculaires très fréquentes) (figure 13.11);
- dans certaines zones « bastion » (mains et poignets, chevilles, mamelons), où elles persistent de façon chronique, parfois isolées.



**Fig. 13.9.** Dermatite atopique du nourrisson en poussée.



**Fig. 13.10.** Dermatite atopique du nourrisson ; noter le geste du grattage.



**Fig. 13.11.** Dermatite atopique de l'adolescent : excoriation et lichénification du creux poplité.

La xérose cutanée est quasi constante, plus marquée en hiver. Le caractère chronique des lésions et du grattage est responsable de la lichénification et des excoriations. Des poussées saisonnières se produisent avec, le plus souvent, une aggravation en automne et hiver et une amélioration durant la période estivale.

Au visage, des lésions hypopigmentées, parfois rosées, finement squameuses sont fréquemment observées en particulier l'été : « eczématides » ou « dartres achromiantes » (pityriasis alba). Elles peuvent être plus diffuses, siégeant là où la dermatite atopique est la plus active. Elles régressent toujours et sont souvent attribuées à tort aux dermocorticoïdes.

## C. Chez l'adolescent et l'adulte

La dermatite atopique peut persister chez le grand enfant surtout dans les formes modérées à sévères, et peut s'aggraver à l'adolescence.

Elle garde en général le même aspect que chez l'enfant de plus de 2 ans.

Les autres formes possibles sont :

- l'eczéma nummulaire : dans ces cas, les lésions cutanées ont une forme arrondie en médaillon, sont davantage suintantes et infiltrées, et ne touchent pas préférentiellement les plis ;
- un tableau de prurigo (papules prurigineuses excoriées), prédominant aux membres ;
- une prédominance au visage et au cou (*head and neck dermatitis*) (figure 13.12) ;
- ou une érythrodermie.

Un début tardif à l'âge adulte est possible mais rare et doit faire éliminer une autre dermatose prurigineuse (gale, eczéma de contact, lymphome cutané T...) ; il requiert souvent un avis spécialisé.

## D. Arguments diagnostiques

*Ils sont cliniques.* Les antécédents d'atopie chez un parent au premier degré sont souvent un argument indirect supplémentaire.

Chez le grand enfant, il existe parfois des antécédents personnels d'allergie alimentaire, d'asthme ou de rhinoconjonctivite allergique.



**Fig. 13.12.** Dermatite atopique de l'adolescent : érythème et xérose du visage.

## II. Diagnostic différentiel

### A. Chez le nourrisson

Il faut éliminer d'autres dermatoses parfois « eczématiformes » : dermatite séborrhéique (ou psoriasis du nourrisson), gale.

Le diagnostic est clinique ; une biopsie cutanée n'est en pratique jamais nécessaire.

En cas de manifestations inhabituelles (infections cutanées et/ou viscérales répétées, anomalie de la croissance, purpura, fièvre inexplicée), il faut penser aux très rares syndromes génétiques impliquant un déficit immunitaire : syndrome de Chediak-Higashi, syndrome de Buckley (ou syndrome hyper-IgE).

### B. Chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte

Il faut éliminer une dermatite de contact, un psoriasis, un lymphome cutané ou une gale.

## III. Examens complémentaires

Il n'y a pas de nécessité d'examens complémentaires pour le diagnostic ou la prise en charge de la majorité des dermatites atopiques : la biopsie cutanée, le dosage des IgE sériques et la recherche d'une hyperéosinophilie sont le plus souvent inutiles.

Les tests allergologiques à visée diagnostique ou étiologique n'ont aucun intérêt en première intention. Des explorations allergologiques doivent être réalisées dans certaines circonstances (cf. encadré).

### Quand demander une exploration allergologique ?

#### Suspicion d'allergie alimentaire associée

*Signes d'appel :*

- signes évocateurs d'une allergie alimentaire après ingestion ou contact avec un aliment : syndrome oral (prurit buccal et pharyngé, œdème péribuccal, dysphagie) ; urticaire aiguë, angio-œdème ; asthme, rhinite ; vomissements, douleurs abdominales, diarrhées ; voire choc anaphylactique ;
- dermatite atopique grave et/ou résistant à un traitement bien conduit ;
- stagnation ou cassure de la courbe pondérale.

*Explorations possibles :* prick-tests cutanés, dosage des IgE sériques spécifiques, test de provocation orale, tests épicutanés (*atopy patch tests*).

#### Suspicion d'allergie respiratoire associée

*Signes d'appel :* asthme, rhinite ou rhinoconjonctivite.

*Explorations :* prick-tests, dosage des IgE spécifiques.

#### Suspicion d'eczéma de contact

*Signes d'appel :* eczéma de zones inhabituelles ; dermatite atopique qui ne répond pas au traitement ou s'aggrave.

*Explorations :* tests épicutanés (*patch tests*).

## IV. Évolution

### A. Dermatite atopique

Chez le nourrisson, l'évolution est le plus souvent spontanément favorable avec rémission complète survenant en quelques années dans la majorité des formes légères à modérées de dermatite atopique.

Les formes persistant dans l'enfance sont souvent le fait des formes modérées à sévères de dermatite atopique, plus fréquemment associées à un asthme.

La résurgence ou la persistance à l'adolescence ou chez l'adulte jeune est possible.

### B. Autres manifestations atopiques

Il s'agit de :

- allergie alimentaire : surtout chez le nourrisson et le petit enfant (cf. encadré « Quand demander une exploration allergologique ? »). L'allergie alimentaire la plus fréquente à cet âge est l'allergie aux protéines du lait de vache. D'autres allergènes peuvent être impliqués : œuf, arachide, poisson et crustacés, sésame, kiwi, plus rarement blé et moutarde. L'éviction des allergènes alimentaires identifiés permet d'éviter les manifestations immédiates parfois graves. Il n'y a pas de relation causale directe entre allergie alimentaire et dermatite atopique. Dans de rares cas d'allergie alimentaire prouvée, le régime d'éviction peut améliorer la dermatite atopique ;
- manifestations respiratoires, plus fréquentes en présence d'antécédents atopiques familiaux au premier degré :
  - asthme (30 % des enfants avec dermatite atopique) ou équivalents (toux sèche nocturne, gêne respiratoire avec sifflement expiratoire) survenant entre 2 à 6 ans ;
  - rhinite chronique, rhinoconjonctivite, plus tardive (après 6 ans).

La succession de ces différentes manifestations chez un même individu à différents âges de la vie est dénommée « marche atopique ». Les mesures préventives des manifestations respiratoires, médicamenteuses ou d'environnement chez un enfant atteint de dermatite atopique sont peu efficaces.

En cas de manifestations respiratoires, l'éviction des allergènes identifiés quand elle est possible est nécessaire pour les manifestations respiratoires. Elle n'a habituellement pas d'influence sur la dermatite atopique. Les mesures d'éviction contre les acariens ne semblent pas efficaces sur la dermatite atopique.

## V. Complications

### A. Surinfections cutanées bactériennes ou virales

Ce sont les complications les plus fréquentes.

#### 1. Surinfections bactériennes

La colonisation de la peau de l'enfant atopique par le staphylocoque doré est très habituelle : un prélèvement bactériologique cutané isolant un staphylocoque doré n'a donc pas de valeur diagnostique à lui seul.

La surinfection (impétiginisation) n'est pas toujours facile à apprécier dans les formes aiguës exsudatives : la présence de lésions croûteuses jaunâtres ou purulentes doit faire évoquer le diagnostic et initier une antibiothérapie.

## 2. Surinfections virales

L'eczéma herpeticum correspond à la surinfection des lésions de dermatite atopique par le virus de l'herpès (HSV1 essentiellement). Les formes graves sont historiquement dénommées syndrome de Kaposi-Juliusberg (ou pustulose varioliforme de Kaposi-Juliusberg) (figure 13.13).

Un eczéma herpeticum doit être évoqué devant :

- une modification rapide des lésions de dermatite atopique avec présence de vésiculopustules ombiliquées (déprimées en leur centre) ;
- une fièvre ;
- une altération de l'état général.

Une surinfection herpétique doit faire hospitaliser le patient pour :

- mettre en route un traitement antiviral, réaliser des soins locaux et surveiller l'évolution ;
- rechercher une atteinte oculaire, pulmonaire ou neurologique, témoignant d'une forme grave.

Cette complication, plus fréquente dans les formes sévères de dermatite atopique, justifie de *rechercher systématiquement par l'interrogatoire* la notion d'herpès récurrent dans la famille ou l'entourage des enfants atteints de dermatite atopique et de prévenir les parents du risque potentiel.



**Fig. 13.13.** Eczéma herpeticum (syndrome de Kaposi-Juliusberg) compliquant une dermatite atopique.

## B. Dermatite (ou eczéma) de contact

Il existe un risque chez l'enfant atteint de dermatite atopique de sensibilisation de contact à des composants des produits topiques qui sont appliqués sur la peau pendant de longues périodes.

Il faut l'évoquer chez les patients qui répondent mal aux traitements habituels et inciter à une attitude préventive en limitant l'utilisation de topiques potentiellement à risque (émollients ou topiques contenant des conservateurs très sensibilisants, des parfums, des antiseptiques ou des antibiotiques locaux).

Après tests épicutanés ou *patch-tests* comportant la batterie standard complétée éventuellement par des produits topiques utilisés par le patient (émollients, voire dermocorticoïdes), l'éviction des allergènes de contact identifiés permet une amélioration de l'eczéma.

## C. Retard de croissance

Il est rare mais peut être observé (dermatites atopiques graves ++).

Il n'est habituellement pas dû à l'utilisation des dermocorticoïdes. Il se corrige généralement quand la dermatite atopique est traitée efficacement.

Il doit faire rechercher une allergie alimentaire.

Dans le cadre d'une affection chronique de l'enfant, la surveillance de la croissance est indispensable.

## D. Complications ophtalmologiques

Rares (kératoconjonctivite, cataracte), elles compliquent les dermatites atopiques sévères d'évolution prolongée et ne sont pas à rechercher systématiquement.

## VI. Traitement

### A. Informations à donner, éducation thérapeutique

L'écoute et l'éducation des malades et de leurs parents sont fondamentales pour obtenir une adhésion au projet thérapeutique.

Il faut lutter contre de nombreuses idées reçues, souvent responsables d'échec thérapeutique (cf. encadré « Quelques exemples d'idées reçues »).

#### Quelques exemples d'idées reçues

- La dermatite atopique est de cause psychique.
- La dermatite atopique est une maladie infectieuse.
- La dermatite atopique est une « allergie à quelque chose » qu'il faut identifier.
- La dermatite atopique est une allergie alimentaire.
- Le mode d'allaitement est responsable de la dermatite atopique.

#### Ce qu'il faut faire comprendre au patient

- La dermatite atopique est une affection chronique qui évolue par poussées.
- Son traitement est prolongé.
- Son objectif n'est pas la guérison de guérir la cause mais d'améliorer au mieux les symptômes.
- Le changement de lait (ou tout autre régime) n'a aucune justification en première intention. Il ne peut être préconisé qu'après exploration allergologique adaptée confirmant l'allergie alimentaire associée.
- L'exploration allergologique n'est réalisée que dans un nombre limité de cas, dans des circonstances bien définies.
- Aucun traitement n'est définitivement curatif.
- Les soins locaux quotidiens sont indispensables pour soulager et restaurer la barrière cutanée.
- Il faut éviter les facteurs aggravants (cf. encadré « Conseils à donner »).
- Les dermocorticoïdes sont efficaces et non dangereux quand ils sont utilisés judicieusement, sous surveillance médicale; ils ne favorisent pas la chronicité de la dermatite atopique ni l'apparition de l'asthme et n'ont habituellement pas de retentissement général.



## Conseils à donner

- Habillement : éviter les textiles irritants (laine, synthétiques à grosses fibres), préférer coton et lin.
- Éviter l'exposition au tabac (vis-à-vis du risque d'hyperréactivité bronchique associée).
- Maintenir une température fraîche dans la chambre à coucher. Ne pas trop se couvrir la nuit.
- Exercice physique, sports : à conseiller ; douche et émoullients après, en particulier pour la natation (irritation par désinfectants chlorés).
- Augmenter les applications d'émoullients par temps froid et sec.
- Se méfier des contagés herpétiques.
- Vacciner normalement. En cas d'allergie associée à l'œuf, il faut prendre un avis spécialisé pour les vaccinations contre la grippe et la fièvre jaune.
- Bain quotidien ou douche, mais court et avec une température tiède et des pains ou gels sans savon.

## B. Réalisation pratique du traitement

### 1. Traitement des poussées

Dans la majorité des cas, les soins locaux permettent de traiter efficacement les poussées en calmant le prurit et l'inflammation cutanée.

Il n'y a pas de place pour la corticothérapie générale dans le traitement de la dermatite atopique.

#### Dermocorticoïdes (item 326)

Ils sont le *traitement topique de référence*. Le choix est fait en fonction :

- de l'âge ;
- de la sévérité de la dermatite atopique ;
- du site ;
- et de l'étendue à traiter.

#### Mode d'utilisation

##### Choix du dermocorticoïde

Les dermocorticoïdes :

- d'activité très forte sont contre-indiqués chez le nourrisson et le jeune enfant, sur le visage, les plis et le siège ;
- forts sont à réserver en cures courtes aux formes très inflammatoires ou lichénifiées des extrémités ;
- modérés sont utilisés sur le visage, les paupières, les plis et les zones génitales et chez le nourrisson ;
- faibles n'ont pas d'intérêt.

##### Prescription

La quantité de dermocorticoïde à appliquer peut être définie précisément et expliquée au patient ou à ses parents en fonction de la règle de la phalange : la quantité de crème ou de pommade déposée sur la dernière phalange de l'index correspond à environ 0,5 g de produit et permet de couvrir une surface équivalente à deux paumes de la main d'un adulte. Idéalement la quantité de produit à appliquer les premiers jours doit être montrée au patient et aux parents en fonction de la surface atteinte et inscrite sur l'ordonnance.

Les préparations magistrales visant à diluer les dermocorticoïdes ne doivent pas être utilisées. Les préparations commerciales associant un antiseptique ou antibiotique ou antimycosique ne doivent pas être utilisées (risque d'irritation ou d'eczéma de contact).

Les crèmes sont préférées sur les lésions suintantes et les plis; les pommades sur les lésions très sèches, lichénifiées.

Une seule application quotidienne est suffisante, jusqu'à amélioration franche (généralement 1 à 3 semaines).

Le dermocorticoïde est ensuite arrêté avec usage d'émollients jusqu'à la récurrence suivante.

Dans les formes légères à modérées de dermatite atopique, l'efficacité du traitement dermocorticoïde est spectaculaire avec disparition du prurit en quelques jours et amélioration des lésions en une semaine. Le traitement est stoppé après amélioration des lésions, relayé par un émollient quotidien, puis réutilisé de la même façon à la prochaine poussée.

Lorsque les poussées sont fréquentes, un traitement d'entretien par 2 applications de dermocorticoïdes par semaine (jours consécutifs ou espacés) peut être efficace pour diminuer nettement la fréquence des rechutes.

### *Suivi*

Des consultations systématiques de suivi sont nécessaires pour :

- s'assurer de l'évolution favorable;
- évaluer l'adhésion au traitement;
- mesurer la quantité de dermocorticoïdes utilisée;
- réadapter au besoin le traitement.

### *Efficacité, effets indésirables*

L'appréciation de l'efficacité clinique est plus importante que la définition d'une quantité maximale de dermocorticoïdes à ne pas dépasser.

Les effets indésirables locaux, souvent redoutés, sont en pratique rarement observés, (atrophie cutanée, vergetures, hypertrichose, surinfection bactérienne ou herpétique).

La crainte théorique de ces effets secondaires (corticophobie), fréquemment rencontrée chez les patients, risque de limiter l'observance du traitement; elle doit être dépitée lors de l'entretien médical et conduire à une information adaptée.

Les effets systémiques théoriques liés à une freination de l'axe hypothalamo-hypophyso-surrénalien sont exceptionnellement observés. Ils ne justifient pas la réalisation systématique d'explorations endocriniennes.

## **Inhibiteurs de la calcineurine topiques (ou immunomodulateurs topiques)**

Cette classe thérapeutique comporte deux molécules : tacrolimus et pimécrolimus.

Seul le tacrolimus (Protopic®) est commercialisé en France (pommade à 0,03 % pour l'enfant de 2 à 15 ans; 0,1 % pour l'adulte). Il a, à l'heure actuelle, le statut de « médicament d'exception » et sa prescription est réservée aux dermatologues et pédiatres.

Il est indiqué dans les dermatites atopiques modérées à sévères de l'enfant et de l'adulte en cas de résistance ou de contre-indication aux dermocorticoïdes. Le tacrolimus a un intérêt particulier pour les lésions du visage et des paupières, car il ne cause pas d'atrophie cutanée.

Les effets indésirables les plus fréquents sont les brûlures à l'application, le plus souvent transitoires. Ils sont administrés à raison de deux applications par jour pendant 3 semaines en traitement d'attaque. Un traitement d'entretien pour prévenir les poussées de dermatite atopique à raison de deux applications par semaine au niveau des zones de peau habituellement atteintes peut être utilisé.

## Antihistaminiques oraux (anti-H1)

Les antihistaminiques oraux n'ont pas d'AMM pour la dermatite atopique et ils ont uniquement un rôle adjuvant mineur pour le traitement du prurit.

Les anti-H1 (principalement ceux de première génération) peuvent être utilisés à titre d'appoint, pendant quelques jours pour minorer le prurit et les réveils nocturnes (du fait de leur effet sédatif). Ils n'ont pas d'intérêt au long cours en prévention des poussées de dermatite atopique.

## Antiseptiques et antibiotiques locaux ou systémiques

Les antiseptiques et antibiotiques locaux ou systémiques n'ont d'intérêt qu'en cas de surinfection manifeste des lésions.

## 2. Traitement d'entretien

### Émoullients

Ils sont utilisés dans le but de restaurer la fonction barrière de la peau et de lutter contre la xérose cutanée.

Ils doivent être utilisés quotidiennement.

Leur tolérance est habituellement bonne. Parfois, des sensations de brûlures, prurit, rougeurs lors de l'application sont rapportées : ces effets justifient le changement d'émoullient.

Une sensibilisation aux composants (lanoline, parfums...) doit être évoquée en cas d'exacerbation de l'inflammation après les applications.

### Mesures d'hygiène

Il est préférable de donner un bain court quotidien ou une douche, avec une température tiède, et d'utiliser des pains ou gels sans savon.

### Contrôle des facteurs d'aggravation

Les facteurs aggravants et les conseils d'hygiène de vie sont colligés dans l'encadré « Conseils à donner ».

Le patient doit pouvoir mener une vie la plus normale possible et il n'est pas souhaitable d'imposer des mesures trop contraignantes.

### Vaccinations

Le calendrier vaccinal doit être le même que chez les enfants non atopiques.

Il est prudent de retarder transitoirement les vaccinations au cours de fortes poussées de dermatite atopique.

En cas d'allergie à l'œuf associée, seules les vaccinations contre la grippe et la fièvre jaune, réalisées sur des milieux de culture sur œufs embryonnés de poule, nécessitent un avis spécialisé.

## 3. Traitements d'exception

Ils sont réservés aux formes graves résistant à un traitement topique bien conduit.

Il est essentiel de s'assurer auparavant que la prise en charge de la maladie est optimale :

- les traitements prescrits ont été compris et correctement appliqués ;
- une enquête allergologique a été faite et les mesures d'éviction éventuelles ont bien été prises.

*Si la prise en charge ne paraît pas adaptée*, un apprentissage des soins, réalisé par le médecin lui-même ou une infirmière, une éducation thérapeutique ou un soutien psychologique doivent être proposés.

Une hospitalisation dans un service de dermatologie ou une structure adaptée à la dermatopédiatrie peut être utile (cf. encadré).

## Quand confier en milieu hospitalier spécialisé ?

- Dermatite atopique grave définie comme un échec au traitement adapté bien conduit.
- Surinfection grave, en particulier herpétique.
- Non-adhésion aux conseils consensuels (nécessité d'éducation thérapeutique).

*Si la prise en charge est correcte, soit d'emblée, soit après échec de toutes ces mesures, il s'agit alors réellement d'une dermatite atopique sévère.*

Il faut alors un avis spécialisé pour décider de mesures thérapeutiques difficiles, souvent hors AMM, justifiées par la gravité de ces cas rares d'échec des soins locaux.

### Photothérapie

Réalisées chez des dermatologues équipés du matériel adéquat, les photothérapies utilisables sont les UVA-UVB, les UVB spectre étroit (appelés UVB TL01) et les UVA1.

Elles sont efficaces et bien tolérées à court terme; le risque au long cours n'est pas encore connu.

Chez l'enfant, les photothérapies UVA-UVB et UVB spectre étroit peuvent être utilisées dans le traitement de la dermatite atopique sévère à partir de l'âge de 8–10 ans. La nécessité de 2 ou 3 séances par semaine et la faible densité en France des cabines équipées en lampes UVB ou UVB spectre étroit rendent la réalisation pratique de ce traitement parfois difficile.

### Ciclosporine

La ciclosporine (Néoral®) dispose de l'AMM dans cette indication chez l'adulte, mais pas chez l'enfant.

Sa prescription est réservée aux adultes atteints de dermatite atopique sévère résistant aux traitements conventionnels. La prescription initiale est hospitalière, le renouvellement par le praticien de ville est possible.

La ciclosporine *per os*, à la posologie initiale de 3 à 5 mg/kg par jour, permet une amélioration de 50 à 60 % de la sévérité des lésions en 6 à 8 semaines. Un traitement d'entretien de 6 mois à 2 ans à la posologie la plus faible possible peut être utilisé afin de tenter de modifier le cours évolutif de la maladie. La surveillance de la pression artérielle, de la fonction rénale et des interactions médicamenteuses est nécessaire du fait du risque de fibrose rénale et d'hypertension artérielle.

## 4. Autres mesures

### Cures thermales

Elles sont populaires en France où de nombreux centres de cures existent. Les eaux thermales sont très différentes tant dans leurs propriétés chimiques que physiques. Il n'y a pas d'argument scientifique pour les recommander en l'absence d'étude démonstrative. Elles peuvent néanmoins aider transitoirement le patient et sa famille dans les formes chroniques et sévères et peuvent aider à l'éducation thérapeutique.

### Psychothérapie

Les interactions entre dermatite atopique, émotions et psychisme existent.

Une dermatite atopique grave altère la qualité de vie et peut modifier la personnalité ou induire des troubles psychologiques.

Le stress est incriminé comme élément déclenchant de poussées de dermatite atopique mais de manière imprécise : il s'agit probablement d'un facteur très important chez certains et négligeable chez d'autres.

Il convient de repérer les patients et les familles en souffrance pour leur proposer une prise en charge spécifique.

## Autres

La conférence de consensus 2004 a estimé que l'absence de preuve scientifique ne permettait pas de recommander l'homéopathie. Il n'y a pas de place pour la phytothérapie ou les herbes chinoises dans le traitement de la dermatite atopique. L'acupuncture n'est pas à recommander. Il faut lutter contre le recours aux médecines parallèles, trop souvent tentées par les familles désespérées.

### Points clés

- La prévalence de la dermatite atopique est en augmentation.
- La dermatite atopique est une des composantes de la « marche atopique » qui comprend la rhinoconjonctivite allergique, l'allergie alimentaire et l'asthme. La dermatite atopique est une maladie chronique évoluant par alternance de poussées avec des périodes de rémission.
- Le prurit est un symptôme clé de la dermatite atopique. Il est souvent responsable de troubles du sommeil.
- La sécheresse cutanée (xérose) est également un élément majeur de la dermatite atopique.
- 15 à 30 % des patients ont des mutations hétérozygotes « perte de fonction » du gène de la filaggrine, codant une protéine synthétisée par les kératinocytes des couches supérieures de l'épiderme, qui participe à sa fonction barrière.
- La topographie caractéristique des lésions de dermatite atopique varie avec l'âge : convexités chez le nourrisson, plis de flexion des membres chez l'enfant plus âgé et l'adulte.
- Toute aggravation brutale des lésions cutanées de dermatite atopique doit faire évoquer une surinfection à staphylocoque ou à herpès virus.
- Les dermocorticoïdes sont le traitement de référence de la dermatite atopique.
- L'éducation thérapeutique fait partie de la prise en charge de la dermatite atopique.

## Eczéma de contact

- I. **Diagnostic**
- II. **Diagnostic étiologique**
- III. **Évolution et complications**
- IV. **Traitement**

Cette dermatose est très fréquente.

L'eczéma de contact est une cause majeure des eczémas.

Elle est due à une sensibilisation cutanée à des molécules non tolérées ou allergènes. Eczéma atopique et eczéma de contact peuvent être associés, en particulier dans le cas des dermatites des mains.

*Pour en savoir plus*

---

Prise en charge de la dermatite atopique de l'enfant.  
SFD, 2004 : <http://www.sfdermato.org/media/pdf/>

[recommandation/da-long-21929906693b437d6f4315bef48d1518.pdf](http://www.sfdermato.org/media/pdf/recommandation/da-long-21929906693b437d6f4315bef48d1518.pdf)

## Physiopathologie

L'eczéma de contact est dû à une réaction d'hypersensibilité retardée à médiation cellulaire déclenchée par le contact de la peau avec une substance chimique exogène.

L'eczéma de contact évolue en deux phases : une phase de sensibilisation et une phase de révélation.

### Phase de sensibilisation

Le produit sensibilisant exogène est le plus souvent un haptène, c'est-à-dire une substance de petite taille non immunogène par elle-même.

Elle pénètre dans la peau et s'associe à une protéine pour former un couple haptène-protéine qui constitue l'allergène.

Celui-ci est pris en charge par les cellules dendritiques de l'épiderme (cellules de Langerhans) ou du derme. Ces cellules migrent par voie lymphatique dermique vers la zone paracorticale des ganglions lymphatiques.

Pendant cette migration, elles subissent une maturation qui les rend capables d'activer des lymphocytes T « naïfs ». Ces lymphocytes T prolifèrent et se différencient alors en lymphocytes « mémoires » circulants.

Cette première phase est cliniquement asymptomatique. Elle peut durer quelques jours à plusieurs années. L'exposition à des irritants qui fragilisent la fonction barrière de la peau (eau, occlusion sous les gants, détergents, solvants...) facilite la pénétration des allergènes dans la peau et le développement de la réaction allergique.

### Phase de révélation

Elle survient chez un sujet déjà sensibilisé, 24 à 48 heures après un nouveau contact avec l'allergène.

Des lymphocytes T mémoire spécifiques de l'allergène à (re)circulation cutanée reconnaissent l'allergène présenté par les cellules de Langerhans. Les lymphocytes T effecteurs prolifèrent et sécrètent des cytokines pro-inflammatoires (IL-2, IL-17, TNF, interféron) qui recrutent des cellules mononucléées inflammatoires responsables de la réaction clinique et histologique (spongiose et exocytose épidermiques) d'eczéma.

Les kératinocytes produisent aussi des cytokines (IL-1, IL-6, GM-CSF et TNF).

L'eczéma de contact est une hypersensibilité cellulaire retardée de type 1 du fait du profil des cytokines produites par les lymphocytes T spécifiques de l'allergène (interféron, TNF). Il s'oppose ainsi à l'eczéma atopique qui a une phase de révélation (lors de contacts épicutanés avec des atopènes, protéines de poids moléculaire beaucoup plus élevé que les haptènes) dépendant de lymphocytes de type 2 (produisant IL-4, IL-5, IL-13).

## I. Diagnostic

### A. Diagnostic positif

#### 1. Forme typique : eczéma aigu

Le diagnostic d'eczéma aigu est clinique.

Les lésions sont très prurigineuses (+++).

Elles réalisent des placards érythémateux à contours émiétés.

L'eczéma aigu évolue en quatre phases successives, souvent intriquées :

- phase érythémateuse : placard érythémateux;
- phase vésiculeuse : vésicules remplies de liquide clair, confluant parfois en bulles (figure 13.14);
- phase suintante : rupture des vésicules, spontanément ou après grattage (figure 13.15);
- phase croûteuse ou desquamative suivie d'une guérison sans cicatrice.



**Fig. 13.14.** Eczéma aigu : lésions vésiculo-bulleuses.



**Fig. 13.15.** Eczéma aigu : phase suintante.

## 2. Formes cliniques

### Formes topographiques

L'eczéma peut prendre un aspect très œdémateux sur le visage, en particulier sur les paupières, et sur les organes génitaux.

Sur les paumes et les plantes, où la couche cornée est beaucoup plus épaisse, la rupture des vésicules est plus difficile, et l'eczéma aigu se présente sous forme de vésicules prurigineuses dures enchâssées (aspect de dysidrose). D'autres causes de dysidrose sont possibles (cf. « Diagnostic différentiel »).

### Formes chroniques

On distingue :

- l'eczéma lichénifié : le grattage entraîne un épaissement de la peau qui devient quadrillée et pigmentée (figure 13.16);
- l'eczéma chronique des paumes et des plantes : dans cette localisation, les lésions sont fréquemment fissuraires et hyperkératosiques, entraînant une kératodermie palmoplantaire.





**Fig. 13.16.** Eczéma lichénifié.

### 3. Examen histologique

En pratique, la biopsie cutanée est inutile au diagnostic. Elle n'est réalisée qu'en cas de doute diagnostique.

L'examen histologique montre :

- une spongiose (œdème dissociant les kératinocytes et aboutissant à la formation de vésicules intraépidermiques);
- une exocytose (infiltrat de cellules mononucléées entre les kératinocytes);
- un œdème dermique et un infiltrat riche en lymphocytes à prédominance périvasculaire.

## B. Diagnostic différentiel

### 1. Dermatite d'irritation

Elle est fréquente sur les mains.

Elle est secondaire à des agressions physiques ou chimiques directes, qui ne nécessitent pas l'intervention de mécanismes immunologiques spécifiques d'un allergène.

Les principaux éléments de diagnostic différentiel entre eczéma de contact et dermatite d'irritation sont donnés dans le [tableau 13.1](#).

Une dermatite d'irritation peut se compliquer d'un eczéma de contact (car elle favorise la pénétration d'allergène en altérant la fonction barrière de la peau et parce que l'état inflammatoire favorise la réponse immune à ces allergènes).

### 2. Dermatite (ou eczéma) atopique

La dermatite atopique réalise un tableau très différent par la topographie des lésions et leur chronicité.

Chez l'adulte, un eczéma de contact généralisé peut être difficile à distinguer d'une dermatite atopique.

**Tableau 13.1.** Éléments de diagnostic différentiel entre eczéma de contact et dermatite d'irritation

	Eczéma de contact	Dermatite d'irritation
<b>Épidémiologie</b>	Atteint quelques sujets en contact avec le produit	Atteint la majorité des sujets en contact avec le produit
<b>Délai d'apparition</b>	Sensibilisation préalable puis 24–48 heures après nouvelle exposition à l'allergène	Rapide (minutes ou heures après l'exposition)
<b>Lésions cutanées</b>	Bords émiettés	Bords nets
<b>Topographie</b>	Déborde de la zone de contact avec l'allergène Possibilité de lésions à distance	Limitée à la zone de contact
<b>Symptomatologie</b>	Prurit	Brûlure
<b>Tests épicutanés</b>	Positifs (lésion d'eczéma)	Négatifs ou lésion d'irritation

Chez l'adulte et chez l'enfant, une association d'eczéma de contact et d'eczéma atopique est possible. Il faut y penser en cas de résistance au traitement local bien conduit ou dans des cas de localisation inhabituelle de dermatite atopique.

Chez l'adulte, des dermatites des mains récalcitrantes dues à des facteurs d'irritation ou de contact surviennent sur une dermatite atopique préexistante. Les altérations de la barrière cutanée caractéristiques de la dermatite atopique peuvent favoriser la sensibilisation aux allergènes environnementaux et aussi la pénétration d'irritants.

### 3. Dysidrose

La dysidrose (ou eczéma dysidrosique) est caractérisée par des vésicules dures et enchâssées très prurigineuses des faces latérales des doigts ou des orteils.

Les poussées sont souvent estivales.

Elle est en général idiopathique, mais peut relever d'une sensibilisation de contact ou d'une manifestation de dermatite atopique.

### 4. Œdème du visage

Le diagnostic différentiel doit être fait avec les autres causes d'œdème aigu du visage.

#### Érysipèle

Le placard inflammatoire est bien limité, le plus souvent unilatéral, parfois recouvert de vésicules ou bulles. Frissons, fièvre et hyperleucocytose l'accompagnent.

#### Angioœdème, ou œdème de Quincke

C'est un œdème pâle, indolore sans prurit ni fièvre. Il peut être accompagné de troubles de la déglutition ou respiratoires et d'urticaire.

#### Zona

Le diagnostic repose sur les douleurs, la présence de vésicules hémorragiques ou croûteuses et la topographie unilatérale et segmentaire.

## II. Diagnostic étiologique

La recherche de l'allergène responsable est indispensable. Elle repose sur :

- l'interrogatoire ;
- l'examen clinique ;
- les tests épicutanés (ou *patch tests* ou épidermotests) ;
- la recherche de la pertinence des tests épicutanés.

### A. Interrogatoire

L'interrogatoire est un élément très important de l'enquête étiologique. Il permet parfois de suspecter un ou plusieurs allergènes et oriente les tests épicutanés.

Les éléments importants à rechercher sont les suivants.

#### 1. Topographie initiale

Elle a une grande valeur d'orientation.

Les lésions sont initialement localisées à la zone de contact avec l'allergène (figure 13.17) ; elles peuvent ensuite diffuser à distance.

#### 2. Circonstances de déclenchement

Il faut faire préciser les activités ayant pu conduire à un contact avec un allergène particulier 24 heures à quelques jours avant le début des lésions : profession, jardinage, bricolage, peinture, port de gants, chaussures ou vêtements particuliers, application d'un cosmétique ou d'un parfum ou d'un médicament...

#### 3. Chronologie

Il faut préciser l'évolution des lésions au cours du temps, leur amélioration ou leur aggravation pendant les week-ends, les vacances ou d'éventuels arrêts de travail.

#### 4. Traitements locaux utilisés

Il faut préciser tous les traitements locaux utilisés avant et après l'apparition de la dermatose (y compris les dermocorticoïdes), ainsi que les produits d'hygiène, parfums et cosmétiques appliqués. Il faut noter si ces traitements ont amélioré ou aggravé l'eczéma.



**Fig. 13.17.** Eczéma de contact à un constituant des chaussures.

## B. Examen clinique

Certaines localisations ont une valeur d'orientation :

- un eczéma du lobule des oreilles, du poignet et de l'ombilic fait évoquer une sensibilisation au nickel;
- un eczéma du visage, des paupières ou du cou oriente vers une allergie aux cosmétiques, aux vernis à ongles (manuporté), aux produits volatils (parfums, peintures, végétaux...);
- un eczéma des pieds oriente vers une allergie à un constituant des chaussures : chrome du cuir sur le dos du pied, agents de vulcanisation du caoutchouc sur la plante, contaminant (diméthylfumarate).

## C. Tests épicutanés, ou *patch-tests* ou épidermotests

Ils sont *indispensables pour obtenir un diagnostic de certitude* de l'allergène en cause, dont l'éviction est primordiale (pour autant que ce soit possible).

### 1. Pratique des tests

Ils sont orientés par l'interrogatoire et l'examen clinique.

Ils sont réalisés à distance de la poussée d'eczéma (1 mois).

Le test épicutané est fait en milieu spécialisé (cf. encadré « Technique »).

### Technique

Différents allergènes sont appliqués sous occlusion sur le dos pendant 48 heures.

La lecture est faite à 48 heures, 30 minutes après avoir enlevé les tests (figure 13.18).

Une seconde lecture est réalisée à 72–96 heures, parfois à 7 jours pour certains allergènes (corticoïdes, par exemple).

La lecture est la suivante :

- test négatif : peau normale;
- test positif : reproduisant la lésion d'eczéma, à distinguer d'une simple réaction d'irritation :
  - + : érythème, papule;
  - ++ : érythème, papule et vésicules;
  - +++ : érythème, papule, nombreuses vésicules confluentes, vésiculo-bulles.

On réalise habituellement :

- la batterie standard européenne, qui comprend les 29 substances les plus fréquemment en cause (cf. encadré « Batterie standard européenne des allergènes »);
- des tests avec les produits utilisés par les malades;
- et éventuellement des batteries spécialisées orientées (coiffure, cosmétiques, plastiques, colles, peintures...).

### 2. Pertinence des tests épicutanés

Le résultat des tests épicutanés doit être confronté aux données de l'interrogatoire afin de déterminer si les allergènes identifiés par ces tests sont vraiment les responsables de l'eczéma récent.

Ils peuvent seulement témoigner d'une sensibilisation ancienne sans rapport avec les lésions récentes, c'est le cas de la sensibilisation au nickel très fréquente dans la population pour



**Fig. 13.18.** Tests épicutanés.

laquelle la pertinence, notamment dans un contexte professionnel (par exemple, coiffeuse), doit être évaluée au cas par cas.

Un résultat négatif n'élimine pas formellement une allergie de contact. Il faut parfois savoir utiliser directement les produits bruts suspectés (par exemple, cuir, semelle de chaussure...) ou réaliser des tests moins standardisés (tests d'applications répétées d'un cosmétique).

## D. Principales causes

Les allergènes en cause sont très variés et il est nécessaire de faire appel à un spécialiste formé à la pratique et l'interprétation des tests, en particulier quand il faut prendre une décision importante d'orientation ou de reclassement professionnel.

Les allergènes les plus fréquents sont les métaux, en particulier le nickel.

La batterie standard européenne des allergènes comprend les allergènes les plus fréquemment en cause dans les pays européens (cf. encadré).

### Batterie standard européenne des allergènes

- Baume du Pérou (ou *myroxylon pereirae* dans les cosmétiques, topiques médicamenteux, cicatrisants).
- Benzocaïne (anesthésique local).
- Budésônide (marqueur des allergies aux corticoïdes).
- Chrome (bichromate de potassium) (ciment, cuir).
- Cléoquinol (antiseptique).
- Cobalt (chlorure de cobalt) (ciment, métaux, colorants bleus).
- Colophane (adhésifs, vernis, peintures).
- Formaldéhyde (conservateur).
- Fragrance Mix I (mélange de composants des parfums).
- Fragrance Mix II (mélange de composants des parfums).
- Kathon® CG (chlorométhyl isothiazolinone et méthylisothiazolinone) (conservateur, cosmétiques, industrie).
- Lactone Sesquiterpène Mix (plantes « composées » : artichauts, dahlias, chrysanthèmes...).
- Lanoline (alcools de laine : cosmétiques, topiques médicamenteux).

- Mercaptobenzothiazole (caoutchoucs, sans rapport avec l'allergie immédiate au latex).
- Mercapto Mix (caoutchoucs, sans rapport avec l'allergie immédiate au latex).
- Méthyldibromoglutaronitrile (conservateur, biocide présent dans savons, huile de coupe, encres).
- Nickel (sulfate de nickel) (bijoux fantaisies, objets métalliques).
- Néomycine (sulfate de néomycine) (topiques médicamenteux).
- N-isopropyl-N'-phényl paraphénylènediamine (IPPD) (caoutchoucs noirs).
- Parabens Mix (conservateurs).
- Paraphénylènediamine (PPD) (colorants foncés, teintures, tatouages éphémères).
- Pivalate de tixocortol (marqueur des allergies aux corticoïdes).
- Primine (primevères).
- Quaternium 15 (c'est un libérateur de formaldéhyde utilisé comme conservateur).
- Résine époxy (résines, colles, plastiques).
- Résine paratertiaire butylphénol formaldéhyde (colle des cuirs).
- Thiuram Mix (caoutchoucs, sans rapport avec l'allergie immédiate au latex).
- Lyréal® (parfums).
- Méthylisothiazolinone (cosmétiques, lingettes, industrie, peintures).

## 1. Allergènes professionnels

Les eczémas de contact de cause professionnelle sont parmi *les plus fréquentes des maladies professionnelles indemnisables* (tableau général 65 des maladies professionnelles).

Ils débutent et prédominent aux mains et s'améliorent pendant les congés.

Les professions le plus souvent à l'origine d'eczémas professionnels sont :

- métiers du bâtiment : sels de chrome (ciment), cobalt (peinture, émail), résines époxy (colle, vernis, peinture), formaldéhyde (colle, textile), térébenthine (menuiserie, peinture), caoutchouc (gants, pneus)... ;
- coiffeurs : paraphénylènediamine (teintures), thioglycolate (permanentes), ammonium persulfates (décolorants), caoutchouc (gants), conservateurs et agents moussants (shampooings), nickel (instruments)... ;
- professions de santé : antiseptiques, antibiotiques, anti-inflammatoires non stéroïdiens, anesthésiques locaux, caoutchoucs (gants), acrylates des résines composites (prothésistes)... ;
- horticulteurs : lactones sesquiterpéniques (par exemple, chrysanthèmes), primevères, pesticides, gants...

## 2. Médicaments topiques

Les lésions débutent sur la zone d'application mais s'étendent souvent à distance.

Les topiques le plus fréquemment en cause sont : néomycine, antiseptiques, sparadrap (colophane), topiques antiprurigineux, baume du Pérou, AINS...

Les dermocorticoïdes peuvent induire des sensibilisations. Il faut penser à cette éventualité chez les patients qui appliquent de manière régulière des corticoïdes topiques et dont les lésions sont non améliorées ou aggravées par l'application de corticoïdes. Les corticoïdes sont répartis en plusieurs classes chimiques, expliquant les réactions croisées, qui sont sans rapport avec leur niveau d'activité : selon une récente classification, ils apparaissent en trois classes chimiques (I, II et III).

## 3. Cosmétiques

Les lésions sont plus fréquentes chez les femmes. Elles prédominent sur le visage.

Les produits responsables sont : les parfums, les conservateurs (en particulier la méthylisothiazolinone), les excipients, le vernis à ongles, les déodorants, les shampooings, les

laques, le baume du Pérou (rouge à lèvres, crèmes), la paraphénylènediamine (teintures), les lingettes...

#### 4. Produits vestimentaires

La topographie oriente vers différentes causes :

- sur le tronc et les plis : colorants textiles;
- sur les pieds : cuir, colle des chaussures, caoutchouc...;
- en regard des bijoux fantaisie ou des accessoires (montre, boucle de ceinture, boutons de jeans) : nickel.

#### 5. Photoallergènes

Certains allergènes n'induisent un eczéma de contact qu'après irradiation par les rayons ultraviolets.

Les lésions débutent et prédominent sur les zones photoexposées (visage, oreilles, dos des mains, décolleté...).

Les causes sont entre autres le kétoprofène et les autres anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), les phénothiazines, les filtres solaires chimiques et certains végétaux.

Le diagnostic se fait par *photopatch tests* : *patch tests* suivis d'une irradiation par des rayons ultraviolets A.

### III. Évolution et complications

L'éviction de l'allergène est suivie de la guérison sans cicatrice de l'eczéma en 7 à 15 jours.

En l'absence d'éviction, les lésions passent à la chronicité.

#### A. Surinfection

L'impétiginisation des lésions est suspectée devant la présence de croûtes jaunâtres, parfois associées à des adénopathies et de la fièvre.

Peu fréquente, elle doit être distinguée des croûtes succédant à la phase suintante.

#### B. Érythrodermie (item 112)

L'érythrodermie est une généralisation progressive des lésions sous forme d'érythème disséminé prurigineux, squameux ou vésiculeux.

Elle s'accompagne de fièvre et de frissons.

Elle n'est pas spécifique de l'eczéma de contact et le complique rarement.

#### C. Retentissement socioprofessionnel

C'est une complication préoccupante : c'est un handicap pour les eczématisés chroniques et professionnels, en particulier des mains.

Il peut conduire à une adaptation du poste de travail à des mesures de protection vestimentaire ou à une déclaration de maladie professionnelle indemnisable.

## IV. Traitement

### A. Traitement symptomatique

Il repose sur l'application de dermocorticoïdes de niveau d'activité forte à très forte pendant 1 à 2 semaines.

Une brève corticothérapie générale est très rarement utile en cas de poussée suraiguë et/ou d'atteinte diffuse (15 à 30 mg par jour).

Une allergie de contact à une classe chimique des corticoïdes locaux contre-indique la prescription des corticoïdes de la même classe sous forme de topique mais aussi par voie systémique car ceci expose à la survenue d'une toxidermie parfois sévère.

Les antihistaminiques non sédatifs sont inutiles, les sédatifs peuvent aider à calmer le prurit.

En cas d'impétiginisation, une antibiothérapie générale active sur les Gram-positifs (pristinamycine, amoxicilline + acide clavulanique) est nécessaire, sans retarder le traitement par corticoïdes topiques. Il faut éviter les antiseptiques et antibiotiques locaux dans ce contexte.

### B. Éviction de l'allergène

L'éviction de l'allergène est indispensable à la guérison car il n'y a pas de possibilité de désensibilisation dans l'eczéma de contact.

L'ubiquité de certains allergènes rend leur éviction difficile et explique la chronicité de certains eczémas de contact.

Il est important d'informer les patients sensibilisés et de leur remettre des listes de produits à éviter.

Lorsque l'éviction de l'allergène est impossible, une protection vestimentaire peut être nécessaire pour éviter le contact (gants, masque, manches longues, chaussures...).

Les eczémas de cause professionnelle justifient un arrêt de travail, la réalisation de tests épicutanés, et peuvent conduire à une déclaration en maladie professionnelle indemnisable.

### C. Prévention et suivi

Il faut expliquer le cas échéant, les modalités de la prévention primaire et secondaire, individuelle et collective.

La prévention et le suivi en milieu professionnel reposent sur :

- l'aménagement de l'activité professionnelle et du poste de travail en collaboration avec le médecin du travail ;
- l'éviction des contacts avec les substances sensibilisantes par le port de gants, de vêtements de protection dans les professions à haut risque de sensibilisation de contact.

#### Points clés

- L'eczéma de contact est la deuxième grande cause d'eczéma à côté de la dermatite (eczéma) atopique.
- Il est dû à une sensibilisation par voie cutanée à des petites molécules (haptènes) présentes dans notre environnement — à l'opposé de la sensibilisation à des protéines (atopènes) dans le cas de l'eczéma atopique.
- Les eczémas de contact de cause professionnelle sont parmi les plus fréquentes des maladies professionnelles indemnissables.
- Eczéma de contact et eczéma atopique peuvent s'associer, expliquant l'efficacité relative des mesures d'éviction, par exemple pour les dermatites des mains.



- Certains allergènes n'induisent un eczéma de contact qu'après irradiation par les rayons ultraviolets (photoallergie).
- La réalisation des tests épicutanés doit être orientée par l'interrogatoire et l'examen clinique.
- On peut rester sensibilisé très longtemps à un allergène de contact commun : la pertinence des tests épicutanés positifs doit donc systématiquement être discutée (la sensibilisation est-elle actuelle ou ancienne?).
- Les allergènes les plus fréquents sont les métaux, en particulier le nickel.
- L'éviction de l'allergène est une condition indispensable à la guérison.
- L'ubiquité de certains allergènes rend leur éviction difficile et rend compte de la chronicité de certains eczémas de contact.
- Le traitement symptomatique repose sur l'application de corticoïdes locaux. L'information du patient est indispensable pour qu'il parvienne à se protéger de tout contact ultérieur avec l'allergène.
- **Zéro à la question** : Le diagnostic étiologique ne repose ni sur la biopsie cutanée pour examen histologique ni sur le dosage des IgE. Les *prick-tests* n'ont aucun intérêt dans l'eczéma de contact aux haptènes. L'éviction de l'allergène est indispensable à la guérison car il n'y a pas de possibilité de désensibilisation dans l'eczéma de contact (zéro à la question si non mentionnée).

# Item 190 – UE 7

## Lupus érythémateux disséminé. Syndrome des anti-phospholipides<sup>2</sup>

- I. Lésions cutané-muqueuses du lupus érythémateux
- II. Signes biologiques
- III. Formes associées
- IV. Diagnostic
- V. Évolution et pronostic
- VI. Traitement

### Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer un lupus érythémateux disséminé et un syndrome des anti-phospholipides.
- Décrire les principes du traitement et de la prise en charge au long cours.

Prototype des maladies auto-immunes non spécifiques d'organe, le lupus érythémateux disséminé (LED) ou lupus érythémateux systémique (LES) est une connectivite fréquente et d'expression clinique très variable, caractérisée par la production d'anticorps antinucléaires et plus particulièrement d'anticorps anti-ADN natif. Il peut être associé à la présence d'un anticorps anti-phospholipides (APL) et à son corollaire clinique, le syndrome des anticorps anti-phospholipides (SAPL), caractérisé par des thromboses artérielles ou veineuses récidivantes, mais ce syndrome peut également être présent à titre isolé, non associé à un LES.

De nombreux organes, dont la peau, peuvent être atteints. Seules les manifestations dermatologiques sont traitées dans ce chapitre, les atteintes extracutanées étant abordées dans d'autres documents pédagogiques spécifiques.

La description d'une forme cutanée typique est difficile compte tenu de la variabilité des tableaux observés. Les principales manifestations cutanées et muqueuses sont toutefois décrites en indiquant leur fréquence.

### Épidémiologie générale

Le LES survient dans 85 % des cas chez la femme, généralement jeune et en période d'activité génitale. La prévalence (15 à 50 cas pour 100 000) serait plus élevée chez les sujets noirs.

<sup>2</sup> Ce chapitre a été écrit en insistant sur les signes cutanés. Cependant, ces signes ont été replacés dans leur contexte de maladie systémique.

## Pathogénie

Le LES résulte d'interactions probables entre un terrain génétique particulier (polymorphismes à risque des gènes de susceptibilité) et des facteurs d'environnement.

Cette interaction a pour conséquence une réponse immune anormale comportant une hyperréactivité lymphocytaire T et B, qui n'est pas réprimée par les circuits habituels d'immunorégulation, et la production d'anticorps en particulier d'anticorps antinucléaires et d'anticorps anti-ADN.

La *prédisposition génétique* est attestée par la fréquence accrue de la maladie chez les jumeaux monozygotes et par l'atteinte d'un autre membre de la famille dans 10 % des cas.

Plusieurs gènes de susceptibilité sont probablement impliqués mais ces données n'ont encore que peu d'intérêt pratique à l'exception de certains déficits en fraction du complément (C2 et C4 essentiellement).

La cause initiale du LES reste inconnue mais divers facteurs favorisent sa survenue et son évolution :

- l'exposition aux ultraviolets, surtout B (280–320 nm);
- la prise de certains médicaments qui peuvent déclencher un véritable lupus ou induire une maladie apparentée au lupus (lupus médicamenteux ou induit) mais avec certaines spécificités cliniques et immunologiques;
- la prise d'œstrogènes, la grossesse.

L'appartenance au sexe féminin est un facteur de susceptibilité : la prévalence chez les femmes en âge de procréer est 7 à 9 fois supérieure à la prévalence chez les hommes, mais cette différence diminue avec l'âge sans disparaître totalement (*sex-ratio* : 1 homme pour 3 femmes au cours des périodes pré- et post-ménopausiques).

## I. Lésions cutané-muqueuses du lupus érythémateux

De nombreuses manifestations dermatologiques sont observées au cours du lupus érythémateux (tableau 14.1). Elles peuvent schématiquement être classées en trois groupes : les lésions lupiques spécifiques (histologie évocatrice de lupus), qui doivent faire évoquer d'emblée le diagnostic, les lésions vasculaires et d'autres manifestations beaucoup moins spécifiques.

### A. Lésions lupiques spécifiques

Les lésions lupiques observées au cours du LES sont dans la majorité des cas de type lupus érythémateux aigu. Plus rarement, il existe des lésions de lupus subaigu ou chronique, celles-ci étant le plus souvent isolées ou pauci-symptomatiques, n'évoluant pas vers un LES avec atteinte viscérale extracutanée.

Ces différents types de lésions sont clairement photodistribuées ou photoaccentuées et peuvent être associées chez un même malade. Elles diffèrent par leur aspect clinique, histologique et leur évolution.

#### 1. Lupus érythémateux aigu

Ces lésions sont caractérisées par un aspect érythémateux, plus ou moins œdémateux ou squameux, plus rarement papuleux.

Dans la forme localisée, elles sont situées principalement sur les joues et le nez, en « vespertilio » (figure 14.1) ou en loup, respectant relativement les sillons nasogéniens et les paupières, s'étendant souvent sur le front, le cou, le décolleté, avec une bordure émietlée.

**Tableau 14.1. Signes principaux des lésions cutanées lupiques**

Type de lupus	Signes cliniques
Lupus érythémateux aigu	Érythème en vespertilio, en « loup » Lésions érosives muqueuses Photosensibilité
Lupus érythémateux subaigu	Lésions annulaires disséminées Lésions psoriasiformes disséminées Photosensibilité marquée
Lupus érythémateux discoïde	Lésions érythémato-squameuses Évolution atrophiante, dyschromique, cicatricielle Photosensibilité plus rare

**Fig. 14.1. Lupus érythémateux systémique à début aigu : érythème en vespertilio du visage.**

Dans la forme diffuse, les lésions prédominent sur les zones photoexposées, réalisant une éruption morbilliforme, papuleuse, eczématiforme ou, exceptionnellement, bulleuse. Au niveau des mains, les lésions siègent préférentiellement sur la face dorsale des zones interarticulaires (figure 14.2) mais il existe parfois une pulpite aiguë, érosive.

Les lésions muqueuses du lupus aigu sont érosives, principalement buccales (lèvres surtout, faces internes des joues notamment sur la moitié postérieure, langue, gencives) (figure 14.3), plus rarement sur les autres muqueuses (conjonctive, muqueuse anale, génitale...).

Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec :

- une rosacée (item 109);
- une dermatite séborrhéique (item 109);
- une dermatomyosite, où les lésions inflammatoires prédominent au visage, notamment sur les paupières supérieures, en prenant une couleur liliacée avec un œdème généralement plus important, et aux mains, sur les faces d'extension des articulations et sur les sertissures unguéales;
- un eczéma ou une éruption médicamenteuse ou virale dans les formes disséminées.



**Fig. 14.2.** Lupus érythémateux systémique : érythème du dos des mains respectant les articulations.



**Fig. 14.3.** Lupus érythémateux systémique : érosions buccales.

## **2. Lupus érythémateux cutané subaigu**

Des lésions de lupus cutané subaigu sont observées dans 7 à 21 % des LES, notamment en présence d'anticorps anti-Ro/SSA.

Elles sont érythémateuses, maculeuses ou papuleuses, évoluant :

- soit vers des lésions annulaires (figure 14.4) parfois confluentes à contours polycycliques avec une bordure érythémato-squameuse ;
- soit vers des lésions papulo-squameuses, d'aspect psoriasiforme.

Elles prédominent sur les zones photoexposées de la moitié supérieure du corps.

Ces lésions évoluent souvent vers une dépigmentation séquellaire, en général définitive.

Le diagnostic différentiel doit faire discuter :

- une dermatophytie ;
- un érythème polymorphe ;
- un psoriasis ;
- un pityriasis rosé de Gibert ;
- un vitiligo dans les formes dépigmentées.

## **3. Lupus érythémateux discoïde**

Les lésions cutanées de type lupus érythémateux discoïde sont observées dans 15 à 25 % des LES mais elles sont le plus souvent isolées, sans aucune manifestation viscérale. En l'absence



**Fig. 14.4.** Lupus érythémateux subaigu : lésions annulaires.



**Fig. 14.5.** Lupus érythémateux discoïde : lésions érythémato-squameuses et atrophiques.

d'anomalies biologiques franches, la probabilité que des lésions de lupus érythémateux discoïde annoncent la survenue d'un LES est très faible.

Ce sont des plaques bien limitées, souvent multiples et symétriques, prédominant au visage, prenant parfois une disposition en « aile de papillon » associant trois lésions élémentaires :

- érythème rouge foncé («vieux rose»), surtout net en bordure, parcouru de fines télangiectasies ;
- squames ou bouchons kératosiques folliculaires, en « clous » ;
- atrophie cicatricielle (figure 14.5).

L'atteinte des oreilles et du cuir chevelu (figure 14.6) (avec alopecie cicatricielle en plaques) voire du dos des mains et du tronc (zones photoexposées) est possible.

#### 4. Autres aspects

D'autres lésions spécifiques sont plus rarement observées au cours du LES :

- le lupus tumidus, se manifestant par des lésions érythémateuses, infiltrées, papuleuses ou nodulaires, non squameuses du visage ;
- le lupus à type d'engelures des extrémités (*chilblain lupus*) ;



**Fig. 14.6.** Lupus érythémateux discoïde : localisations typiques (oreille, tempe, pommette).

- la panniculite lupique, débutant par des nodules évoluant vers une atrophie cicatricielle en dépression cupuliforme ou en « coup de hache » sur les faces externes des bras et les cuisses.

### 5. Aspects histopathologiques

On observe des lésions épidermiques et dermiques : hyperkératose, atrophie épidermique, vacuolisation des kératinocytes basaux, épaissement de la membrane basale, œdème et infiltrat lymphoïde dermique péri-vasculaire et péri-annexiel. Elles sont plus marquées dans les formes discoïdes, parfois minimales dans les autres variantes.

L'étude en immunofluorescence directe (IFD) d'une lésion lupique met en évidence des dépôts granuleux (par opposition aux dépôts linéaires des dermatoses bulleuses auto-immunes, item 110) d'immunoglobulines (IgG, IgA ou IgM) et/ou de complément (C1q, C3) à la jonction dermo-épidermique dans 90 % des cas de lupus aigu et chronique et dans 60 % des cas de lupus subaigu. Ces dépôts sont également présents en peau saine dans 30 % des cas de LES, ce qui représente un argument important en faveur d'une forme systémique par rapport à une forme cutanée pure.

### 6. Aspects évolutifs

Les lésions de lupus érythémateux aigu ont souvent une évolution parallèle à celle des poussées systémiques, disparaissant sans cicatrice. Les lésions de type lupus cutané subaigu peuvent laisser des macules hypo- ou achromiques séquellaires souvent définitives.

Les lésions de lupus discoïde ont une évolution chronique et cicatricielle sans parallélisme avec les poussées viscérales.

## B. Lésions cutanées vasculaires

### 1. Phénomène de Raynaud (item 237)

Un phénomène de Raynaud est présent chez 15 à 45 % des malades et peut précéder de longue date l'apparition du LES. Il peut s'associer à un aspect de type lupus-engelures.

L'apparition d'une nécrose digitale doit faire suspecter une thrombose ou une vasculite associée, notamment dans le cadre d'un SAPL.

### 2. Livedo

Le livedo est significativement associé à la présence d'anticorps anti-phospholipides, à l'atteinte cardiaque et aux manifestations vasculaires ischémiques cérébrales.

Il est diffus, à mailles non fermées, formant des cercles incomplets (livedo racemosa, ou ramifié), localisé voire suspendu sur les membres et le tronc.

La biopsie cutanée est souvent d'intérêt limité mais peut mettre en évidence une vasculite ou des thromboses des petits vaisseaux.

### 3. Purpura (item 211)

Le purpura peut témoigner d'une vasculite ou de lésions thrombotiques; la présence de nécroses importantes et/ou extensives justifie la recherche d'anticorps anti-phospholipides.

### 4. Ulcères de jambe (item 226)

Les ulcères de jambe, présents chez environ 3 % des malades, sont rarement secondaires à une atteinte des troncs profonds mise en évidence par des examens Doppler artériel et veineux. Il s'agit le plus souvent d'ulcères superficiels par vasculite ou, plus souvent, par microthromboses cutanées (anticorps anti-phospholipides).

### 5. Vasculite urticarienne

Les lésions d'urticaire, notées dans 4 à 13 % des cas, correspondent souvent histologiquement à une vasculite leucocytoclasique des vaisseaux superficiels dermiques et sont généralement associées à une baisse du complément.

### 6. Autres lésions vasculaires

On peut aussi observer un érythème palmaire, des télangiectasies périunguérales et des hémorragies en flammèches sous-unguérales.

## C. Autres manifestations cutanées peu spécifiques

Une alopecie diffuse du cuir chevelu, inconstante et réversible, est parfois observée lors des poussées de LES.

## II. Signes biologiques

### A. Anomalies des protéines de l'inflammation

Les poussées lupiques y compris cutanées sont généralement accompagnées d'un syndrome inflammatoire net : élévation de la vitesse de sédimentation (VS), hyperfibrinémie, hyper- $\alpha_2$ -globulinémie. La protéine C-réactive reste peu élevée, sauf en cas d'infection concomitante.

### B. Anomalies sérologiques

#### 1. Autoanticorps

Les autoanticorps de spécificité variée sont dominés par les anticorps anti-noyaux (ACAN) ou facteurs antinucléaires (FAN).

L'immunofluorescence indirecte sur cellules Hep2 est une méthode globale de dépistage des FAN très sensible (95 % environ), mais peu spécifique : souvent positive dans d'autres connectivites, dans certaines hépatopathies et hémopathies lymphoïdes, et, à un titre faible, chez 2 à 4 % des sujets sains après 60 ans.

Au cours du LES, divers aspects de fluorescence, parfois associés, sont rencontrés :

- homogène : le plus fréquent, évocateur si le titre est supérieur à 1/500 ;
- périphérique : plus rare, mais plus spécifique ;



- moucheté dû à des anticorps dirigés contre un ou plusieurs antigènes nucléaires solubles; cet aspect s'observe aussi dans d'autres connectivites;
- nucléolaire : rare dans le LES, plus fréquent dans la sclérodermie.

La présence de FAN ne constitue qu'un *test d'orientation* et il est indispensable de *préciser leur spécificité*. La recherche d'anticorps anti-ADN natif par le test radio-immunologique de Farr, immunofluorescence sur *Crithidia luciliae*, test ELISA ou cytométrie du flux est un examen moins sensible (50 à 80 %) que l'étude des FAN, mais nettement plus spécifique du LES.

Le taux d'anticorps anti-ADN natif est bien corrélé à l'existence d'une atteinte rénale grave et à l'évolutivité du LES.

Les anticorps spécifiques d'antigènes nucléaires solubles (anticorps anti-ENA) sont détectés et identifiés par immunoprécipitation, immunoblot ou ELISA. On distingue *divers types, parfois associés* :

- les anticorps anti-Sm sont peu fréquents (20 %), mais très spécifiques;
- les anticorps anti-SSA (ou Ro), dirigés contre des antigènes à la fois nucléaires et cytoplasmiques, sont présents au cours du syndrome de Gougerot-Sjögren primitif et du LES, du lupus subaigu et du lupus néonatal;
- les anticorps anti-SSB (ou La) sont plus rares;
- les anticorps anti-RNP sont constants dans les connectivites mixtes et dans 30 % des LES.

D'autres types d'autoanticorps non spécifiques d'organe peuvent aussi être présents : anticorps anti-phospholipides, facteur rhumatoïde, anticorps anti-érythrocytes (test de Coombs) et anti-plaquettes.

## 2. Hypocomplémentémie

Fréquente au cours du LES, elle peut relever de deux mécanismes :

- une consommation du complément (CH50, C3, C4), souvent associée à l'existence d'une atteinte rénale;
- un déficit génétique d'une fraction du complément (C4, parfois C2), non réversible sous traitement.

## C. Autres anomalies biologiques

Elles sont en général liées aux atteintes extracutanées, rénales, hépatiques, hématologiques, etc.

## III. Formes associées

### A. Syndrome des anti-phospholipides (SAPL)

Il est défini par l'association de :

- manifestations cliniques (thromboses vasculaires artérielles et/ou veineuses et/ou avortements spontanés répétés);
- manifestations biologiques : présence d'anticorps anti-phospholipides à un titre significatif et confirmée par deux recherches espacées d'au moins 6 semaines.

Il existe plusieurs types d'anticorps de spécificité voisine dirigés contre des protéines associées aux phospholipides :

- anti-prothrombinase (ou anticoagulant circulant de type lupique), dépisté *in vitro* par des tests de coagulation (allongement du temps de céphaline activée);

- anticorps anti-cardiolipine de type IgG ou IgM :
  - recherchés par test immunologique ELISA;
  - responsables de la positivité dissociée de la sérologie syphilitique (VDRL positif, TPHA négatif);
- anticorps anti- $\beta_2$ -glycoprotéine I, cofacteur associé à la cardiolipine.

Au cours du SAPL, on peut observer :

- des manifestations dermatologiques (livedo racemosa, purpura nécrotique parfois ecchymotique, nécroses digitales, hémorragies sous-unguéales en flammèche);
- des manifestations vasculaires (thromboses veineuses et artérielles);
- des manifestations cardiaques (valvulopathies, endocardite de Libman-Sacks);
- des manifestations neurologiques;
- des manifestations obstétricales (fausses couches spontanées répétées, mort fœtale *in utero*, accouchement prématuré);
- des manifestations viscérales diverses selon le siège des thromboses (digestives, rénales, etc.).

Le syndrome catastrophique des APL est défini par l'atteinte simultanée et rapidement évolutive d'au moins trois organes (reins, poumons, système nerveux, peau...).

Le mécanisme des complications thrombotiques fait appel à l'interaction des anticorps anti-phospholipides avec l'endothélium vasculaire et les plaquettes. Au cours du SAPL, les thromboses relèvent donc d'un mécanisme différent de celui des vasculites lupiques (inflammation pariétale initiale).

Le SAPL peut être primitif ou associé à diverses affections, dont le LES, dont il représente un facteur potentiel de gravité.

Des anticorps anti-phospholipides sans manifestation clinique sont trouvés au cours de très nombreuses affections (maladies auto-immunes, affections malignes, maladies infectieuses, hépatopathies chroniques...) mais aussi dans 5 à 10 % de la population générale, en particulier chez les sujets âgés et lors de certaines prises médicamenteuses.

## B. Autres connectivites

La coexistence d'un LES et d'un syndrome de Gougerot-Sjögren est fréquente.

L'association simultanée ou successive d'un LES et d'une autre connectivite soulève parfois des problèmes nosologiques. Ainsi, le syndrome de Sharp, ou connectivite mixte, associe :

- un syndrome de Raynaud;
- des doigts boudinés;
- une polyarthrite non destructrice;
- des myalgies;
- un titre élevé de facteurs antinucléaires (fluorescence de type moucheté, dirigés contre l' $U_1$ -RNP).

Avec le temps, cette symptomatologie reste inchangée chez certains patients alors que chez d'autres des manifestations spécifiques d'une connectivite définie (lupus, sclérodermie, polyarthrite rhumatoïde ou dermatomyosite) apparaissent, ce qui permet de mieux typer l'affection.

## IV. Diagnostic

Le diagnostic de LES repose sur un faisceau d'arguments cliniques et biologiques et les lésions dermatologiques représentent une part importante des critères cliniques (4 sur les 11).

L'*American Rheumatism Association* a en effet publié une liste révisée en 1997 de 11 critères, un nombre minimum de 4 étant exigé pour retenir le diagnostic de LES avec une sensibilité et une spécificité de 96 % (cf. encadré).

L'intérêt de ces critères est essentiellement d'ordre collectif, leur valeur diagnostique n'étant pas absolue à l'échelon individuel.

### Critères de classification du LES de l'ARA

- Rash malaire.
- Lupus discoïde.
- Photosensibilité.
- Ulcérations orales ou nasopharyngées.
- Arthrite non érosive touchant au moins deux articulations périphériques.
- Pleurésie ou péricardite.
- Protéinurie > 0,5 g par jour ou cylindrurie.
- Convulsions ou psychose.
- Anémie hémolytique ou leucopénie (<4 000/ $\mu$ l constatée à deux reprises) ou lymphopénie (<1 500/ $\mu$ l constatée à deux reprises) ou thrombopénie (<100 000/ $\mu$ l en l'absence de médicaments cytopéniants).
- Anticorps :
  - anti-ADN natif;
  - ou anti-Sm;
  - ou anti-phospholipides : sérologie syphilitique dissociée constatée à deux reprises en 6 mois ou anti-coagulant circulant de type lupique ou anticorps anti-cardiolipine (IgG ou IgM).
- Titre anormal de facteurs antinucléaires en l'absence de médicaments inducteurs.

## V. Évolution et pronostic

La maladie lupique évolue par poussées successives entrecoupées de périodes de rémission de durée et de qualité très variables.

On oppose schématiquement des formes bénignes principalement cutanées ou cutané-articulaires et des formes graves caractérisées par diverses atteintes viscérales avec ou sans lésions cutanées.

La surveillance biologique du LES comporte :

- les examens biologiques usuels ;
- la recherche régulière d'une protéinurie ;
- des dosages répétés des anticorps anti-ADN natif et du complément (CH50, C3, C4) (en l'absence de déficit constitutionnel).

Le pronostic du LES s'est considérablement amélioré depuis 30 ans, notamment en raison du diagnostic des formes frustes et des progrès thérapeutiques. Le taux de survie à 10 ans est d'environ 90 %.

L'évolution des lésions cutanées dépend essentiellement de leur type clinique et a été précisée pour chacun d'entre eux (cf. *supra*). Dans l'immense majorité des cas, elles ne représentent pas une menace vitale directe (sauf de très rares formes avec nécroses cutanées extensives) mais peuvent accompagner et annoncer des lésions viscérales beaucoup plus menaçantes. À l'inverse, une gêne fonctionnelle est possible mais en général ponctuelle et sans séquelle durable (pulpite par exemple, acrosyndrome, etc.). Enfin, le préjudice esthétique peut être important, notamment dans le lupus discoïde et le lupus subaigu, en raison de l'atrophie parfois très affriante sur le visage et le cuir chevelu (plaques alopeciques atrophiques cicatricielles définitives) et/ou des troubles pigmentaires séquellaires.

## VI. Traitement

Le traitement des formes cutanées a pour but d'éviter et de réduire aussi vite que possible les lésions inflammatoires parfois gênantes mais aussi d'éviter l'évolution vers des séquelles pigmentaires et/ou atrophiques affichantes dans les formes discoïdes notamment.

Il repose essentiellement sur :

- la photoprotection, indispensable quelle que soit la saison ;
- les traitements topiques (dermocorticoïdes essentiellement, de classe adaptée à la topographie et à l'intensité des lésions) ;
- les antipaludéens de synthèse au long cours, d'efficacité démontrée : hydroxychloroquine (Plaquenil®) sans dépasser 6,5 mg/kg par jour soit en général 400 à 600 mg par jour. Une surveillance ophtalmologique annuelle (vision des couleurs, échelle d'Amsler) doit être réalisée à la recherche d'éventuels signes de toxicité rétinienne, qui imposent l'arrêt du traitement. Les autres effets secondaires sont plus rares (neuromyopathie, agranulocytose, bloc auriculoventriculaire). Leur efficacité doit être appréciée après 3 mois de traitement.

La résistance à ces mesures de première ligne ne constitue pas une indication à la corticothérapie générale — sauf exception, notamment dans les formes aiguës diffuses à titre ponctuel et initial afin de soulager les symptômes —, mais justifie le recours à d'autres thérapeutiques souvent dépourvues d'AMM dans cette indication (tacrolimus topique, thalidomide, méthotrexate, rétinoïdes...).

### Points clés

- Le lupus érythémateux systémique (LES) est très hétérogène dans sa présentation clinique.
- Les manifestations dermatologiques sont souvent au premier plan du tableau clinique, habituellement présentes au moment du diagnostic initial, certaines d'entre elles faisant partie des critères diagnostiques internationaux (critères de l'ARA).
- Il existe des manifestations lupiques spécifiques et d'autres non spécifiques, en particulier vasculaires.
- Les signes cutanés « spécifiques » sont presque toujours déclenchés ou au moins aggravés par l'exposition solaire.
- Les lésions à type de lupus aigu sont observées dans la majorité des cas au cours d'un LES, alors que celles à type de lupus discoïde, le plus souvent, et de lupus cutané subaigu, dans environ la moitié des cas, sont isolées ou pauci-symptomatiques n'évoluant pas vers un LES avec atteinte viscérale extracutanée.
- Les signes cutanés « spécifiques » sont en règle très sensibles aux antipaludéens de synthèse et à la photoprotection.
- Les signes cutanés non spécifiques, vasculaires (en particulier livedo, purpura, troubles trophiques) sont souvent associés à un syndrome des anti-phospholipides et doivent faire évoquer ce diagnostic de principe.
- Les atteintes rénales sévères et les manifestations neurologiques dominent le pronostic.
- La présence d'anticorps anti-ADN natif est l'élément clé du diagnostic biologique.
- Le traitement doit être adapté à la gravité de la maladie.

# Item 197 – UE 7

## Transplantation d'organes : complications cutanées

- I. Cancers cutanés
- II. Complications cutanées infectieuses

### Objectifs pédagogiques

- Argumenter les modalités de surveillance d'un sujet transplanté (...).

## I. Cancers cutanés

Les cancers cutanés représentent 90 % de l'ensemble des cancers survenant chez les transplantés.

### A. Carcinomes cutanés

Ils sont les plus fréquents.

Il s'agit de carcinomes épidermoïdes (CE) (dit spinocellulaires) et de carcinomes basocellulaires (CBC) (item 299).

### Physiopathologie

Les mécanismes qui sont à l'origine de cette fréquence élevée de carcinomes sont multiples et sont liés à l'immunosuppression thérapeutique :

- mutations induites par les ultraviolets (mal réparées sous immunosuppresseurs et concernant par exemple la protéine p53);
- taux élevé d'infections par des papillomavirus humains (HPV), notamment de type oncogène (mais pas exclusivement).

### 1. Risque de carcinome cutané

Le risque de carcinome cutané concerne l'ensemble des greffés.

Il est 65 à 250 fois plus élevé pour les carcinomes épidermoïdes que dans la population normale, et 50 à 70 % des sujets auront un cancer dans les 20 ans suivant la transplantation.

Le délai moyen de survenue du premier carcinome cutané est de 7 à 8 ans après la transplantation.

Le risque de développer un carcinome dépend :

- de l'âge au moment de la greffe ;
- du type de peau (phototype clair) ;
- des expositions solaires préalables ;
- du type et de la durée d'immunosuppression.

Après la survenue d'un premier carcinome épidermoïde, le traitement immunosuppresseur peut être adapté en étroite concertation avec les équipes de greffe : le passage d'un anti-calcineurine à un inhibiteur de mTor peut se discuter, car il réduit significativement le risque d'un second carcinome épidermoïde.

## 2. Caractéristiques des carcinomes

Les caractéristiques des carcinomes survenant chez les transplantés sont les suivantes :

- une prépondérance de CE alors que les CBC prédominent chez les sujets immunocompétents. Ces CE sont plus agressifs avec un taux de métastases et de récidives locales non négligeable (de l'ordre de 8 et 12 % respectivement) ;
- un siège essentiellement sur les parties découvertes (exposées au soleil) : mains, avant-bras, décolleté, visage ;
- un aspect clinique fréquemment trompeur imposant au moindre doute d'effectuer des biopsies, notamment en cas de lésions résistant aux traitements destructeurs simples ;
- des lésions souvent multiples, fréquemment associées à des verrues (vulgaires ou planes) ou à des lésions prénéoplasiques, telles que les kératoses actiniques.

## B. Maladie de Kaposi

La maladie de Kaposi est caractérisée par la formation de lésions cutanées ou viscérales par prolifération de cellules fusiformes et de vaisseaux dermiques.

Cette prolifération de cellules d'origine endothéliale est associée à une infection par le virus herpès 8 (HHV8). Le risque de développer une maladie de Kaposi est donc plus important dans les populations où la prévalence de l'infection HHV8 est la plus élevée : bassin méditerranéen, Afrique, Italie du Sud.

Les lésions apparaissent plus précocement après la transplantation que les carcinomes, en moyenne 1 à 2 ans après la greffe. Elles se caractérisent par des nodules angiomateux ou des plaques infiltrées, bleutées, parfois kératosiques, souvent développées sur un lymphœdème acquis qui peut révéler la maladie. L'atteinte cutanée est très fréquente mais l'atteinte extra-cutanée peut mettre en jeu le pronostic vital.

## C. Autres tumeurs

### 1. Mélanome

Le surrisque de mélanome après transplantation varie de 1,3 à 4,5 en fonction des pays et du phototype des individus, avec un délai moyen de survenue de 5 ans après la transplantation.

Le risque est majoré par des antécédents d'expositions solaires importantes, la présence d'un grand nombre de nævus, un phototype clair, des antécédents familiaux de mélanome.

### 2. Autres tumeurs

Les autres tumeurs plus rares sont le carcinome neuroendocrine développé aux dépens des cellules de Merkel cutanées et les lymphomes cutanés.

## II. Complications cutanées infectieuses

Il peut s'agir d'infections banales ou liées à des germes opportunistes.

### A. Verrues (item 299)

Infections à papillomavirus humains (HPV), virus à ADN très répandus capables d'infecter la peau et les muqueuses et dont certains peuvent être oncogènes.

Au niveau muqueux, l'infection à HPV est responsable de condylomes ou de végétations vénériennes (item 158).

Sur la peau, les verrues peuvent avoir plusieurs aspects cliniques mais ont souvent une composante kératosique marquée : verrues vulgaires, verrues en mosaïque des plantes, ou verrues planes.

Chez les sujets greffés :

- certaines lésions précancéreuses peuvent être infectées par des HPV oncogènes, ce qui peut favoriser leur transformation ;
- verrues et kératoses peuvent être présentes en grand nombre ; elles surviennent en moyenne 5 ans après la greffe chez la moitié des transplantés ;
- certaines de ces verrues peuvent être confondues cliniquement avec des lésions précancéreuses (kératoses actiniques) ;
- la prise en charge est difficile, les lésions résistant aux traitements habituels.

### B. Infections à virus herpès (item 164)

Cinquante pour cent des transplantés d'organe séropositifs pour le HSV développent dans les mois qui suivent la greffe des infections détectables à HSV faisant discuter une prophylaxie quotidienne par valaciclovir.

Dix à 15 % des transplantés d'organe développent dans les années qui suivent une varicelle ou un zona, souvent extensifs dans ce contexte. Un traitement par aciclovir, par voie IV, adapté à la fonction rénale est indispensable.

Les lésions cutanées ou muqueuses sont souvent sur ce terrain plus sévères et étendues.

Les primo-infections à HSV sont dans ce contexte plus sévères.

### C. Infections opportunistes

En raison de l'immunosuppression, une très grande diversité de micro-organismes, notamment des organismes opportunistes, peut être responsable d'infections cutanées.

Il peut s'agir de bactéries (*Nocardia...*), de levures (*Cryptococcus...*), de champignons filamenteux (*Aspergillus...*) ou de mycobactéries atypiques.

Les lésions cutanées sont peu spécifiques : lésions collectées (abcès, pustules), nodules superficiels ou profonds, voire tableaux d'érysipèle ou d'ulcérations chroniques.

La biopsie de ces lésions avec prélèvements multiples pour examen histologique avec colorations spéciales, examen direct et mise en culture pour analyses bactériologique, mycologique et parasitologique est indispensable devant ces lésions inhabituelles.

## Points clés

- Les principales complications dermatologiques après transplantation d'organe sont les carcinomes et les infections cutanées.
- Ces complications sont expliquées par : un accroissement de la survie des transplantés grâce à la mise sur le marché de multiples immunosuppresseurs; une réduction des capacités de défense liée aux traitements immunosuppresseurs prolongés; une exposition à divers carcinogènes (UV, virus...).
- La connaissance et la prévention de ces complications cutanées sont essentielles pour réduire la morbidité et la mortalité chez les personnes transplantées.
- Certaines lésions sont évitables en favorisant la photoprotection qui doit être largement explicitée<sup>3</sup> (réduire au maximum l'exposition solaire, *a fortiori* entre 11 h et 16 h, vêtements couvrants, chapeau, crèmes solaires) en raison des risques de carcinomes induits par les UV.
- La surveillance cutanée régulière systématique chez les greffés d'organe est également recommandée. Un examen cutané pour un dépistage précoce des lésions doit être régulièrement programmé au rythme d'une fois par an en l'absence de complication, voire plus souvent en cas de lésions cancéreuses préexistantes.
- La prise en charge des lésions précancéreuses et tumorales doit être la plus précoce possible.
- Les carcinomes et les lésions infectieuses cutanées étant de sémiologie souvent trompeuse, des biopsies doivent être effectuées au moindre doute.

<sup>3</sup> Une fiche d'information aux malades transplantés d'organes solides concernant la protection solaire est disponible sur le site [sfdermato.org](http://sfdermato.org).



## Item 207 – UE 7

# Sarcoïdose

- I. Signes cutanés non spécifiques : érythème noueux
- II. Signes cutanés spécifiques de la sarcoïdose
- III. Principes du traitement et de la prise en charge au long cours

### Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer une sarcoïdose.

La sarcoïdose est une maladie granulomateuse systémique, d'étiologie inconnue, caractérisée par la formation de granulomes immunitaires dans différents organes. Les principales localisations sont thoraciques (en particulier pulmonaires et ganglionnaires médiastinales), cutanées, oculaires, hépatospléniques, cardiaques et neurologiques.

Les manifestations dermatologiques sont polymorphes et d'un grand intérêt diagnostique. Elles sont présentes dans 20 à 35 % des cas, inaugurales pour un tiers d'entre elles. La corrélation phénotype cutané-phénotype systémique est établie dans certains cas. Il est classique de distinguer les manifestations dermatologiques non spécifiques, dominées par l'érythème noueux, des manifestations spécifiques, caractérisées en histologie par la présence de granulomes tuberculoïdes non caséux.

## I. Signes cutanés non spécifiques : érythème noueux

L'érythème noueux est inaugural dans 20 % des cas. La sarcoïdose constitue la deuxième cause d'érythème noueux en France après l'infection streptococcique.

### A. Clinique

Les manifestations de l'érythème noueux sont identiques quelle que soit l'étiologie.

Il s'agit de *nouures* (nodules hypodermiques), fermes, non fluctuantes, en relief, avec une surface érythémateuse ou de couleur normale, habituellement douloureuses ou sensibles à la palpation, chaudes, adhérentes aux plans superficiel et profond, d'apparition aiguë, siégeant le plus souvent de façon bilatérale, symétrique ou non, dans les régions pré-tibiales et aux genoux, parfois aux mollets, aux cuisses, aux fesses et plus rarement aux membres supérieurs. Leur nombre varie de quelques-unes à plusieurs dizaines et leur diamètre d'un à quelques centimètres.

Chaque nouure régresse spontanément en 2 à 3 semaines en passant par les *stades de la biligénie* (couleurs successives d'une ecchymose : bleu-violet, vert-jaune puis brun).

Il existe souvent des prodromes : fièvre modérée, asthénie, symptomatologie rhinopharyngée, arthralgies. L'atteinte inflammatoire péri-articulaire des deux chevilles est très évocatrice.

Les poussées peuvent se succéder pendant quelques semaines à quelques mois. La biopsie n'a pas d'intérêt car non spécifique d'une étiologie. Si elle était réalisée (formes atypiques), elle montrerait une panniculite septale, initialement neutrophilique, sans vasculite.

Le *syndrome de Löfgren* se définit par l'association d'un érythème noueux, d'une fièvre, d'arthralgies, d'une uvéite et d'adénopathies intrathoraciques (hilaires, bilatérales et symétriques, non compressives, accompagnées ou non d'infiltrats parenchymateux), survenant classiquement chez une femme jeune. Inaugural dans 20 % des cas, il est le plus souvent le marqueur d'une forme résolutive bénigne (90 %).

## B. Diagnostic différentiel

Il peut se poser en début d'évolution avec d'autres hypodermes nodulaires aiguës :

- syndrome de Sweet profond, généralement fébrile ;
- vasculites cutanées ou cutané-systémiques dont les nodules sont de plus petite taille ;
- localisations cutanées de certaines hémopathies, d'évolution chronique ;
- réactions exagérées à certaines piqûres d'arthropodes ;
- rares localisations cutanées de syndromes septiques ;
- panniculite pancréatique.

## C. Étiologie

Causes de l'érythème noueux [en gras, celles à connaître] :

- **sarcoïdose** ;
- **infection streptococcique** ( -hémolytique du groupe A) ;
- **tuberculose** (primo-infection) ;
- **yersiniose** (*Y. enterocolitica* ou *Y. pseudotuberculosis*) ;
- autres infections : *Chlamydiae psittaci*, *Mycoplasma*, rickettsies, *Bartonella hensalae*, *Salmonella typhi*, *Brucella melitensis*, *Pasteurella multocida*, *Leptospira*, *Campylobacter jejuni*, *Francisella tularensis*, EBV, CMV, VHB, VHC, parvovirus B19, histoplasmose, dermatophytose, coccidioïdomycose... ;
- **médicaments** (cas ponctuels) : infliximab, certolizumab, vemurafenib, isotrétinoïne, G-CSF ;
- colites inflammatoires (**rectocolite hémorragique, maladie de Crohn**) ;
- **maladie de Behçet** ;
- lupus érythémateux systémique, maladie de Horton, artérite de Takayasu, polychondrite chronique atrophiante, syndrome de Sjögren... ;
- maladie de Hodgkin, lymphomes non hodgkiniens ;
- grossesse ;
- formes idiopathiques (50 % des cas).

## D. Évolution et traitement

L'évolution est spontanément favorable dans 90 % des cas en 2 ans.

Le traitement symptomatique associe repos, antalgiques ou anti-inflammatoires (AINS, colchicine, antipaludéens de synthèse — absence d'étude contrôlée) et souvent une contention élastique.

Le suivi est indispensable (cf. *infra*).

## II. Signes cutanés spécifiques de la sarcoidose

### A. Clinique

Les sarcoïdes cutanées ont des caractères communs :

- consistance ferme, non œdémateuse, non inflammatoire;
- couleur variant du jaune ocre au violet;
- absence de signes fonctionnels, tels que douleurs ou prurit;
- absence de topographie élective, même si l'atteinte faciale est prédominante (50 % des cas);
- évolution chronique sur des mois ou des années;
- aspect « lupoïde » à la vitropression, qui fait disparaître l'érythème et laisse apparaître des grains jaunâtres, couleur gelée de coings, qui correspondent aux infiltrats granulomateux;
- histologie granulomateuse épithélioïde : nodules de cellules épithélioïdes, arrondis, bien circonscrits, entourés d'une étroite couronne lymphocytaire, sans nécrose caséuse. La mise en culture et les colorations à la recherche de divers agents infectieux sont négatives.

Mais elles présentent un grand polymorphisme dont les aspects les plus représentatifs sont :

- les lésions papuleuses ou sarcoïdes à petits nodules, qui sont des éléments hémisphériques de 3 à 5 mm de diamètre dont le nombre varie de quelques-unes à plusieurs dizaines; elles sont habituellement symétriques, prédominant sur le visage et les membres (figure 16.1);
- les plaques, qui sont des lésions infiltrées, parfois surmontées de nodules : le lupus pernio, très évocateur, est caractérisé par des placards de teinte bleu violacé siégeant au niveau du visage et des extrémités; il évolue sur un mode cicatriciel;
- les gros nodules, se présentant sous la forme de lésions hémisphériques d'un à quelques centimètres de diamètre confluant volontiers sur un mode annulaire du fait de l'évolution cicatricielle centrale. La topographie faciale est habituelle. L'angiolupoïde forme un placard nodulaire, infiltré, tégangiectasique, situé au niveau des ailes du nez et des joues. Il est l'apanage de la femme (figure 16.2);
- l'infiltration érythémateuse des anciennes cicatrices ou des tatouages (« sarcoidose sur cicatrice »).

D'autres expressions cliniques, rares, témoignent du polymorphisme lésionnel : sous-cutanées (figure 16.3), ulcérées, érythrodermiques...



#### Données physiopathologiques récentes

Des facteurs environnementaux (infectieux, toxiques, organiques...) sont susceptibles d'activer certaines voies de signalisation de la synapse immunitaire (lymphocytes T, cellules dendritiques, macrophages) chez des sujets porteurs de divers polymorphismes génétiques (système HLA classe II, gènes de cytokines et de leurs récepteurs...). Les études les plus récentes objectivent une activation des voies Th1/IL-12 et Th17/IL-23 au sein des sarcoïdes cutanées. La formation des granulomes et le phénotype clinique résultent de ces différentes interactions. La réaction granulome-fibrose fait l'objet de recherches.

### B. Diagnostic

Le diagnostic de sarcoidose repose sur plusieurs éléments :

- la mise en évidence de granulomes épithélioïdes et géantocellulaires sans nécrose caséuse sur au moins un prélèvement histologique. Les lésions cutanées constituent un site privilégié de biopsie. Cette mise en évidence peut être inutile lorsque la présentation clinique est typique comme dans le syndrome de Löfgren;



**Fig. 16.1.** Sarcoïdose cutanée : petits nodules sur plaque érythémateuse.



**Fig. 16.2.** Sarcoïdose cutanée à gros nodule.



**Fig. 16.3.** Sarcoïdose cutanée à type de nodule hypodermique (avec atteinte osseuse associée).

- la présence de manifestations viscérales systémiques : thoraciques médiastino-pulmonaires (radiographie du thorax, TDM, profil cytochimique du liquide bronchoalvéolaire, baisse des volumes pulmonaires et de la capacité de transfert du CO aux explorations fonctionnelles respiratoires), ophtalmologiques (uvéïte : examen à la lampe à fente, FO), cardiaques (ECG, échocardiographie), neurologiques, ganglionnaires périphériques, hépatosplénique... ;

- l'existence de signes biologiques : hémogramme (lymphopénie), électrophorèse des protéines sanguines (hypergammaglobulinémie polyclonale), biologie hépatique (ASAT, ALAT, phosphatases alcalines), fonction rénale, dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (valeur prédictive négative), anomalies du métabolisme calcique (calcémie et calciurie des 24 heures);
- la place de la TEP-TDM doit être précisée dans le contexte de la sarcoidose cutanée;
- l'exclusion d'une autre maladie granulomateuse, qu'elle soit infectieuse (tuberculose, mycobactéries atypiques, lèpre, leishmaniose, infections fongiques), liée à des corps étrangers, inflammatoire (rosacée, granulome annulaire), systémique (maladies de Crohn, granulomatose avec polyangéite), maligne (lymphomes), immunitaire (déficit immunitaire commun variable), iatrogène (interféron ribavirine, anti-TNF, ipilimumab...).

## C. Évolution et pronostic

L'évolution des sarcoïdes cutanées est extrêmement lente (formes chroniques). Elles peuvent toutefois disparaître spontanément. Certaines formes, en particulier celles à gros nodules ou infiltrantes, peuvent constituer une gêne esthétique et/ou fonctionnelle.

L'angiolumpéide, les gros nodules, le lupus pernio, les placards diffus, les lésions ulcérées et hypodermiques témoignent en règle d'un phénotype sévère (extension et/ou évolutivité).

## III. Principes du traitement et de la prise en charge au long cours

### A. Principes du traitement

Les localisations cutanées sont relativement peu sensibles aux traitements. Les études de qualité sont limitées. Le traitement ne s'impose pas pour tous les patients : les formes stables, peu étendues, sans retentissement fonctionnel et n'altérant pas la qualité de vie peuvent faire l'objet d'une surveillance. Il est généralement suspensif.

Il est discuté dans ses modalités en fonction de l'évolutivité, du préjudice fonctionnel et esthétique (lupus pernio en particulier), des atteintes viscérales associées et des comorbidités.

La corticothérapie locale (essentiellement sous la forme d'injections intralésionnelles) et/ou systémique (0,5 mg à 1 mg/kg par jour pendant 1 à 3 mois en traitement d'attaque) constitue le traitement anti-inflammatoire de référence. Les bisphosphonates sont préconisés pour la prévention de l'ostéoporose. Une corticothérapie générale est généralement non indiquée pour une atteinte cutanée isolée.

Les traitements tels que les antimalariques de synthèse ou le méthotrexate peuvent être prescrits d'emblée en monothérapie ou comme traitement d'épargne stéroïdienne :

- hydroxychloroquine (Plaquenil®) : l'efficacité est jugée à 3–6 mois ; la surveillance ophtalmologique est indispensable ;
- méthotrexate : l'efficacité est jugée à 4–6 mois ; le respect des contre-indications, l'information des patients et une surveillance biologique régulière sont nécessaires.

La place des tétracyclines (en association ou non aux antipaludéens de synthèse) et de l'apremilast doit être précisée.

Les études récentes confirment l'intérêt des inhibiteurs du TNF (infliximab, adalimumab) dans les formes réfractaires. Les modalités sont en cours d'évaluation.

## B. Prise en charge au long cours

La guérison est affirmée en l'absence de récurrence de la maladie 3 ans après l'arrêt de tout traitement.

La surveillance clinique est semestrielle (annuelle en cas de maladie stable ne nécessitant pas de traitement) :

- signes généraux et fonctionnels (pulmonaires : dyspnée, toux ; ophtalmologiques : baisse de l'acuité visuelle, altération de la vision des couleurs ; cardiologiques : palpitations, syncope ; neurologiques : céphalées) ;
- examen dermatologique, pulmonaire, neurologique, cardiaque, examen des aires ganglionnaires superficielles, examen urogénital, recherche d'une organomégalie.

Les examens complémentaires sont proposés à un rythme annuel en l'absence de signe clinique d'appel :

- hémogramme, créatininémie (DFG), biologie hépatique, calcémie-calciurie des 24 heures ;
- radiographie thoracique ( $\pm$  EFR) ;
- ECG ;
- examen ophtalmologique.

### Points clés

- Les signes cutanés sont présents dans un quart des cas de sarcoïdose.
- L'érythème noueux est un syndrome inaugural fréquent. L'histologie n'est pas spécifique.
- La sarcoïdose est l'une des principales causes d'érythème noueux en France.
- Les sarcoïdes cutanées peuvent constituer la manifestation inaugurale, isolée ou non, de la maladie. Elles sont d'un grand intérêt diagnostique du fait de leur histologie spécifique et de leur accessibilité à la biopsie.

# Item 211 – UE 7

## Purpura chez l'enfant et chez l'adulte

- I. Recueillir les éléments du diagnostic
- II. Diagnostic étiologique

### Objectifs pédagogiques

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques.
- Justifier les examens complémentaires pertinents.

Le purpura est une lésion cutanée et/ou muqueuse hémorragique due à l'extravasation de sang dans le derme.

Le diagnostic étiologique est l'étape capitale puisque le purpura correspond à un grand nombre de causes de physiopathologies et de gravités très différentes. C'est un signe d'alarme, en particulier chez l'enfant et l'adulte jeune où il doit toujours faire évoquer une infection invasive à méningocoque.

### Rappel sémiologique : reconnaître un purpura

*Le diagnostic est évoqué devant toute lésion plane ou à peine palpable rouge, pourpre, ou violette ne s'effaçant pas à la vitropression.*

Le purpura peut être :

- pétéchiial : éléments punctiformes le plus souvent disposés sur les membres inférieurs; c'est le tableau le plus fréquent (figure 17.1);
- ecchymotique : larges nappes bleu violacé (figure 17.2);
- en vibices : traînées linéaires surtout sur les zones de friction ou de traction articulaire.

La lésion élémentaire est variable et les associations sont possibles : macules, papules, plus rarement nodules. Des bulles ou des pustules peuvent survenir sur les éléments purpuriques et comporter une composante hémorragique et/ou évoluer vers des lésions nécrotiques puis ulcérées (figures 17.3 et 17.4).

Des lésions d'âges différents peuvent coexister. Les éléments prennent les teintes évolutives de la biligénie (rouge, bleu-violet, vert-jaune puis chamois). Ils disparaissent généralement sans séquelle. En cas de récurrences multiples, ils laissent une dyschromie brunâtre (capillarite chronique purpurique). Le purpura muqueux comporte volontiers une composante hémorragique (gingivorragie, épistaxis, hémorragie sous-conjonctivale...) et/ou bullo-érosive.

Le purpura se distingue :

- de l'érythème, qui s'efface à la vitropression et correspond à une vasodilatation des petits vaisseaux cutanés;
- des télangiectasies, souvent assez facilement diagnostiquées par leur aspect étoilé ou rubis et leur effacement à la vitropression;
- des anomalies vasculaires comme les angiomes plans (item 111), qui ne s'effacent pas ou partiellement à la vitropression.



**Fig. 17.1.** Purpura thrombopénique pétéchiol et ecchymotique.



**Fig. 17.2.** Purpura fulminans.



**Fig. 17.3.** Purpura vasculaire vésico-bulleux.

## I. Recueillir les éléments du diagnostic

L'interrogatoire et l'examen clinique doivent tout d'abord *rapidement rechercher l'existence de signes de gravité* devant un purpura d'apparition récente ([tableau 17.1](#)).

Les formes graves et urgentes justifiant l'hospitalisation sans délai sont :

- tout purpura aigu associé à un syndrome septique ou à un état de choc ;
- tout purpura extensif et/ou ecchymotique et/ou nécrotique et/ou acral ;
- tout purpura avec une atteinte muqueuse et/ou des signes hémorragiques.





**Fig. 17.4.** Purpura vasculaire nécrotique.

**Tableau 17.1.** Signes de gravité à rechercher devant tout purpura d'apparition récente

**Un syndrome septique (sepsis) et/ou des signes extracutanés :**

- signes neurologiques (obnubilation, coma, raideur méningée, tension des fontanelles chez le nourrisson...)
- signes cardiorespiratoires (collapsus, polypnée...)
- oligoanurie
- syndrome abdominal aigu

**Un purpura nécrotique et/ou ecchymotique et/ou extensif et/ou acral**

**Un purpura des muqueuses et/ou un syndrome hémorragique :**

- bulles hémorragiques des muqueuses
- hémorragies conjonctivales
- épistaxis
- gingivorragies
- hématurie macroscopique

Lorsque ces situations d'urgence sont écartées, l'examen clinique doit préciser :

- le caractère aigu, chronique ou récidivant du purpura ;
- les autres caractéristiques sémiologiques du purpura :
  - caractère maculeux ou au contraire infiltré ;
  - localisation aux zones déclives (membres inférieurs le plus souvent) ou lésions disséminées ;
  - isolé ou associé à d'autres lésions cutanées polymorphes : vésicules, pustules, bulles, nécrose, atrophie cutanée ;
- les manifestations cliniques extracutanées associées au purpura :
  - altération de l'état général ;
  - syndrome hématopoïétique (hépatomégalie, splénomégalie, adénopathies périphériques) ;
  - signes systémiques (manifestations articulaires, respiratoires, sinusiennes, neurologiques, phénomène de Raynaud, etc.).

## II. Diagnostic étiologique

Argumentation des principales hypothèses diagnostiques et justification des examens complémentaires pertinents.

### A. Situations d'urgence

#### 1. Purpura fulminans

Le germe en cause est en général le méningocoque (figure 17.2).

Au syndrome septicémique peut s'associer un état de choc ou des troubles de la conscience. Le purpura, ecchymotique et nécrotique, plus ou moins extensif, en particulier aux membres inférieurs, peut s'associer à des pustules. Toutefois, dans certains cas, notamment chez l'enfant, le purpura aigu est limité à des pétéchies d'apparition rapide et à un syndrome infectieux trompeur (peu de fièvre, parfois hypothermie). Les lésions cutanées peuvent être initialement très discrètes et doivent être systématiquement recherchées.

Le syndrome méningé peut même passer inaperçu.

#### Important

*En dehors du milieu hospitalier, tout malade présentant des signes infectieux et, à l'examen clinique fait sur un malade entièrement déshabillé, un purpura comportant au moins un élément nécrotique ou ecchymotique de diamètre 3 mm, doit immédiatement (avant même la ponction lombaire) recevoir une première dose d'un traitement antibiotique approprié aux infections à méningocoques (ceftriaxone : 50 à 100 mg/kg chez l'enfant ou 1 à 2 g chez l'adulte ou, à défaut, amoxicilline : 25 à 50 mg/kg chez l'enfant ou 1 à 2 g chez l'adulte). Cette antibiothérapie sera administrée si possible par voie IV, sinon par voie IM et cela, quel que soit l'état hémodynamique du patient.*

*Le malade doit être transféré d'urgence à l'hôpital. L'intervention d'une équipe médicalisée expérimentée (service médical d'urgence et de réanimation : SMUR) est justifiée sous réserve que son délai d'intervention soit inférieur à 20 minutes. Dans tous les cas, les urgences de l'hôpital doivent être alertées de l'arrivée d'un cas suspect de purpura fulminans, afin que son accueil puisse être préparé. Le malade sera ensuite transféré en unité de soins intensifs (circulaire DGS du 15 juillet 2002).*

Plus exceptionnellement, ce tableau peut s'observer lors de méningites ou de septicémies à *Haemophilus*, staphylocoque ou streptocoque. Les mécanismes physiopathologiques complexes combinent une endothélite toxinique, une vasculite par dépôts de complexes immuns circulants, une coagulation intravasculaire disséminée, une thrombopénie immunologique.

#### 2. Purpura avec syndrome hémorragique

En cas de thrombopénie majeure ( $< 10\,000$  plaquettes/mm<sup>3</sup>) et/ou de coagulation intravasculaire disséminée, le pronostic est lié au risque d'hémorragies viscérales, notamment méningées. Des hémorragies muqueuses ou rétinienes, l'existence de céphalées, imposent un diagnostic étiologique urgent et un traitement adapté sans délai.

### B. Orientation diagnostique en dehors de l'urgence

*La numération des plaquettes, faite dans le cadre d'une numération-formule sanguine, s'impose devant tout purpura.*

C'est un examen obtenu facilement en urgence et qui permet d'éliminer formellement un purpura thrombopénique lorsque le taux de plaquettes est supérieur à 100 000/mm<sup>3</sup>. Entre 100 000 et 30 000 plaquettes, une consommation de plaquettes du fait de thromboses diffuses doit être évoquée. Entre 30 000 et 10 000 plaquettes, l'imputabilité de la thrombopénie dans le purpura est possible mais non certaine, il faut s'assurer de l'absence de cofacteurs ou d'autres causes : thrombose, vasculite ou embolie...

En cas de thrombopénie et s'il existe des éléments cliniques permettant d'évoquer une cause non hématologique, il faut s'assurer de l'absence d'agrégation plaquettaire par un nouvel examen sur tube citraté (fausse thrombopénie).

On distingue classiquement les purpuras hématologiques des purpuras vasculaires.

## 1. Purpuras hématologiques

Il s'agit habituellement d'un purpura pétéchial non infiltré volontiers diffus, même s'il prédomine aux zones déclives, avec assez souvent une atteinte muqueuse et des hémorragies au lavage des dents. Le plus souvent, il est la conséquence d'une thrombopénie avec un taux de plaquettes inférieur à 30 000/mm<sup>3</sup>.

Le myélogramme, généralement indispensable, précise la nature centrale ou périphérique de la thrombopénie car le degré de thrombopénie et la présence d'une atteinte associée des autres lignées ne sont pas discriminants — une thrombopénie isolée est plus volontiers d'origine périphérique. Une biopsie médullaire est réalisée lorsque le myélogramme ne permet pas de conclure ou qu'il est nécessaire d'obtenir une meilleure appréciation de l'hématopoïèse.

Le purpura thrombopénique (PT) d'origine périphérique est le plus souvent d'origine infectieuse ou médicamenteuse. Le lupus systémique ou le syndrome des anti-phospholipides comporte parfois une thrombopénie immunologique, rarement révélée par purpura. Enfin, en l'absence de cause identifiée, il s'agira d'un purpura thrombopénique idiopathique touchant aussi bien l'enfant (plutôt aigu) que l'adulte (plutôt chronique), associé à des anticorps anti-plaquettes.

Les purpuras hématologiques non thrombocytopéniques sont plus rares et résultent pour la plupart d'une thrombopathie acquise (le plus souvent médicamenteuse) ou génétique, dépistée surtout par l'allongement du temps de saignement.

## 2. Purpuras vasculaires

Ils sont de plusieurs types :

- les purpuras plutôt aigus, dus à une inflammation pariétale lors de vasculites cutanées caractérisées cliniquement par un purpura infiltré (et donc palpable) et un polymorphisme des lésions cutanées, ou à un processus endoluminal (thromboses ou embolies) se manifestant par des lésions plus monomorphes nécrotiques avec livedo pour les thromboses et des lésions nécrotiques souvent distales pour les embolies ;
- les purpuras d'apparition progressive volontiers chroniques, soit d'évolution pigmentée prédominant aux membres inférieurs (affection bénigne sans traitement efficace, prurit faible parfois présent), soit ecchymotiques survenant dans un contexte souvent évocateur, résultant probablement d'une fragilité pariétale (cf. encadré « Causes des purpuras vasculaires »).

### Vasculites

Une vasculite est évoquée devant un purpura infiltré (palpable), polymorphe du fait de l'association à d'autres lésions œdémateuses, vésiculo-bulleuses nodulaires ou nécrotiques, et déclive avec localisation du purpura aux membres inférieurs.

Le diagnostic est confirmé par l'histologie cutanée, à partir d'une biopsie d'une lésion infiltrée récente avec une immunofluorescence directe d'intérêt surtout étiologique.

## Causes des purpuras vasculaires

### Purpura infiltré d'apparition plutôt aiguë → Vasculite cutanée

- Infections (hépatites virales, endocardite bactérienne...) (figures 17.5 et 17.6).
- Médicaments.
- Vasculites individualisées comme entités définies :
  - périartérite noueuse systémique;
  - polyangéite microscopique (p-ANCA de type myéloperoxidase);
  - granulomatose avec polyangéite (c-ANCA de type protéinase 3);
  - granulomatose éosinophilique avec polyangéite (p-ANCA de type myéloperoxidase inconstants);
  - vasculite à IgA.
- Vasculites associées aux connectivites et aux maladies systémiques : lupus érythémateux, polyarthrite rhumatoïde, syndrome de Gougerot-Sjögren, entérocolites inflammatoires...
- Vasculites associées aux cancers et hémopathies.
- Vasculites associées à des anomalies biochimiques, essentiellement cryoglobulinémies mixtes, mais aussi hypergammaglobulinémies.

### Purpura nécrotique monomorphe d'apparition aiguë → Thromboses cutanées

- Coagulation intravasculaire disséminée.
- Syndrome des anti-phospholipides.
- Cryoglobuline monoclonale, cryofibrinogène.
- Traitement anticoagulant : antivitamine K, héparines.
- Déficit en protéine C, protéine S.
- Syndromes myéloprolifératifs.

### Purpura apparaissant dans un contexte clinique particulier → Embolies

- Sujet polytraumatisé : embolies graisseuses.
- Sujet avec athérosclérose : embolies de cristaux de cholestérol.
- Sujet avec cardiopathie emboligène (myxome) ou atteinte artérielle : embolies distales.

### Purpura non infiltré d'apparition progressive → Fragilité pariétale

- Dermite ocre d'insuffisance veineuse chronique.
- Purpura chronique pigmenté.
- Purpura de Bateman des sujets âgés.
- Purpura péri folliculaire + hémorragie : scorbut.
- Purpura à la pression, à l'effort, palpébral : amylose.



**Fig. 17.5.** Purpura vasculaire révélateur d'une gonococcémie.



**Fig. 17.6.** Purpura pustuleux distal évocateur de septicémie ou d'endocardite.

Devant une vasculite confirmée par l'histologie, il faut apprécier l'extension de la vasculite et rechercher une cause.

L'interrogatoire et l'examen clinique sont d'une importance primordiale pour apprécier l'extension de la vasculite. En effet, ils permettent de suspecter ou de mettre en évidence une altération de l'état général, une atteinte articulaire (plus souvent à type d'arthralgies que d'arthrites), une hypertension artérielle, une atteinte digestive (douleurs abdominales, troubles du transit, hémorragies), une atteinte musculaire (myalgies, œdèmes segmentaires, plus rarement déficit), une atteinte du système nerveux central ou périphérique, une atteinte ORL (sinusite, chute de l'audition), une atteinte oculaire ou urogénitale.

La recherche d'une atteinte rénale, cardiaque ou pulmonaire oblige à pratiquer systématiquement un certain nombre d'examen complémentaires : sédiment urinaire, protéinurie/créatinurie, créatinine, radiographie pulmonaire, face et profil, électrocardiogramme complété éventuellement par une échographie cardiaque. Il est important de répéter les examens urinaires (bandelette urinaire, protéinurie/créatinurie) au rythme d'une fois par semaine à une fois par mois pendant un minimum de 3 mois.

Le bilan étiologique doit s'acharner à rechercher une cause. Les causes des vasculites cutanées sont résumées dans l'encadré. En l'absence de toute symptomatologie clinique orientant vers une cause, un certain nombre d'examen complémentaires seront demandés systématiquement : numération-formule sanguine, vitesse de sédimentation, transaminases, cryoglobulinémie, anticorps anti-noyaux, facteur rhumatoïde, anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles, dosage du complément total et de ses fractions, immunoélectrophorèse des protéines sériques, sérologies virales (hépatite B et C). Selon le contexte clinique, ce bilan sera complété par une sérologie VIH, des hémocultures, une échographie cardiaque ou une ponction lombaire. Les autres sérologies virales (parvovirus B19, EBV, CMV, etc.) sont facultatives en raison de l'absence de conséquences thérapeutiques, à l'exception de certains cas particuliers (grossesse, collectivités, immunodépression). Malgré ce bilan, plus de la moitié des vasculites vues en dermatologie restent de cause inconnue.

Chez l'adulte, la présence d'anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles orientera vers une vasculite systémique à ANCA, la présence d'une cryoglobuline fera rechercher une infection par le virus de l'hépatite C, une hypergammaglobulinémie un syndrome de Gougerot-Sjögren, un lupus ou une infection par le VIH.

Chez l'enfant, la vasculite la plus fréquente est la vasculite à IgA (ancien purpura rhumatoïde ou maladie de Schönlein-Henoch). Elle survient volontiers après un épisode infectieux ORL. Les lésions sont purpuriques et urticariennes avec des éléments d'âge différent. Il s'y associe des

arthralgies mobiles et fugaces des grosses articulations, des douleurs abdominales avec parfois un tableau pseudo-appendiculaire, parfois une diarrhée ou des vomissements. L'atteinte rénale est observée dans un tiers des cas, se manifestant par une hématurie avec protéinurie. Le pronostic à court terme dépend de la sévérité de l'atteinte digestive et à long terme de la sévérité de l'atteinte rénale. Chez l'enfant c'est le plus souvent une affection aiguë bénigne, les poussées durant en moyenne 4 semaines. Une surveillance rénale doit être instaurée au long cours.

## Purpura thrombotique

Le diagnostic différentiel entre purpura thrombotique en rapport avec une thrombose intravasculaire et le purpura des vasculites est parfois difficile sur la simple clinique, avant les résultats de l'examen anatomopathologique d'une biopsie cutanée. L'existence de placards nécrotiques de diamètre supérieur à 1 cm, entourés d'un liseré purpurique, fait suspecter une thrombose, alors que des lésions plus polymorphes comportant, à côté de lésions nécrotiques, des lésions érythémateuses, du purpura infiltré ou des nodules dermiques orientent vers une vasculite (tableau 17.2). Cette distinction n'a pas qu'un intérêt théorique : les purpuras thrombotiques relèvent de causes différentes de celles des vasculites. Le bilan dépend du contexte clinique : recherche d'anti-phospholipides (hémostase avec recherche d'anticoagulant lupique, anticorps anti-cardiolipine et anticorps anti- $\beta_2$ -glycoprotéine 1), dosages des protéines C et S, d'anticorps anti-facteur 4 plaquettaire en cas de traitement à l'héparine.

## Affections cutanées avec fragilité capillaire sans vasculite

Elles sont extrêmement fréquentes.

Le *purpura de Bateman* est formé de taches ecchymotiques de taille variable, volontiers situées sur la face dorsale des avant-bras et des mains, recouvertes d'une peau atrophique et ridée avec des lésions pseudo-cicatricielles en étoile. Il est habituellement observé chez le sujet âgé de plus de 80 ans et s'intègre dans le cadre général du vieillissement cutané photo-induit. Son apparition plus précoce doit faire rechercher un hypercorticisme endogène ou iatrogène (corticothérapie orale, topique ou inhalée).

La fragilité vasculaire des *avitaminoses C* est généralisée, s'accompagnant d'asthénie, de douleurs musculaires, d'hémorragies gingivales. Le purpura cutané y est fréquemment périfolliculaire.

Au cours de l'*amylose*, le purpura, en rapport avec la fragilité capillaire liée aux dépôts périvasculaires de substance amyloïde, prédomine dans les zones de frottement, en particulier sur les paupières supérieures et les grands plis.

La *capillarite chronique purpurique* est liée principalement à l'insuffisance veineuse chronique. Le purpura évolue par poussées et laisse après quelques poussées une pigmentation ocre. Il s'associe volontiers aux autres signes de l'insuffisance veineuse des membres inférieurs (dépigilation, fragilité cutanée, dermatite de stase et ulcère de jambe) qu'elle soit variqueuse ou post-phlébitique.

**Tableau 17.2. Critères distinctifs des purpuras thrombopénique, vasculitique et thrombotique**

Critères	Purpura thrombopénique	Purpura vasculitique	Purpura thrombotique
Aspect du purpura	Non infiltré Plan uniforme Jamais déclive	Infiltré Polymorphe Souvent déclive	Infiltré Nécrotique
Hémorragies cutanéomuqueuses	+++	–	–
Autres lésions cutanées	–	+++	+
Thrombopénie	+++	–	±

## Points clés

- Tout purpura aigu peut être inaugural d'une maladie grave à diagnostiquer en urgence : soit thrombopénie avec habituellement des signes hémorragiques (gingivorragies, épistaxis, ménométrorragies...), soit infection (méningococcémie, gonococcémie, endocardite bactérienne).
- Chez un enfant, avant de penser au purpura rhumatoïde, ou vasculite à IgA (le plus fréquent), il faut écarter le diagnostic de méningococcémie (le plus grave).
- Une numération plaquettaire doit être réalisée devant tout purpura aigu afin d'éliminer un purpura thrombopénique.
- Le purpura fulminans impose un traitement antibiotique immédiat puis une prise en charge en extrême urgence dans un service de réanimation.
- Un purpura vasculaire (infiltration à la palpation, polymorphisme clinique, histologie cutanée révélant une vasculite) impose de rechercher une atteinte viscérale (articulaire, neurologique, rénale, cardiopulmonaire ou digestive).

# Item 226 – UE 8

## Ulcère de jambe

- I. Diagnostic
- II. Étiologie
- III. Diagnostic différentiel
- IV. Évolution
- V. Principes du traitement

### Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer un ulcère de jambe.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.



### Textes officiels

Des recommandations sur la prise en charge de l'ulcère de jambe à prédominance veineuse (hors pansement) ont été publiées en juin 2006 (HAS); des recommandations sur les pansements, indications et utilité, ont été publiées en avril 2011 (HAS).

L'ulcère de jambe se définit comme une plaie de la jambe ne cicatrisant pas depuis plus d'un mois. Il s'agit de la complication d'une maladie vasculaire sous-jacente souvent ancienne ou grave qui règle le pronostic et la conduite thérapeutique. L'ulcère de jambe, fréquent, est invalidant et à l'origine de nombreuses hospitalisations. La prévalence (ulcères veineux et artériels) augmente avec l'âge : 1 % pour les patients de 60 à 70 ans, de 2 % à 5 % pour les patients de plus de 80 ans. L'ulcère veineux est plus fréquent chez les femmes (*sex-ratio* : 1/1,6).

## Physiopathologie

### Ulcère veineux

- La physiopathologie de l'*ulcère de jambe veineux pur* est une hypertension veineuse ambulatoire qui peut être secondaire à :
  - des reflux dans les veines superficielles, perforantes (incompétence valvulaire superficielle et varices dans la maladie veineuse essentielle);
  - des reflux dans les veines profondes et/ou à une obstruction dans les veines profondes (étiologie post-thrombotique);
  - et/ou à une déficience de la pompe musculaire du mollet.
- L'*hypertension veineuse ambulatoire* conduit à une *souffrance microcirculatoire* et tissulaire, comme en témoignent les troubles trophiques d'insuffisance veineuse. Sur ces téguments fragilisés, un simple petit traumatisme peut être à l'origine de l'ulcère.



- L'*ulcère mixte à prédominance veineuse* est défini comme un ulcère de mécanisme préférentiellement veineux mais s'accompagnant d'une artériopathie oblitérante des membres inférieurs (AOMI) modérée qui n'explique pas à elle seule la présence de l'ulcère.
- La *physiopathologie de la microangiopathie veineuse* est encore mal élucidée :
  - les capillaires cutanés sont dilatés et raréfiés ;
  - la destruction capillaire semble due à une adhérence et à une activation des leucocytes dans la microcirculation avec production de radicaux libres et d'enzymes toxiques pour le capillaire et pour le tissu interstitiel ;
  - l'hypothèse d'un manchon de fibrine péri-capillaire gênant la diffusion de l'oxygène est moins probable ;
  - d'autres mécanismes sont invoqués : piégeage des facteurs de croissance réduisant les capacités de cicatrisation de la peau, dilatation capillaire avec fuite capillaire et œdème ;
  - une microangiopathie lymphatique par surcharge secondaire à la fuite capillaire est souvent associée.

### Ulcère artériel

Les lésions cutanées observées sont directement en rapport avec l'*ischémie* par défaut de perfusion artérielle du membre.

## I. Diagnostic

### A. Ulcère

L'examen clinique détermine :

- le nombre d'ulcères, unique ou multiple ;
- la taille ;
- le siège : périmalléolaire interne (figure 18.1), périmalléolaire externe, face antéro-externe de jambe, dos du pied, orteils... ;
- le caractère uni- ou bilatéral ;
- le fond : propre ou surinfecté, purulent, bourgeonnant, en voie de cicatrisation ou recouvert d'un enduit jaunâtre adhérent (fibrine), voire d'une zone nécrotique noirâtre ;
- les bords : souples au même niveau que l'ulcère (bon pronostic) ou, au contraire, durs et faisant saillie au-dessus de l'ulcère.

### B. Peau péri-ulcéreuse

Elle est rarement normale. Elle est le reflet des complications cutanées de la maladie vasculaire sous-jacente.

#### 1. Artériopathie

La peau est luisante et dépilée. On recherche :

- une baisse de la température cutanée ;
- une pâleur à la surélévation du pied ;
- une cyanose de déclivité ;
- et un allongement du temps de recoloration pulpaire.



**Fig. 18.1.** Ulcère veineux sus-malléolaire interne, à fond fibrineux.



**Fig. 18.2.** Ulcère veineux avec dermatite de stase péri-ulcéreuse.

## 2. Insuffisance veineuse

Les troubles trophiques caractéristiques sont :

- des *lésions dermoépidermiques* : plaques érythémato-squameuses, prurigineuses, débutant souvent dans la région malléolaire interne et pouvant s'étendre au reste de la jambe. Elles sont également appelées eczéma variqueux (figure 18.2);
- des lésions de capillarite :
  - la *dermatite ocre* qui forme de larges placards malléolaires internes ou des faces antérieures des tibias; rouge violacé en phase initiale, ils deviennent rapidement bruns en raison des dépôts indélébiles d'hémosidérine;
  - l'*atrophie blanche* qui se présente sous la forme d'une plaque de petite taille, irrégulière, atrophique et de couleur ivoirine parfois parcourue de fines télangiectasies. Souvent douloureuse, sa tendance à l'ulcération est très importante;
  - les *capillarites hypertrophiques* qui ont un aspect de chevelus capillaires malléolaires ou du dos du pied;
- des lésions d'hypodermite :
  - l'*hypodermite aiguë ou subaiguë* qui se manifeste par un tableau de grosse jambe rouge et douloureuse, d'apparition progressive, non fébrile;
  - la *lipodermatosclérose* (hypodermite scléreuse) qui peut survenir à la suite de plusieurs épisodes d'hypodermite aiguë ou se constituer d'emblée, insidieusement. Le mollet est dur, la peau est scléreuse, souvent pigmentée et impossible à pincer, réalisant une véritable guêtre rétractile.

Chez un même malade, plusieurs types de lésions peuvent s'associer.

## C. Examen vasculaire

Tout ulcère de jambe justifie un examen clinique vasculaire complet et une échographie-Doppler (écho-Doppler) veineuse et/ou artérielle (cf. [tableau 18.1](#)).

### 1. Interrogatoire

Il recherche :

- des signes d'insuffisance veineuse essentielle ou post-thrombotique : sensations de lourdeur de jambes, phlébalgies, œdème vespéral, plus rarement crampes au repos ;
- des antécédents personnels ou familiaux de varices traitées ou non, de thromboses veineuses profondes, superficielles ou d'embolie pulmonaire, des antécédents de traumatismes ou de chirurgie des membres inférieurs ;
- des antécédents obstétricaux et les autres antécédents médicaux et chirurgicaux ;
- des signes d'artériopathie : claudication intermittente, douleurs de décubitus.

### 2. Examen clinique

L'examen clinique comprend :

- palpation des pouls périphériques ;
- auscultation des artères des membres et du cou ;
- recherche, en position orthostatique, de varices des membres inférieurs et leur localisation (inspection, palpation, percussion) ;
- recherche de télangiectasies, veines réticulaires, couronne phlébectasique de la cheville et du pied ;
- présence de cicatrices d'anciens ulcères ;
- recherche de facteurs de risque vasculaire : diabète, hypertension artérielle, trouble métabolique, tabagisme, antécédents d'accident vasculaire cérébral ou d'ischémie myocardique ;
- recherche de signes de dénutrition.

## D. Évaluation du degré de handicap locomoteur

Cette évaluation fait partie du bilan diagnostique.

Les malades handicapés par une ankylose de la cheville elle-même souvent secondaire à l'ulcère, une coxarthrose, une gonarthrose, des déformations orthopédiques des pieds (hallux valgus, affaissements plantaires...) ont moins de chances de succès thérapeutique et de récupération fonctionnelle.

Au terme de ce quadruple examen, il sera possible d'évoquer les principales causes de l'ulcère et de demander les examens complémentaires adéquats.

## II. Étiologie

### A. Causes vasculaires

Les étiologies vasculaires sont les plus fréquentes : l'insuffisance veineuse, l'insuffisance artérielle, les ulcères mixtes (veineux et artériels), l'angiodermite nécrotique.

## 1. Ulcère artériel et ulcère veineux

(Cf. [tableau 18.1](#) et [figure 18.3](#).)

## 2. Ulcère mixte artériel et veineux

Dans un nombre important de cas, les deux causes sont mises en évidence simultanément, faisant parler d'ulcère mixte artériel et veineux.

L'écho-Doppler veineux avec index de pression systolique (IPS) doit être complétée par un écho-Doppler artériel en cas :

- d'abolition des pouls périphériques ;
- de symptômes ou autres signes cliniques d'AOMI ;
- d'IPS < 0,9 ou > 1,3 (artères incompressibles, souvent en cas de diabète).

Dans le cas d'IPS entre 0,7 et 0,9 : l'ulcère est mixte à prédominance veineuse (AOMI n'expliquant pas l'ulcère).

## 3. Angiodermite nécrotique

C'est une entité anatomoclinique définie par un infarctus cutané secondaire à une occlusion artériolaire (artériolosclérose des vaisseaux du derme).

**Tableau 18.1. Comparatif de l'ulcère veineux et de l'ulcère artériel**

Ulcère veineux	Ulcère artériel
<ul style="list-style-type: none"> <li>– Femme de plus de 50 ans (1,5 × plus fréquent que chez l'homme)</li> <li>– Ulcère unique, de grande taille, moyennement douloureux, de siège péri-malléolaire jusqu'au 1/3 inférieur du mollet</li> <li>– Complications trophiques caractéristiques de la peau péri-ulcéreuse</li> <li>– Présence de varices, l'examen artériel est normal</li> <li>– Œdème, plus marqué en cas de syndrome post-phlébitique</li> <li>– En pratique, l'écho-Doppler des veines des membres inférieurs est nécessaire. Il confirme le diagnostic d'ulcère veineux, précise le mécanisme (R/O) et la localisation et oriente le traitement : <ul style="list-style-type: none"> <li>• un syndrome de reflux superficiel, précisant les niveaux de fuite et la topographie des perforantes</li> <li>• un syndrome de reflux profond, quasi synonyme de syndrome post-thrombotique</li> <li>• un syndrome obstructif profond, témoin d'un processus thrombotique ancien et mal reperméabilisé ou récent, signe d'une thrombose récente</li> </ul> </li> <li>– L'écho-Doppler veineux doit être systématiquement complété par une mesure des index de pression systolique (IPS) à la recherche d'une AOMI associée : <ul style="list-style-type: none"> <li>• IPS entre 0,9 et 1,3 : ulcère veineux pur (absence d'AOMI)</li> <li>• IPS entre 0,7 et 0,9 : ulcère mixte à prédominance veineuse</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Homme de plus de 50 ans</li> <li>– Tabac, HTA, diabète, obésité, dyslipidémie</li> <li>– Ulcère(s) unique ou souvent multiples, à l'emporte-pièce, creusant, pouvant mettre à nu les structures sous-jacentes, de topographie suspendue ou distale (orteils)</li> <li>– Peau péri-ulcéreuse lisse, froide, dépilée</li> <li>– Abolition d'un ou plusieurs pouls périphériques</li> <li>– La douleur est habituellement intense</li> <li>– L'écho-Doppler artériel va confirmer l'artériopathie et montrer le niveau, le type des lésions, le retentissement d'aval et il permet de mesurer la baisse de l'indice de pression systolique = pression tibiale antérieure ou postérieure/pression humérale (normale : 1 à 1,3). Il recherche un anévrisme de l'aorte abdominale, source d'embols vasculaires</li> <li>– L'angiographie précise le siège de l'oblitération, sa longueur, dépiste des plaques athéromateuses susceptibles d'emboliser ; elle est indispensable à la décision opératoire</li> <li>– La mesure de la PO<sub>2</sub> transcutanée est un bon reflet de l'oxygénation de la peau ; sa mesure est prise en compte dans la décision et le niveau d'une éventuelle amputation</li> <li>– En cas d'ischémie critique : pression artérielle systolique &lt; 50 mm Hg à la cheville ou &lt; 30 mm Hg au gros orteil, l'hospitalisation en milieu spécialisé est recommandée</li> </ul>



**Fig. 18.3.** Ulcère artériel.



**Fig. 18.4.** Angiodermite nécrotique.

Elle survient principalement chez la femme après 60 ans et sur un terrain d'hypertension artérielle, parfois associé à un diabète.

Les caractères évocateurs de l'ulcère sont :

- un début par une plaque purpurique ou livedoïde extensive, évoluant rapidement vers une nécrose noirâtre puis une ou plusieurs ulcérations superficielles à bords irréguliers en « carte de géographie » (figure 18.4);
- une localisation suspendue à la face antéro-externe de la jambe;
- des douleurs très importantes, insomniantes.

L'examen clinique recherche une hypertension artérielle et/ou un diabète, souvent mal équilibrés.

Les examens complémentaires :

- montrent la normalité des grands axes vasculaires artériels et veineux (tout au plus athéromatose sans sténose);
- et éliminent une nécrose cutanée au cours des affections vasculaires inflammatoires, par des examens immunologiques (anticorps, facteurs rhumatoïdes, cryoglobuline...) normaux.

## 4. Ulcères des vasculites ou des autres atteintes vasculaires cutané-systémiques

Les ulcères des vasculites ou des autres atteintes vasculaires cutané-systémiques sont rares. Il s'agit :

- de poussées de vasculite de la polyarthrite rhumatoïde, de la périartérite noueuse, de la maladie de Wegener, du lupus érythémateux surtout en cas d'association à un anticoagulant circulant ou à un syndrome des anti-phospholipides ;
- des embolies de cholestérol, des cryoglobulinémies.

## B. Ulcères de causes non vasculaires

Il faut se poser la question d'une autre étiologie de l'ulcère devant :

- des examens artériel et veineux normaux ou subnormaux n'expliquant pas la symptomatologie ulcéreuse ;
- et/ou une évolution ulcéreuse rapide ;
- et/ou l'absence d'évolution favorable vers la cicatrisation après 2 à 3 mois de traitement bien conduit ;
- et/ou une anomalie du fond (bourgeonnement hypertrophique...), du bord, de la périphérie ;
- et/ou un siège atypique.

On doit discuter :

- un pyoderma gangrenosum (cause inflammatoire) : ulcération très douloureuse à extension rapide, constituée de clapiers purulents au centre entourée d'un bourrelet périphérique caractéristique ; affection associée dans un tiers à deux tiers des cas à une hémopathie ou à une maladie inflammatoire du tube digestif ;
- une infection (mycobactériose, tuberculose, mycoses profondes, parasitoses) ;
- un carcinome (transformation de l'ulcère en carcinome épidermoïde, à différencier d'une tumeur ulcérée : cf. « Diagnostic différentiel ») ; dans ces cas, la réalisation de biopsies avec examen histologique permettra le diagnostic ;
- une cause hématologique (syndromes myéloprolifératifs ou dysglobulinémies), avec ulcération souvent superficielle et nécrotique, anémie hémolytique constitutionnelle ou drépanocytose avec ulcères survenant chez un sujet jeune ;
- un ulcère iatrogène (par exemple, traitement par l'hydroxyurée) qui cicatrise lentement à l'arrêt du médicament ;
- une pathomimie : diagnostic d'élimination devant des ulcères d'aspect inhabituels rebelles au traitement. Une prise en charge psychiatrique est souvent nécessaire.

## III. Diagnostic différentiel

### A. Mal perforant plantaire

Le mal perforant plantaire est une ulcération d'origine neurologique particulière localisée à la plante :

- plus fréquent chez l'homme ;
- localisé aux points d'appui (talon, tête des métatarsiens) ;
- souvent indolore, ce qui explique son aggravation ;

- débutant par une hyperkératose qui s'ulcère; la surface de l'ulcère est parfois à peine visible compte tenu de l'importance de l'hyperkératose périphérique.

Les causes principales sont : le diabète, les neuropathies sensitives familiales (acropathies ulcéro-mutilantes, maladie de Thévenard) ou acquises (intoxication éthylique, lèpre dans certains pays tropicaux...), les anomalies médullaires traumatiques ou non (spina bifida).

## B. Ulcérations tumorales

Ce sont principalement les carcinomes épidermoïdes, les carcinomes basocellulaires, les lymphomes ou plus rarement des mélanomes ulcérés.

## C. Calcyphylaxies

Les nécroses cutanées des calcyphylaxies sont localisées aux cuisses ou à l'abdomen.

## IV. Évolution

### A. Pronostic

L'*ulcère variqueux* évolue en règle favorablement, avec cicatrisation en 3 à 6 mois, sous couvert d'un traitement étiologique et local bien conduit. Il est caractérisé par un risque de récurrence et de passage à la chronicité.

L'*ulcère post-thrombotique* est plus rebelle en raison :

- des troubles péri-ulcéreux associés souvent importants;
- des perturbations hémodynamiques;
- de la difficulté d'un traitement étiologique.

L'*ulcère artériel* peut cicatriser si un traitement étiologique est possible (pontage, dilatation...).

Dans les tableaux évolués ou après des phénomènes ischémiques aigus sans possibilité de revascularisation, la décision d'amputation du membre est parfois nécessaire devant l'importance de la douleur, le risque septique (gangrène gazeuse) et les risques de décompensation viscérale.

## B. Complications

### 1. Dermatitis de contact (item 183)

Elles sont fréquentes en raison du grand nombre de produits topiques utilisés dans cette affection chronique.

L'érythème microvésiculeux prurigineux est limité au début à la zone d'application du produit, mais peut diffuser à distance par la suite.

Les principaux allergènes sont : le baume du Pérou, certains antiseptiques, les fragrances, la lanoline, les parfums, les conservateurs et certains pansements modernes. Le diagnostic étiologique repose sur la réalisation de tests épicutanés.

Le diagnostic différentiel d'avec une *dermatite de stase* est parfois difficile en raison de l'intrication fréquente des deux mécanismes.

## 2. Surinfection microbienne

La présence de germes sur un ulcère est un phénomène non pathologique (colonisation) et ne justifie pas de prélèvements bactériologiques ni de traitements antiseptiques ou antibiotiques systématiques.

Dans certains cas, l'ulcère peut représenter la porte d'entrée d'une infection cutanée patente. Il faut y penser devant :

- une augmentation de la douleur locale ;
- une inflammation des bords (symptôme et signe non spécifiques) ;
- une lymphangite ;
- de la fièvre.

Il peut s'agir d'une dermohypodermite bactérienne (items 152 et 345), très rarement d'une fasciite nécrosante, d'une gangrène gazeuse (anaérobies) au cours des ulcères artériels.

Le tétanos doit être prévenu systématiquement par vaccination chez les malades non immunisés.

## 3. Lésions ostéoarticulaires

Les modifications ostéoarticulaires sont très fréquentes : périostite puis ostéopériostite aboutissant à l'ankylose de la cheville.

Les positions antalgiques souvent à l'origine d'attitudes vicieuses sont parfois très difficiles à corriger.

## 4. Hémorragie

Elle survient souvent dans le cadre d'ulcères veineux par saignement d'une varice : spectaculaire mais généralement contrôlée par une simple compression prolongée et une surélévation transitoire du membre.

## 5. Carcinome épidermoïde

La survenue d'un carcinome épidermoïde est rare mais non exceptionnelle.

Il faut y penser devant :

- une chronicité de l'ulcère sans aucune amélioration malgré un traitement bien conduit ;
- une apparition de douleurs ;
- une hémorragie locale ;
- un bourgeonnement excessif de la plaie initiale.

La biopsie suffisamment profonde et parfois répétée permettra le diagnostic.

Il peut être difficile de distinguer un ulcère cancérisé d'un cancer cutané primitif ulcéré.

# V. Principes du traitement

## A. Traitement étiologique

Le traitement étiologique est indispensable lors de toute prise en charge d'un ulcère.

Il peut permettre une amélioration significative des performances hémodynamiques et la limitation du risque de récurrence.



## 1. Ulcères veineux

### Compression

La compression est systématique, pour lutter contre l'œdème et diminuer le reflux par un effet mécanique.

Une compression à haut niveau de pression est recommandée (30 à 40 mm Hg à la cheville) si l'IPS est entre 0,8 et 1,3. Il faut :

- favoriser les compressions multicouches ;
- obtenir une bonne observance ;
- respecter les règles de bonne utilisation de la compression.

### Chirurgie

Il est nécessaire d'opérer par éveinage les insuffisances veineuses superficielles en l'absence d'obstruction et de reflux veineux profond axial total.

La sclérothérapie n'a pas fait l'objet d'études comparatives d'efficacité dans le traitement de l'ulcère veineux. Elle est principalement utilisée en complément de la chirurgie.

Il faut envisager les recours aux greffes en pastilles ou en filet si l'ulcère résiste aux traitements conventionnels depuis plus de 6 mois ou si l'ulcère est de grande taille  $> 10 \text{ cm}^2$ .

### Physiothérapie

La rééducation de la marche et la mobilisation de l'articulation tibiotarsienne sont un complément thérapeutique nécessaire pour la vidange de la pompe veineuse du mollet et de la semelle veineuse plantaire.

### Veinotoniques

Ils peuvent agir sur les symptômes.

### Crénothérapie lors des cures thermales

Il s'agit d'un traitement d'appoint.

### Insuffisance veineuse profonde

La compression est le traitement de première intention associé au traitement de l'insuffisance veineuse superficielle. Les indications d'intervention sur les voies veineuses profondes sont rares (seconde intention, atteinte sus-inguinale, après avis spécialisé).

## 2. Ulcère mixte à prédominance veineuse

Il faut :

- prendre en charge l'AOMI ;
- adapter la compression en diminuant la pression sous 30 mm Hg, si elle est autorisée (IPS  $> 0,7$ ) et en utilisant des bandes à étirement court, sous surveillance médicale.

## 3. Ulcère artériel

### Traitement médical

Le traitement médical comprend les vasodilatateurs et les analogues de la prostacycline ; la prostacycline est indiquée en cas d'ischémie grave avec non-indication ou contre-indication chirurgicale.

## Traitement chirurgical

Il s'agit des techniques de désobstruction, de pontage, de sympathectomie.

Les indications chirurgicales se posent en fonction des résultats des examens (écho-Doppler artériel et angiographie artérielle).

## 4. Angiodermite nécrotique

Il faut traiter la douleur souvent intense et les facteurs de risque associés. Les greffes cutanées précoces aident à la cicatrisation et ont une action antalgique.

## B. Traitement général

- Mettre à jour la vaccination antitétanique.
- Traiter la douleur en fonction de la cause (traiter les complications locales, prescrire un topique anesthésique...), prescrire si besoin des antalgiques selon la classification de l'OMS, en particulier avant les soins.
- Hygiène de vie.
- Traiter les facteurs de risque et/ou de comorbidité : arrêt du tabac, équilibre d'un diabète, lutte contre l'hyperlipidémie, traitement de l'HTA, perte de poids, antiagrégants si besoin, activité physique adaptée (kinésithérapie si nécessaire, en particulier en cas d'ankylose des chevilles) en évitant les microtraumatismes.
- Correction d'une dénutrition.
- Prise en compte du contexte social et gériatrique.
- Évaluation du statut nutritionnel, en particulier en cas de retard de cicatrisation.

## C. Traitement local de l'ulcère et de la peau péri-ulcéreuse

Il comprend trois phases. À chaque phase, la réalisation des soins locaux et leur efficacité sont étroitement subordonnées à une bonne coopération entre le médecin et le personnel infirmier.

### 1. Phase de détersion

Cette phase débute par un nettoyage de l'ulcère par bains ou par toilettes; l'utilisation systématique d'antiseptiques n'est pas indiquée en l'absence d'infection déclarée.

La détersion proprement dite a pour objectif d'enlever les débris cellulaires et croûteux à la surface de l'ulcère. Elle est avant tout mécanique, au bistouri, à la curette et aux ciseaux. Elle est réalisée éventuellement sous couvert d'une application d'un topique anesthésique ou utilisation de MEOPA, gaz à visée antalgique, parfois même, en cas de douleurs trop importantes, sous anesthésie locorégionale.

Certains topiques peuvent être utilisés à ce stade : alginates et hydrogels, qui sont laissés en place 48 à 72 heures selon le suintement de la plaie et en l'absence d'infection patente.

### 2. Phase de bourgeonnement

Elle fait appel à l'utilisation de trois types de produits :

- les pansements gras comme les tulle vaselinés, dépourvus de produits contenant des substances sensibilisantes (comme le baume du Pérou);
- les hydrocolloïdes, hydrocellulaires, interfaces : ils peuvent être laissés en place jusqu'à plusieurs jours et permettent, par leurs propriétés de membrane semi-perméable, de

favoriser le bourgeonnement en maintenant une humidité, un pH et un degré d'oxygénation optimaux;

- les alginates de calcium (qui ont en plus une activité hémostatique) et les hydrofibres : ils sont employés en cas de plaie très exsudative.

### 3. Phase de réépithélialisation

Elle fait appel aux mêmes types de produits que précédemment, en particulier les hydrocolloïdes et interfaces.

Il peut être proposé des greffes en pastilles (figure 18.5) ou en résille qui vont avoir un effet antalgique et raccourcissent la durée de cicatrisation. Elles sont indiquées dans les ulcères de grande taille (> 10 cm<sup>2</sup>) et les ulcères rebelles ne cicatrisant pas au bout de 6 mois.

L'utilisation de substituts cutanés fait actuellement l'objet d'études, de même que l'utilisation de facteurs de croissance.

### 4. En cas d'ulcères à caractère inflammatoire

Pansements à l'argent, si trois des cinq caractères suivants sont présents :

- douleurs entre deux pansements;
- érythème péri-lésionnel;
- œdème;
- plaie malodorante;
- exsudat abondant.

### 5. Traitement de la peau péri-ulcéreuse

Les complications trophiques de l'insuffisance veineuse justifient systématiquement le port d'une compression veineuse.

Le traitement des complications péri-ulcéreuses est : la suppression de l'allergène et l'application de dermocorticoïdes dans les eczémas de contact, la désinfection et l'antibiothérapie par voie générale dans les dermohypodermes bactériennes.



**Fig. 18.5.** Greffe en pastilles sur ulcère bien détergé et bourgeonnant.

Les lésions de dermatite ocre ne régressent pas sous traitement. La contention peut éviter leur aggravation.

## 6. Prévention de la récurrence et prévention de l'ulcère

### Prévention de la récurrence

Il s'agit de la chirurgie de l'insuffisance veineuse superficielle si non faite et, dans tous les cas, du port d'une contention de classe 3 idéalement, sinon de classe 2.

### Prévention de l'ulcère

La prévention de l'ulcère est celle de la maladie post-thrombotique : traitement correct des thromboses, reconnaissance des sujets à risque et des situations à risque. C'est aussi le traitement des varices à un stade non compliqué.

#### Points clés

- La plupart des ulcères de jambe sont de cause vasculaire par insuffisance veineuse chronique ou artériopathie oblitérante des membres inférieurs.
- Les ulcères infectieux, neurotrophiques, dysimmunitaires et néoplasiques sont rares.
- Les ulcères les plus chroniques sont les ulcères post-thrombotiques.
- La douleur en particulier de décubitus et l'extension nécrotique sont les signes d'orientation vers une cause artérielle ou artériolaire (angiodermite nécrotique).
- Les modifications de la peau péri-ulcéreuse sont plus fréquentes dans les ulcères de cause veineuse.
- La sensibilisation allergique aux topiques utilisés et les surinfections sont les principales complications des ulcères veineux.
- Dans l'ulcère veineux : écho-Doppler veineux et mesure des indices de pression systolique (IPS) à compléter par écho-Doppler artériel dans trois cas (cf. texte).
- Dans l'ulcère artériel : écho-Doppler artériel et mesure des IPS, angiographie.
- Le traitement chirurgical doit être envisagé en priorité dans les ulcères par insuffisance veineuse chronique non post-thrombotique et dans les ulcères de cause artérielle.
- Traiter par compression à haut niveau de pression les ulcères veineux en l'absence d'AOMI.
- Les moyens du traitement local doivent être adaptés aux trois phases évolutives successives de l'ulcère : détersion, bourgeonnement, épithélialisation.
- Une bonne hygiène de vie et la rééducation de la marche sont des compléments indispensables des traitements spécifiques.
- Pour l'exécution des soins locaux la coopération entre le médecin et le personnel soignant est essentielle.
- Les récurrences sont fréquentes et doivent être prévenues.

### *Pour en savoir plus*

---

Prise en charge de l'ulcère de jambe à prédominance veineuse, hors pansement. HAS, juin 2006 : [http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/fiche\\_de\\_synthese\\_finale.pdf](http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/fiche_de_synthese_finale.pdf)

Les pansements. Indications et utilisations recommandées. HAS, avril 2011 : [http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2009-01/pansements\\_synthese\\_rapport.pdf](http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2009-01/pansements_synthese_rapport.pdf)

## Item 237 – UE 8

# Acrosyndromes

### Phénomène de Raynaud, érythermalgie, acrocyanose, engelures, ischémie digitale

- I. Le phénomène de Raynaud
- II. Autres acrosyndromes

#### Objectifs pédagogiques

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques.
- Justifier les examens complémentaires pertinents.

Un acrosyndrome vasculaire est un trouble vasomoteur des extrémités. Cette appellation regroupe différentes pathologies : le phénomène de Raynaud, l'acrocyanose, l'érythermalgie, les engelures et l'ischémie digitale. On peut les séparer en acrosyndromes vasomoteurs et acrosyndromes trophiques :

- les acrosyndromes vasomoteurs sont :
  - soit paroxystiques comme le *phénomène de Raynaud* (le plus fréquent) et l'*érythermalgie* ;
  - soit permanents comme l'*acrocyanose* ;
- les acrosyndromes trophiques comprennent les *engelures*, récidivantes en saison froide, et l'*ischémie digitale*, en général aiguë, qui constitue une urgence du fait du risque de nécrose.

Le diagnostic clinique, les explorations et la prise en charge de ces acrosyndromes sont différents en pratique. La confusion entre eux est possible si l'analyse clinique est insuffisante, ce qui souligne l'intérêt d'une définition parfaite de ces entités, d'un interrogatoire et d'un examen clinique bien conduits et exhaustifs et de la réalisation d'explorations minimales.

## I. Le phénomène de Raynaud

Le phénomène de Raynaud est de loin le plus fréquent des acrosyndromes. Il touche un ou plusieurs doigts d'une ou des deux mains. L'atteinte des orteils, du nez ou des oreilles est possible mais plus rare.

### A. Diagnostic

Son diagnostic repose sur :

- la description du phénomène par l'*interrogatoire* (parfois aidé par la visualisation de photographies réalisées par le malade en crise) ;
- et sur les *circonstances déclenchantes*.



**Fig. 19.1.** Syndrome de Raynaud dans le cadre d'une sclérodémie; noter la note ischémique asymétrique et incomplète, les télangiectasies, les doigts boudinés.

Il comporte typiquement *trois phases* :

- la phase syncopale (ou « blanche »), obligatoire pour porter le diagnostic, se traduit par une pâleur et une froideur des extrémités (figure 19.1); elle dure de quelques minutes à quelques heures; une diminution de la sensibilité est parfois associée;
- la phase cyanique (ou asphyxique, ou « bleue ») lui succède avec apparition d'un bleuissement des zones atteintes; elle dure quelques minutes;
- la phase hyperhémique (ou « rouge ») comporte une recoloration et un réchauffement des extrémités avec dysesthésies gênantes, parfois douloureuses; elle dure quelques minutes. Les circonstances déclenchantes sont le froid et l'humidité, parfois l'émotion.

286

## B. Étiologie

Les causes du phénomène de Raynaud sont multiples. La plupart d'entre elles peuvent être suspectées *par le seul examen clinique*. Les causes systémiques sont parfois difficiles à identifier car le phénomène de Raynaud peut être pendant longtemps le seul signe avant-coureur de la maladie. Ceci justifie des explorations minimales et un suivi.

### Examens complémentaires devant un phénomène de Raynaud

Bilan minimal :

- capillaroscopie periunguéeale;
- recherche d'anticorps antinucléaires (titrage et spécificité dont anticorps anti-centromère et anti-Scl70).

### 1. Maladie de Raynaud

La maladie de Raynaud est la cause la plus fréquente (90 %). Elle doit cependant demeurer un diagnostic d'élimination, retenu en l'absence d'arguments pour une autre cause. Elle est idiopathique. Sa prévalence chez les femmes entre 25 et 40 ans est d'environ 6 %. Sa physiopathologie fait intervenir un spasme excessif au froid dû à une hypersensibilité des récepteurs  $\alpha_2$ -vasoconstricteurs et des anomalies dans la sécrétion endothéliale de médiateurs vasoactifs.

Les critères diagnostiques sont les suivants :

- femme jeune (début à l'adolescence) souvent avec antécédent familial ;
- survenue après exposition ou contact avec le « froid » (déclenchement possible par immersion dans l'eau à 15 °C) ;
- atteinte bilatérale et symétrique des doigts (avec respect des pouces)  $\pm$  des orteils  $\pm$  des oreilles  $\pm$  du nez ;
- succession des 3 phases (la première obligatoire, les autres inconstantes) ;
- absence de nécrose ou d'ulcération digitale ;
- examen clinique normal avec perception de tous les pouls ;
- capillaroscopie périunguéale normale ;
- recherche d'anticorps antinucléaires négative ;
- recul de plus de 2 ans sans apparition d'autre cause.

## 2. Syndrome de Raynaud secondaire

La présence d'atypies à l'interrogatoire ou à l'examen clinique doit faire évoquer un syndrome de Raynaud secondaire (< 10 %) et en faire rechercher l'étiologie :

- survenue tardive, notamment après 40 ans ;
- survenue chez un homme ;
- déclenchement spontané ou en l'absence d'exposition au froid ;
- asymétrie ou unilatéralité ;
- non-respect du pouce ;
- ulcérations distales, en particulier pulpaire ;
- anomalies cliniques évocatrices de sclérodermie — sclérodactylie (figure 19.2), télangiectasies, dysphagie, xérophtalmie et/ou xérostomie, symptomatologie pulmonaire ou articulaire — ou d'une autre maladie systémique ;
- *manœuvre d'Allen* positive : la manœuvre d'Allen consiste à comprimer les artères radiale et cubitale en faisant exercer au malade des mouvements de flexion et d'extension de la main ; la levée de la compression montre un retard et une hétérogénéité de revascularisation de la paume et des doigts.

### Causes iatrogènes

Il faut éliminer en premier lieu une cause iatrogène médicamenteuse ou toxique (cf. encadré). Comme pour tout accident médicamenteux, le centre de pharmacovigilance doit en être informé, *a fortiori* s'il s'agit d'un nouveau médicament ou d'un médicament en surveillance afin de définir avec précision les critères d'imputabilité intrinsèques et extrinsèques.



**Fig. 19.2.** Sclérodactylie évoluée.



## Causes locorégionales

Les causes locorégionales doivent systématiquement être évoquées devant un phénomène de Raynaud unilatéral (cf. encadré).

*Lors d'une maladie professionnelle, la déclaration est obligatoire.*

## Causes systémiques

Les causes systémiques (cf. encadré) sont parfois difficiles à diagnostiquer car le phénomène de Raynaud peut être pendant longtemps le seul signe avant-coureur de la maladie. Ceci justifie un bilan minimal et un suivi. Le phénomène de Raynaud est le plus souvent bilatéral.

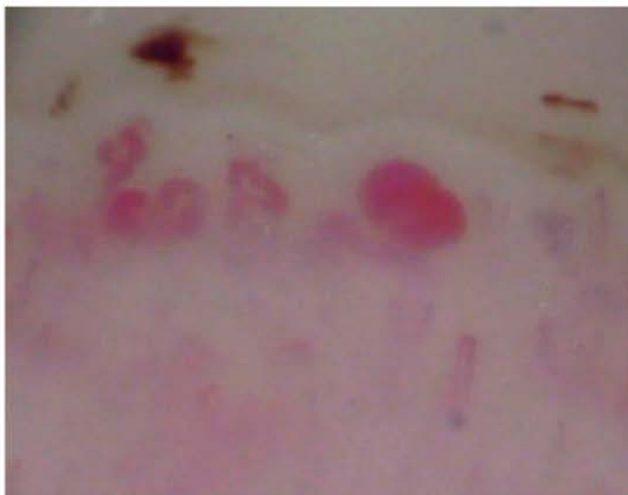
### **Sclérodémie systémique, syndrome de Gougerot-Sjögren, connectivite mixte**

La sclérodémie systémique est la principale cause. Le phénomène de Raynaud est quasi constant dans la sclérodémie systémique localisée, appelée antérieurement syndrome CREST (Calcinose, Raynaud, E pour atteinte œsophagienne, Sclérodactylie, Téliangiectasies). L'aspect de doigts boudinés précède volontiers l'aspect scléreux plus typique. La capillaroscopie montre, dans plus de 90 % des cas, des mégacapillaires avec le plus souvent une réduction du nombre des anses capillaires (figure 19.3). Des anticorps antinucléaires de type anti-centromère sont le plus souvent retrouvés. Une induration cutanée plus étendue se rencontre dans la forme dite de sclérodémie systémique diffuse. Celle-ci comporte des anticorps antinucléaires de type anti-Scl70.

Lorsque la capillaroscopie objective une dystrophie capillaire ectasiante et/ou raréfiante et en l'absence d'anticorps antinucléaires, il faut assurer un suivi et répéter les examens car le phénomène de Raynaud peut précéder de plusieurs années la symptomatologie viscérale ou cutanée d'une sclérodémie, d'un syndrome sec ou d'une connectivite mixte.

### **Maladie de Léo Buerger**

La maladie de Léo Buerger, ou *thromboangéite oblitérante*, est une artériopathie distale non athéromateuse touchant des patients jeunes (début avant 45 ans), tabagiques, parfois aussi consommateurs de cannabis. Elle peut comporter un phénomène de Raynaud précoce : il faut y penser devant l'abolition des pous, des antécédents de thromboses veineuses superficielles ou profondes et les ischémies digitales hyperalgiques typiquement du gros orteil. Des imageries artérielle (échographie-Doppler, angioscanner) et veineuse (échographie) seront réalisées.



**Fig. 19.3.** Dysplasie ectasiante (mégacapillaires) et raréfiante (zones sans capillaires) d'une sclérodémie à la capillaroscopie.

**Autres**

Les autres causes systémiques comportent plus rarement un phénomène de Raynaud, en tout cas en phase initiale.

**Étiologie****Causes iatrogènes ou toxiques**

- Bêtabloquants (quel que soit le mode d'administration dont oculaire) (+++) : cause iatrogène la plus fréquente.
- Amphétamines.
- Ergot de seigle (« feu Saint Antoine ») et dérivés (en association avec macrolides ou héparine).
- Bromocriptine.
- Sympathomimétiques nasaux (prednazoline, fénoxazoline).
- Bléomycine.
- Vinblastine.
- Ciclosporine.
- Interféron  $\alpha$ .
- Cocaïne.
- Arsenic.
- Chlorure de polyvinyle (maladie professionnelle rare dite « des décroûteurs d'autoclave »).

**Causes locorégionales**

- Maladie professionnelle (n° 69) des engins vibrants (bûcheron, fraiseur, polisseur, marteau-piqueur...).
- Anévrisme cubital (maladie du marteau : carreleur, maçon, ouvrier métallurgiste, carrossier, emboutisseur...).
- Microtraumatismes localisés chroniques (karatéka, volleyeurs, pelotari...).
- Syndrome du défilé costoclaviculaire, côte surnuméraire.
- $\pm$  Syndrome du canal carpien.

**Causes systémiques**

- Sclérodémie (+++). Première cause de phénomène de Raynaud secondaire; prévalence dans la maladie > 9/10; fréquemment révélateur.
- Syndrome de Gougerot-Sjögren (+++). Prévalence du phénomène de Raynaud dans la maladie : 1/3.
- Lupus érythémateux aigu disséminé (++). Prévalence du phénomène de Raynaud dans la maladie : 1/4.
- Polyarthrite rhumatoïde (++). Prévalence du phénomène de Raynaud dans la maladie : 1/10.
- Syndrome de Sharp.
- Dermatomyosite.
- Périartérite noueuse.
- Maladie de Horton.
- Maladie de Buerger (phénomène de Raynaud précoce) (+).
- Maladie de Takayasu.
- Cryoglobulinémie.
- Maladie des agglutinines froides.
- Dysglobulinémie/Maladie de Waldenström.
- Polyglobulie/Syndrome myéloprolifératif.
- Myxœdème/Thyroïdite d'Hashimoto.
- Acromégalie/Phéochromocytome.
- Affections néoplasiques.

## C. Traitement

Le traitement d'un phénomène de Raynaud est fonction de son caractère primitif ou secondaire et de sa cause. Dans tous les cas, des mesures de protection vestimentaire et de non-exposition au froid s'imposent. Il faut stopper le tabac (et le cannabis) et éviter tous les médicaments vasoconstricteurs.

Les formes mal tolérées de maladie de Raynaud relèvent de vasodilatateurs ou d'inhibiteurs calciques. Dans le phénomène de Raynaud de la sclérodermie systémique compliqué de nécroses digitales, on peut pratiquer des perfusions d'iloméline (Iloprost®, analogue de la prostacycline) en milieu hospitalier. Les thérapeutiques luttant contre l'hypertension artérielle pulmonaire (comme le bosentan, Tracleer®, antagoniste des récepteurs de l'endothéline à effet vasodilatateur) ont un effet préventif des ulcérations digitales de la sclérodermie.

## II. Autres acrosyndromes

### A. Érythermalgie

L'érythermalgie (ou érythromélgie) est un acrosyndrome vasculaire paroxystique : les extrémités (pieds plus que les mains) deviennent rouges, chaudes et intensément douloureuses (à type de brûlure, de striction) durant quelques minutes à quelques heures. Seule l'immersion dans l'eau froide calme le patient. Cette vasodilatation artériolocapillaire survient spontanément ou est déclenchée par la chaleur, l'effort et l'orthostatisme.

Elle peut être idiopathique ou révéler une affection sous-jacente :

- les formes idiopathiques sont rares (le plus souvent un homme < 40 ans, symétrique, sur terrain familial). Le traitement comporte l'aspirine, un bêtabloquant (propranolol). Parmi ces formes idiopathiques, il existe des formes familiales transmises sur le mode autosomique dominant dues à des mutations concernant certains canaux sodiques. Des traitements bloquant les canaux sodiques peuvent alors être proposés (lidocaïne...);
- les formes secondaires, plus fréquentes, sont dues à une affection sous-jacente (> 40 ans, le plus souvent unilatéral, *sex-ratio* = 1), avant tout un *syndrome myéloprolifératif* (maladie de Vaquez), ce qui impose un bilan minimal comportant un hémogramme. Les autres causes possibles sont l'hyperthyroïdie, le lupus, un cancer, une hyperuricémie. Le traitement est alors celui de la cause, associé à des antiagrégants plaquettaires.

L'*acrocholie* est une simple sensation de chaleur des extrémités (surtout des pieds), sans douleur.

### B. Acrocyanose essentielle

L'acrocyanose essentielle se caractérise par un acrosyndrome vasculaire permanent, majoré par le froid et la déclivité, bilatéral, touchant souvent à la fois les mains et les pieds. Les extrémités sont violettes, froides et moites. Elle apparaît souvent à l'adolescence ; elle est plus fréquente chez la femme et peut parfois être associée à un phénomène de Raynaud. Elle est indolore mais peut être ressentie comme socialement invalidante.

Elle résulterait d'une stase capillaroveinulaire, secondaire à l'ouverture permanente des anastomoses artérioveineuses de type glomique — qui sont plus nombreuses et plus développées que normalement.

Aucun examen complémentaire n'est nécessaire mais il faut réaliser au moindre doute une capillaroscopie et la recherche d'anticorps antinucléaires.

L'*acrorigose* est une sensation de froid permanente et symétrique des extrémités sans signe objectif.

## C. Engelures

Les engelures sont des lésions cutanées acrales survenant quelques heures (12 à 24 heures) après une exposition en général prolongée à un froid habituellement modéré (8 à 10 °C) mais humide. Elles sont fréquentes dans certaines régions au climat prédisposant et chez les sujets souffrant d'acrocyanose et d'hyperhidrose. Elles sont de survenue saisonnière (automne, hiver) et sont souvent récidivantes. Elles touchent le plus souvent les orteils, plus rarement les doigts. Elles siègent sur les bords latéraux des pieds ou la région achilléenne, les hélix, plus rarement le nez, et sont le plus souvent multiples. Elles se traduisent initialement par des macules érythémateuses puis des maculo-papules violacées plus ou moins œdémateuses (figure 19.4), d'évolution parfois confluyente en plaques érythrocyaniques, infiltrées de taille variable. Le polymorphisme des lésions est grand (formes figurées, en cocardes, vésiculobulleuses, exulcérées, ponctuées, miliaires, lenticulaires, dysidrosiformes). L'association à un purpura en phase initiale est atypique et doit inciter à réaliser des explorations. Elles sont plus ou moins douloureuses, mais surtout prurigineuses, notamment au réchauffement. L'évolution est spontanément régressive en 2 à 3 semaines, sans séquelle hormis une légère dyschromie et généralement sans conséquence sur la qualité de vie. Néanmoins dans près d'un tiers des cas, elles sont invalidantes du fait de la symptomatologie douloureuse, de la durée des manifestations ou de la récurrence systématique lors d'exposition au froid malgré une protection.

Les engelures sont par définition idiopathiques. Elles surviennent préférentiellement chez des femmes jeunes, parfois anorexiques et sous-alimentées.

On parle de « pseudo-engelures » lorsqu'une cause est identifiée. L'existence d'antécédents particuliers (thrombophilie, fausses couches, photosensibilité...), la présence de facteurs de risque (notamment d'artériopathie), le caractère chronique des engelures ou leur déclenchement en dehors des périodes de froid humide, l'évolution nécrotique ou cicatricielle doivent faire évoquer une maladie systémique sous-jacente. Il peut s'agir :

- de lupus-engelure (figure 19.5), atteinte acrale du lupus érythémateux disséminé déclenchée par le froid ;
- d'une cause iatrogène (mêmes médicaments que pour le phénomène de Raynaud, cf. *supra*) ; l'arrêt du traitement imputable est impératif ;
- d'une cryoglobulinémie : classiquement, elle comporte plutôt des lésions purpuriques d'évolution nécrotique et ulcérée, hyperalgiques, correspondant à une vasculite leucocytoclasique ;
- d'une vasculite ou d'embolies de cristaux de cholestérol.

L'étude histologique n'est effectuée qu'en présence de signes faisant suspecter une maladie systémique (purpura, livedo, nécrose, hyperkératose). Une engelure idiopathique comporte



**Fig. 19.4.** Engelures ; noter les papules érythémateuses volontiers prurigineuses.



**Fig. 19.5.** Lupus engelures; noter les microhémorragies cuticulaires.

une spongiose avec des nécroses kératinocytaires, un œdème dermique et un important infiltrat lymphocytaire dermique superficiel et profond à renforcement péri-ecrine. Cet infiltrat péri-ecrine est classiquement absent dans le lupus. L'immunofluorescence directe est négative dans les engelures, elle est parfois positive dans le lupus.

Le traitement des engelures comporte principalement des mesures préventives (protection contre le froid, arrêt du tabac), associées à des topiques locaux (émollients, dermocorticoïdes) et à des médicaments vasodilatateurs dans les formes sévères. Il importe de suppléer à d'éventuelles carences en fer ou vitaminiques et d'assurer une alimentation suffisamment riche et diversifiée.

## D. Ischémie digitale permanente

L'ischémie digitale permanente résulte d'un déficit de la perfusion sanguine en rapport avec des lésions artérielles d'amont par mécanisme thrombotique ou compressif ou par processus embolique.

Elle se caractérise par un doigt froid, algique et cyanique pendant une période prolongée, habituellement de plusieurs jours. Le temps de recoloration de la pulpe est allongé (> 3 minutes). Lorsque la revascularisation n'est pas assurée rapidement, surviennent des *nécroses digitales*, gangrènes localisées aux doigts ou orteils.

La principale cause est l'artériopathie athéromateuse et/ou diabétique. Chez le sujet jeune non athéromateux, il faut évoquer la maladie de Buerger ([figure 19.6](#)). Une pathologie microcirculatoire (cryoglobulinémie, syndrome myéloprolifératif, sclérodermie, périartérite noueuse...) peut aussi être responsable.

## E. Syndrome de l'orteil ou du doigt bleu

Le syndrome de l'orteil ou du doigt bleu est typiquement une ischémie microcirculatoire sévère à pouls conservés. Il s'agit le plus souvent d'embolies de cristaux de cholestérol ([figure 19.7](#)) provenant d'un anévrisme ou d'une plaque athéromateuse ulcérée, favorisées par un geste endovasculaire ou un traitement antithrombotique. L'orteil ou le doigt est violet accompagné d'un livedo et d'un purpura. Les douleurs sont importantes, souvent à type de brûlure. Les embolies de cholestérol peuvent concerner de multiples territoires (rein, rétine, cerveau).



**Fig. 19.6.** Nécrose du gros orteil dans le cadre d'une thromboangéite oblitérante de Buerger chez un jeune homme consommateur de cannabis.



**Fig. 19.7.** Orteil bleu révélateur d'embolies de cristaux de cholestérol; noter le livedo et la nécrose distale.

## Points clés

- Le diagnostic et l'enquête étiologique d'un acrosyndrome vasculaire reposent essentiellement sur un interrogatoire et un examen clinique rigoureux.
- Le phénomène de Raynaud est l'acrosyndrome vasculaire le plus fréquent.
- La maladie de Raynaud idiopathique est l'étiologie la plus fréquente dans la population générale mais elle doit demeurer un diagnostic d'élimination.
- Le bilan minimum du phénomène de Raynaud doit comporter une capillaroscopie périunguéeale et la recherche d'anticorps antinucléaires, car la sclérodermie systémique (plus rarement d'autres maladies systémiques) peut être révélée par ce seul symptôme plusieurs années avant la symptomatologie viscérale et cutanée.
- L'érythermalgie (ou érythromélgie) peut être idiopathique ou révéler une affection sous-jacente, avant tout une maladie de Vaquez.
- L'acrocyanose est banale mais parfois trompeuse ou mal supportée.
- L'ischémie digitale constitue une urgence en raison du risque de nécrose.
- Les engelures surviennent au froid de façon récurrente et saisonnière; elles sont le plus souvent idiopathiques. Leur principal diagnostic différentiel est le lupus.

# Item 299 – UE 9 – Tumeurs cutanées épithéliales et mélaniques

## Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer une tumeur cutanée, épithéliale ou mélanique.
- Planifier le suivi du patient.

## Objectifs généraux

- L'étudiant doit connaître les stratégies de prévention, de dépistage, de diagnostic des principales tumeurs bénignes et malignes, les moyens thérapeutiques et, pour les tumeurs les plus fréquentes (sein, côlon-rectum, poumon, prostate), les stratégies thérapeutiques, afin de participer à la décision thérapeutique multidisciplinaire et à la prise en charge du malade à tous les stades de sa maladie.
- Il doit également apprendre à intégrer dans sa pratique les dimensions curatives et palliatives des traitements et des soins.

## Carcinomes cutanés

- I. Épidémiologie
- II. Classification



### Textes officiels

- Le premier texte officiel est la recommandation pour la pratique clinique : Prise en charge du carcinome basocellulaire de l'adulte (ANAES, mars 2004).
- Le second texte officiel est la recommandation de pratique clinique pour la prise en charge diagnostique et thérapeutique : Carcinome épidermoïde cutané (carcinome spinocellulaire). (HAS, INCa, SFD, septembre 2009).

### Vieillessement cutané solaire (héliodermie)

Les complications induites par l'exposition chronique aux radiations ultraviolettes sont de deux ordres : la majoration du vieillissement de la peau et les cancers cutanés.

On distingue le vieillissement intrinsèque (lié à l'âge) et le vieillissement extrinsèque (lié à l'environnement, en particulier l'exposition solaire) ([tableau 20.1](#)). Pour ces deux types de vieillissement, les mécanismes sont proches, associant susceptibilité génétique et accumulation de dommages cellulaires : ils se superposent sur les zones photoexposées.

Ainsi, les mécanismes à l'origine de l'héliodermie sont l'association :



- d'une susceptibilité génétique : le phototype, qui traduit la capacité de photoprotection naturelle de l'individu; six phototypes (tableau 20.2) sont décrits sur le plan phénotypique, en fonction de la couleur des yeux, des cheveux, de la présence d'éphélides (taches de rousseur) et de la sensibilité aux coups de soleil et l'aptitude au bronzage;
- et d'une accumulation de dommages cellulaires (effet cumulatif des radiations UV entraînant la formation d'espèces réactives de l'oxygène toxiques pour les cellules et d'anomalies de l'ADN).

Aspects cliniques : tableau 20.3, figures 20.1 et 20.2.

La prévention primaire de l'héliodermie est la réduction de l'exposition au soleil, en particulier chez les sujets dont la photoprotection naturelle est faible (phototypes I et II) (information sur les risques solaires et éducation à l'usage des moyens de protection solaire). Les sujets prédisposés à l'héliodermie sont aussi particulièrement exposés aux cancers cutanés, d'où l'importance d'une *limitation de l'exposition solaire dès l'enfance*. Les mesures préventives efficaces rejoignent celles proposées pour les carcinomes ou les mélanomes (cf. *infra*).

**Tableau 20.1. Classement du vieillissement cutané**

Types de vieillissement cutané	Facteurs déclenchants
Intrinsèque	Chronologique Génétique : phototype
Extrinsèque	Photo-induit (le plus important) : ultraviolets A, héliodermie Comportemental : tabac, alcool, régime alimentaire carenciel Catabolique : maladies inflammatoires chroniques Endocriniens : maladies endocriniennes, corticothérapie au long cours

**Tableau 20.2. Classification des phototypes selon Fitzpatrick**

Phototype	Réaction au soleil	Type
I	Ne bronze pas, attrape systématiquement des coups de soleil	Peau très claire, taches de rousseur, cheveux blonds ou roux
II	Bronze difficilement, attrape souvent des coups de soleil	Peau très claire, cheveux blonds ou châains, des taches de rousseur apparaissent au soleil, yeux clairs
III	A parfois des coups de soleil, bronze progressivement	Peau claire, cheveux blonds ou châains
IV	Attrape peu de coups de soleil, bronze bien	Peau mate, cheveux châains ou bruns, yeux foncés
V	A rarement des coups de soleil, bronze facilement	Peau foncée, yeux foncés
VI	Peau foncée, n'a jamais de coups de soleil	Peau noire

**Tableau 20.3. Signes cliniques du vieillissement**

<b>Perte de l'élasticité</b>	Sécheresse cutanée (xérose) Rides, atrophie cutanée Peau rugueuse, jaunâtre (front, nuque) Cicatrices stellaires (avant-bras)
<b>Signes vasculaires</b>	Angiomes séniles (tronc) Télangiectasies (visage) Purpura sénile de Bateman (avant-bras)
<b>Signes pigmentaires</b>	Éphélides (dos) Lentigo (visage) Dépigmentation (jambes)
<b>Proliférations cutanées</b>	Kératoses actiniques (visage, dos des mains) Kératoses séborrhéiques (tronc)



**Fig. 20.1.** Héliodermie : atrophie cutanée et kératoses actiniques du dos des mains.



**Fig. 20.2.** Héliodermie : rides et taches actiniques.

## I. Épidémiologie

Les carcinomes cutanés sont les plus fréquents des cancers humains de l'adulte.

Les carcinomes cutanés sont les plus fréquents des cancers cutanés (90 %).

Leur incidence augmente régulièrement du fait de l'allongement de la durée de vie et des habitudes comportementales, en particulier l'exposition solaire répétée :

- l'incidence des CBC est supérieure à 150 cas pour 100 000 habitants par an en France ;
- l'incidence des CE est d'environ 30 cas pour 100 000 habitants par an en France.

Les mécanismes de la carcinogenèse épithéliale comprennent l'accumulation d'événements génétiques mutagènes :

- une phase d'initiation par un agent carcinogène (les UV le plus souvent) ;
- une phase de promotion puis de progression, favorisée par des cocarcinogènes (UV, immunosuppression, infections à papillomavirus).

Le temps de latence est important entre l'exposition aux UV et le développement des cancers cutanés. Les lésions apparaissent rarement avant l'âge de 40 ans, sauf chez les sujets à risque — immunodéprimés, dont les transplantés d'organes (item 197), maladies génétiques

**Tableau 20.4. Facteurs de risque communs à la carcinogenèse épithéliale**

<p><b>Âge avancé</b></p> <p><b>Expositions solaires (UV) :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– expositions chroniques et cumulées reçues tout au cours de la vie favorisant les CE</li> <li>– expositions solaires intenses et intermittentes type coup de soleil surtout pendant les premières parties de la vie favorisant les CBC</li> </ul> <p>Facteurs génétiques déterminant le <b>phototype</b> : les peaux les plus claires (I et II), à faible capacité de bronzage, prenant volontiers des coups de soleil, sont plus à risque que les peaux de phototype foncé (IV et V)</p>
--

**Tableau 20.5. Autres facteurs de risque identifiés**

<b>Affections génétiques (pour information)</b>	Xeroderma pigmentosum (anomalie des gènes de réparation de l'ADN) Épidermodysplasie verruciforme (rôle de certains HPV) Nævomatose basocellulaire (syndrome de Gorlin, anomalie d'un gène du développement : <i>PATCH</i> )
<b>Immunosuppressions acquises</b>	Infection VIH iatrogène : transplantation d'organes
<b>Infections</b>	Papillomavirus humains (HPV)
<b>Radiations ionisantes</b>	Radiodermite chronique
<b>Dermatoses inflammatoires</b>	Lupus cutané
<b>Plaies chroniques</b>	Ulcère de jambe, cicatrice de brûlure
<b>Exposition à des carcinogènes chimiques</b>	Arsenic, goudrons, tabac, hydrocarbures halogénés

prédisposantes impliquées dans la carcinogenèse par des mécanismes variés, telles que xeroderma pigmentosum (trouble de réparation ADN), nævomatosose basocellulaire (mutation du gène *PATCH*), etc.

Les facteurs de risque sont présentés dans les [tableaux 20.4](#) et [20.5](#).

## II. Classification

On distingue :

- les *carcinomes épidermoïdes* (CE), ou carcinomes spinocellulaires, d'évolution agressive, qui peuvent métastaser ;
- les *carcinomes basocellulaires* (CBC), les plus fréquents, tumeurs d'évolution lente, essentiellement locale, qui ne métastasent jamais.

### A. Carcinome épidermoïde (spinocellulaire)

L'exposition solaire cumulative (dose totale d'UV reçue au cours de la vie) est le principal facteur causal des carcinomes épidermoïdes (CE).

Le rôle des papillomavirus humains (HPV) oncogènes est suspecté chez le patient immunocompétent et prédispose aux CE des muqueuses (cancers du col de l'utérus, cancers des organes génitaux externes masculins et féminins, et de l'anus). Des HPV semblent aussi jouer un rôle dans la survenue de CE cutanés chez les sujets greffés (> 50 % des patients).

#### 1. Précurseurs des CE

Le CE peut survenir *de novo* mais il résulte le plus souvent de la transformation d'une lésion précancéreuse (précurseur non invasif).

## Au niveau cutané

Les kératoses photo-induites (kératoses actiniques ou solaires ou « séniles ») sont les lésions précancéreuses les plus fréquentes. Elles siègent sur les zones photoexposées (visage, dos des mains) : elles se présentent comme des lésions squameuses ou croûteuses souvent multiples, plus ou moins érythémateuses, ou ont un aspect de fines rugosités à la palpation qui saignent facilement après grattage (figure 20.2).

Le champ de cancérisation est défini comme une zone anatomique comportant des anomalies préneoplasiques et des mutations géniques infracliniques et multifocales consécutives aux expositions UV. Ceci favorise dans certaines zones (vertex alopécique, front, tempes) le développement d'un très grand nombre de kératoses actiniques parfois confluentes voire la coexistence fréquente d'un CE et de kératoses actiniques, associées à des lésions infracliniques et encore invisibles.

Le potentiel de transformation des kératoses actiniques en carcinome épidermoïde cutané invasif est limité. La présence de ces lésions est considérée comme un marqueur de risque de carcinome cutané.

Le traitement des kératoses se fait par : destruction par cryothérapie (azote liquide), par photothérapie dynamique, électrocoagulation ou laser CO<sub>2</sub>, application locale quotidienne de 5-fluoro-uracile (Efudix®) en crème ou de diclofénac sodique en gel (Solaraze®), d'imiquimod (Aldara®) en crème ou de mébutate d'ingénol en crème (Picato®).

## Au niveau muqueux

Les leucoplasies :

- résultent d'un phénomène de kératinisation de la muqueuse, en particulier labiale, le plus souvent dû au tabac et/ou aux UV (chéilite actinique localisée à la lèvre inférieure);
- sont des lésions blanchâtres bien limitées, asymptomatiques, adhérentes et ne saignant pas au contact.

Leur traitement est la destruction (chirurgie, électrocoagulation, laser CO<sub>2</sub>).

L'arrêt du tabac et la réduction des expositions aux autres cocarcinogènes sont indispensables.

Certains états inflammatoires chroniques muqueux rares peuvent se transformer avec une relative fréquence : le lichen scléreux génital, le lichen érosif buccal.

## 2. Carcinome intraépithélial, ou carcinome in situ ou maladie de Bowen

C'est la première étape non invasive du carcinome épidermoïde (pas de franchissement de la membrane basale).

### Au niveau cutané

Elle se traduit par une lésion le plus souvent unique, souvent sur les zones photoexposées, ayant l'aspect d'une plaque érythémateuse plus ou moins pigmentée et squameuse ou croûteuse, toujours bien limitée, avec une bordure parfois festonnée.

### À la muqueuse génitale

Lésion unique, chronique, plane et peu infiltrée, elle est souvent rosée et parcourue de plages pigmentées. Chez l'homme, elle se présente souvent comme une érythroplasie de Queyrat (lésion érythémateuse du gland).

Dans les deux cas, la survenue d'une lésion invasive se traduit par la survenue d'une infiltration ou d'une tumeur souvent ulcérée. La lésion acquiert alors un potentiel métastatique.

La biopsie de la lésion confirme le diagnostic. L'exérèse chirurgicale avec examen histologique est le traitement de première ligne dans toutes ces formes cutanées et muqueuses.

## 3. Carcinome épidermoïde primitif cutané invasif

### Diagnostic positif

Le CE invasif apparaît surtout après 60 ans, le plus souvent chez l'homme.

C'est une tumeur dont le siège peut être cutané ou muqueux :

- lésion croûteuse, jaunâtre, indurée avec ulcération centrale (figure 20.3);
- ou lésion végétante ou bourgeonnante (figure 20.4);
- ou l'association des deux.

Quel qu'en soit l'aspect clinique, cette lésion chronique, ulcérée ou nodulaire doit faire pratiquer une biopsie qui va permettre de confirmer le diagnostic par l'analyse histologique.

### Diagnostic différentiel

Il se fait avec :

- tous les autres cancers cutanés;
- les kératoses actiniques.

### Anatomie pathologique du CE invasif

- Prolifération de cellules kératinocytaires de grande taille organisée en lobules ou en travées plus ou moins anastomosées, souvent mal limitées, de disposition anarchique. La tumeur envahit plus ou moins profondément le derme, voire l'hypoderme au sein d'un stroma inflammatoire.
- Fréquente différenciation kératinisante sous forme de globes cornés.
- Nombreuses mitoses et atypies cytonucléaires.

### Évolution, pronostic

Tout CE doit être considéré comme potentiellement agressif.



**Fig. 20.3.** Carcinome épidermoïde ulcéro-végétant.



**Fig. 20.4.** Carcinome épidermoïde de la lèvre inférieure.

Les facteurs de mauvais pronostic (risque d'évolution vers une rechute ou une métastase) sont cliniques et histologiques (tableau 20.6).

Les risques évolutifs sont :

- l'évolution locale du CE, qui est agressive, soit par infiltration, soit le long des vaisseaux ou des nerfs, soit du fait d'embolies vasculaires ;
- le risque de récurrence : le risque d'une première récurrence est d'environ 7 % ;
- le risque de métastases à distance :
  - par extension aux premiers relais ganglionnaires (2 % des formes cutanées et 20 % des formes muqueuses) ; on recherchera systématiquement par l'examen clinique une adénopathie dans le territoire de drainage ;
  - par extension par voie hématogène aux organes internes (poumons, foie, cerveau, etc.) : ce risque de métastases viscérales des CE n'est pas négligeable ; il est plus fréquent pour les CE muqueux ; elles sont en règle générale précédées par une métastase ganglionnaire régionale.

La survenue d'une récurrence locale ou de métastases et la mortalité du CE sont le plus souvent en rapport avec une prise en charge initiale tardive ou inadaptée de la tumeur ou en rapport avec des formes anatomocliniques agressives.

L'examen clinique recherche systématiquement d'autres carcinomes associés et cherche à détecter par la palpation une adénopathie satellite dans le territoire de drainage.

Aucun bilan d'extension radiologique ne sera demandé en première intention sauf pour les CE primitifs à risque significatif, pour lequel une échographie locorégionale de la zone de drainage peut être proposée. Le bilan d'extension radiologique (radiographie thoracique et échographie abdominale ou ganglionnaire, voire scanner) ne sera demandé qu'en cas d'atteinte ganglionnaire avérée.

**Tableau 20.6. Facteurs de mauvais pronostic des CE**

Facteurs cliniques
Localisation de la tumeur primitive : <ul style="list-style-type: none"> <li>– à faible risque : zones photoexposées en dehors des lèvres et des oreilles</li> <li>– à haut risque : extrémité céphalique en particulier nez et zones péri-orificielles du visage, les muqueuses, les zones non insolées, la survenue d'un CE sur radiodermes, cicatrices de brûlures ou ulcères chroniques</li> </ul> Taille de la tumeur primitive : <ul style="list-style-type: none"> <li>– 2 cm a un pronostic plus péjoratif dans les localisations à faible risque</li> <li>– 1 cm a un pronostic plus péjoratif dans les localisations à fort risque</li> </ul> Invasion locale : <ul style="list-style-type: none"> <li>– infiltration en profondeur (adhérence au plan profond)</li> <li>– symptômes neurologiques d'envahissement</li> <li>– présence d'embolies vasculaires</li> </ul> Récurrence locale Immunodépression : l'agressivité des CE du transplanté est supérieure à celles de l'immunocompétent
Facteurs histologiques
Épaisseur de la tumeur > 3 mm Profondeur de l'invasion (au-delà du derme profond) Caractère cytologique peu différencié Invasion péri-nerveuse ou neurotropisme Formes histologiques à faible risque : <ul style="list-style-type: none"> <li>– CE communs (les plus fréquents)</li> <li>– CE verruqueux</li> <li>– CE métatypique</li> <li>– CE à cellules fusiformes</li> </ul> Formes histologiques à haut risque : <ul style="list-style-type: none"> <li>– CE desmoplastique</li> <li>– CE mucoépidermoïde</li> <li>– CE acantholytique</li> </ul>

Le *kératoacanthome* est considéré comme un carcinome épidermoïde très différencié. Il apparaît très rapidement et son exérèse chirurgicale est la règle, même si certaines lésions seraient capables d'autorégression spontanée.

## B. Carcinome basocellulaire

La plupart surviennent après l'âge de 50 ans.

Deux principaux facteurs sont apparemment prédisposants :

- l'exposition solaire : ce sont les expositions intermittentes aiguës surtout pendant l'enfance et l'adolescence (coups de soleil sur une courte période de vacances) qui sont en cause ; 80 % des CBC surviennent sur les zones photoexposées ;
- le phototype : développement chez des sujets de phototype clair.

Il n'y a pas de précurseur (les kératoses actiniques ne se transforment pas en CBC).

### 1. Diagnostic positif

Le CBC survient dans les zones photoexposées. Il n'est jamais localisé sur les muqueuses.

L'aspect général du CBC est une lésion perlée, papule arrondie translucide et télangiectasique qui s'étale progressivement.

Il existe trois variétés cliniques du CBC :

- le CBC nodulaire (figure 20.5) : tumeur ferme, bien limitée, lisse, pouvant simuler une lésion kystique ou s'étendre de manière centrifuge ; forme la plus fréquente ;
- le CBC superficiel (figure 20.6) : plaque érythémateuse et squameuse, bordée de perles parfois à peine visibles à l'œil nu et s'étendant progressivement ; il siège surtout sur le tronc et il est parfois d'emblée multifocal ;



**Fig. 20.5.** Carcinome basocellulaire nodulaire.



**Fig. 20.6.** Carcinome basocellulaire superficiel (ou pagétoïde).

- le CBC sclérodermiforme (figure 20.7) : il prend l'aspect d'une cicatrice blanchâtre, mal limitée, parfois atrophique.

Toutes ces formes peuvent s'ulcérer ou se pigmenter au cours de leur évolution (figure 20.8).

## 2. Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel se pose avec les autres tumeurs cutanées comme le mélanome dans les formes pigmentées.

Le CBC superficiel peut être confondu avec une plaque de psoriasis ou une dermatophytose.

La distinction entre CBC et CE est parfois difficile : intérêt ( ) de la biopsie, qui permet de confirmer et de préciser le diagnostic et le type histologique.

## 3. Anatomie pathologique du CBC

Le CBC est formé d'amas cellulaires kératinocytaires issus de la zone basale ou des follicules pileux. Ces amas ou lobules sont compacts et composés de petites cellules basophiles à limites nettes, à disposition périphérique palissadique. Ces amas sont arrondis plus ou moins confluents entre eux. Certains peuvent être appendus à l'épiderme. Ils peuvent s'associer à une certaine fibrose et à la formation de fentes de rétraction dans le derme.



**Fig. 20.7.** Carcinome basocellulaire sclérodermiforme.



**Fig. 20.8.** Carcinome basocellulaire ulcéro-végétant.



Des images de différenciation (pilaire, kératinisante) sont possibles.

Les formes infiltrantes ou sclérodermiformes sont associées à un stroma dense et fibreux et ont des limites imprécises.

#### 4. Évolution, pronostic

Les risques évolutifs des CBC sont de deux types :

- la récurrence ;
- l'extension locorégionale.

Cette tumeur ne métastase jamais ni au niveau ganglionnaire ni au niveau viscéral. Il n'y a donc pas lieu de faire de bilan d'extension systématique.

Mais comme elle a un fort potentiel invasif local (évolution purement locale) pouvant entraîner une destruction tissulaire importante, notamment en raison de sa localisation très fréquente sur le visage, elle justifie parfois un bilan lésionnel locorégional par imagerie (scanner ou IRM) ([tableau 20.7](#)).

Les destructions dans les formes avancées sont sources de douleurs, de saignements, de surinfection, de destruction des organes et des structures anatomiques de voisinage (envahissement du canal lacrymal dans les CBC du canthus interne, extension à l'orbite...).

Le seul bilan d'extension à pratiquer est fondé sur l'examen clinique : rechercher d'autres carcinomes associés.

## C. Traitement des carcinomes cutanés

Le traitement des carcinomes basocellulaires et celui des carcinomes épidermoïdes sont identiques dans la majorité des cas.

### 1. Chirurgie de la tumeur primitive

La chirurgie est le traitement de première intention des tumeurs primitives :

- elle permet un contrôle histologique de la pièce d'exérèse ;
- elle permet ainsi d'affirmer le caractère complet ou non de l'exérèse chirurgicale.

L'exérèse chirurgicale est large d'emblée si le diagnostic est évident.

Une biopsie préalable de la lésion pourra être pratiquée dans certaines circonstances. Elle permettra de confirmer le diagnostic et d'adapter la prise en charge dans certaines situations complexes ([tableau 20.8](#)).

#### Tableau 20.7. Facteurs de mauvais pronostic des CBC

La localisation à l'extrémité céphalique : en particulier le nez et les zones péri-orificielles  
 Les formes mal limitées, en particulier la forme sclérodermiforme  
 Une taille > 1 cm dans les zones à haut risque ou > 2 cm dans les autres zones  
 Le caractère récidivant : le risque de récurrence est évalué à environ 5 à 10 %

#### Tableau 20.8. Indications de la biopsie cutanée dans le contexte des carcinomes cutanés

Si le diagnostic clinique est incertain :  
 – simple suspicion clinique de tumeur maligne  
 – lésion chronique évolutive ne répondant pas à un traitement topique courant  
 Si le diagnostic clinique est sûr :  
 – le geste thérapeutique discuté n'est pas chirurgical  
 – le geste chirurgical prévu est complexe  
 – la lésion est localisée dans une zone où la rançon chirurgicale cicatricielle ou esthétique est importante  
 – la tumeur est de grande taille ou a des critères cliniques de mauvais pronostic

La chirurgie de la lésion va de la simple exérèse-suture en ambulatoire à l'exérèse en deux temps avec reconstruction plastique sous anesthésie générale en fonction de l'importance du geste à réaliser.

Les marges d'exérèse (marges de sécurité) sont standardisées et varient de 4–5 mm à 1 cm en fonction du type de tumeur et des critères de gravité définis plus haut. Elles sont plus larges pour les CE (proches du centimètre) que pour les CBC. Elles seront déterminées par rapport aux limites cliniques de la lésion. La marge profonde sera dans la majorité des cas hypodermique.

Le traitement chirurgical sera précédé d'un temps d'information du patient en période pré-opératoire (consultation d'annonce) sur le diagnostic, le risque évolutif, les avantages, risques de récurrence et complications de la chirurgie.

En cas d'exérèse chirurgicale incomplète (exérèse passant en tissu tumoral à l'analyse histologique de la pièce opératoire), la reprise chirurgicale est indispensable.

## 2. Autres méthodes

Elles sont réservées à des malades inopérables ou pour certaines localisations, après une biopsie de confirmation diagnostique :

- radiothérapie (électronthérapie ou curiethérapie) pour les CBC et les CE ;
- cryochirurgie (azote liquide) ou photothérapie dynamique ou imiquimod pour les CBC superficiels uniquement ;
- chimiothérapie de « réduction tumorale » pouvant être justifiée dans les CE de grande taille pour réduire la masse tumorale avant l'intervention ou pour les CE inopérables. Elle est avant tout fondée sur l'utilisation de sels de platine ;
- les thérapies ciblées sont en cours d'évaluation (anti-EGFR dans les carcinomes épidermoïdes) ou font l'objet d'une commercialisation récente dans les carcinomes basocellulaires inopérables : c'est le cas du vismodégib (Erivedge®).

Erivedge® est proposé dans l'AMM pour des CBC localement avancés ou métastatiques. La notion de « CBC métastatique » n'est cependant pas validée par les enseignants de dermatologie car il y a vraisemblablement confusion avec des carcinomes rares d'une autre nature qui, eux, peuvent métastaser.

## 3. Dans les CE métastatiques

Le traitement sera discuté en RCP (réunion de concertation multidisciplinaire).

En cas de *récidives* ou de *métastases en transit* autour des CE primitifs :

- exérèse chirurgicale si le nombre et la taille, la localisation et l'extension des lésions le permettent avec des marges cliniques saines ;
- radiothérapie adjuvante à discuter.

Toute adénopathie suspecte cliniquement ou détectée par une technique d'imagerie doit être prélevée par biopsie chirurgicale pour un examen histologique ; si son atteinte est confirmée histologiquement, un curage ganglionnaire complet de la région doit être réalisé dans un deuxième temps avec examen histologique. Ce curage est le traitement curatif ; il peut être complété par une irradiation postopératoire adjuvante de l'aire ganglionnaire en cas d'effraction de la capsule ganglionnaire ou si plusieurs ganglions sont atteints.

En cas de *métastases à distance*, le traitement sera palliatif : chimiothérapie, radiothérapie, chirurgie...

## 4. Suivi des patients, prévention secondaire

Après traitement, une surveillance médicale régulière (au moins 1 fois par an pendant 5 ans, idéalement à vie) est recommandée pour dépister :

- une récurrence locale ;
- un nouveau CBC ou un nouveau CE ;
- voire un mélanome.

L'information des patients sur les lésions suspectes et les signes d'alerte qui imposent une consultation et l'éducation des patients à l'autodépistage par l'examen de leur revêtement cutané doit être mieux développée.

## D. Prévention primaire

Elle repose avant tout sur le traitement des lésions précancéreuses et les mesures de prévention solaire :

- stratégies d'évitement solaire (éviter les expositions entre 12 h et 16 h, protéger la peau avec chapeaux, vêtements, recherche de l'ombre...);
- déconseiller l'usage des lampes à bronzer ;
- limiter les expositions solaires, tout particulièrement pendant l'enfance et l'adolescence ;
- cibler prioritairement les sujets de phototype clair, ceux avec de multiples expositions solaires professionnelles ou récréatives ;
- l'application d'écrans solaires est utile de façon ponctuelle afin d'éviter un coup de soleil mais ne permet pas une augmentation du temps d'exposition solaire.

### Points clés

- Développés aux dépens du kératinocyte, les carcinomes basocellulaires (CBC) et les carcinomes épidermoïdes (CE) ont une évolutivité différente (tableau 20.9). Ils ont en commun une augmentation d'incidence (rôle de l'exposition solaire et du vieillissement général de la population) et une prise en charge avant tout chirurgicale.
- Le CBC est le plus fréquent des cancers épithéliaux et le plus fréquent des cancers cutanés. Il ne survient pas sur une lésion précancéreuse et n'est jamais localisé sur les muqueuses. Son évolution est lente, purement locale, parfois destructrice. Il peut récidiver localement.
- Le CE survient souvent sur une lésion précancéreuse (précurseur) : kératoses photo-induites (kératoses actiniques), cicatrices de brûlures, radiodermite chronique, plaies chroniques, états scléroatrophiques génitaux, certaines lésions muqueuses virales à HPV. Il est potentiellement agressif (métastases ganglionnaires ou à distance). Il peut récidiver localement.
- La grande majorité des carcinomes cutanés guérit après leur exérèse chirurgicale.
- **Transversalité** : Gestion des traitements anticoagulants. Information du patient : consultation d'annonce. Présentation du dossier en RCP pour les formes de mauvais pronostic récidivantes ou métastatiques, les situations complexes qui font discuter une option thérapeutique autre que la chirurgie. Information du patient : programme personnalisé de soins (PPS). Gestion de situations à haut risque carcinologique : transplantés d'organe, immunodépression, génodermatoses prédisposant aux cancers cutanés. Prévention solaire. Éducation des patients à l'autodépistage. Déclaration de maladie professionnelle. Bilan gérontologique.
- **Zéro à la question** : Ne pas connaître l'évolution purement locale des CBC qui s'oppose au risque métastatique des CE. Ne pas savoir que le principal traitement des carcinomes cutanés est la chirurgie. Ne pas savoir la nécessité d'un suivi clinique régulier ultérieur qui doit concerner l'ensemble du revêtement cutané.

**Tableau 20.9. Tableau comparatif**

	Carcinomes épidermoïdes	Carcinomes basocellulaires
<b>Précurseurs</b>	OUI Cutané : kératose actinique Muqueux : leucoplasie Continuum Précurseur Carcinome <i>in situ</i>	NON
<b>Localisation</b>	Cutanée ou muqueuse	Exclusivement cutanée
<b>Présentation clinique</b>	Légion ulcérobourgeonnante, peut être croûteuse au niveau cutané Infiltration ( )	Forme nodulaire Forme superficielle Forme sclérodermiforme
<b>Conduite à tenir Bilan initial</b>	Examen cutané complet (recherche de lésions associées) Évaluation du phototype Recherche de signes d'héliodermie Palpation à la recherche d'une adénopathie dans le territoire de drainage Pas de bilan d'extension radiologique en première intention sauf pour les CE primitifs à risque significatif pour lequel une échographie locorégionale de la zone de drainage peut être proposée	Examen cutané complet (recherche de lésions associées) Évaluation du phototype Recherche de signes d'héliodermie Pas de bilan d'extension radiologique
<b>Éléments du diagnostic</b>	Biopsie partielle pour confirmation préalable du diagnostic si lésion très volumineuse, de présentation clinique ou de localisation inhabituelle (jambe) ou dans une topographie où la chirurgie sera mutilante (lèvres...) Exérèse chirurgicale avec analyse histologique	Exérèse chirurgicale avec analyse histologique Biopsie partielle uniquement si doute diagnostique ou si lésion très étendue ou si une autre alternative à la chirurgie est discutée pour confirmation préalable du diagnostic
<b>Évolution</b>	Risque métastatique : territoire de drainage ganglionnaire ( ) puis viscérale	Agressivité locorégionale : destruction ( )
<b>Facteurs de mauvais pronostic</b>	Localisation : – extrémité céphalique – muqueuses – membres Formes mal limitées (clinique et histologique) Taille > à 1 cm dans les zones à haut risque Terrain : immunodépression Récidivant	Localisation : – zones médianes de la face et péri-orificielles Formes mal limitées (sclérodermiforme) Taille > 1 cm dans les zones à haut risque, 2 cm dans les autres zones Récidivant
<b>Diagnostic différentiel</b>	Kératose actinique, autres tumeurs cutanées...	Psoriasis, dermatophytose... CE
<b>Traitement commun</b>	Exérèse chirurgicale avec marge de sécurité en fonction des éléments pronostiques	
<b>Surveillance</b>	Au moins une fois par an pendant 5 ans minimum, au mieux à vie	
	Recherche : – d'une récurrence locale – d'une extension ganglionnaire Survenue d'un nouveau carcinome (CE ou CBC)	Recherche d'une récurrence locale Survenue d'un nouveau carcinome (CE ou CBC)
<b>Prévention commune</b>	Réduction des expositions solaires	

## Tumeurs à papillomavirus humain (HPV)<sup>4</sup>

- I. **Diagnostic clinique**
- II. **Diagnostic différentiel**
- III. **Traitement**

Les infections à papillomavirus humains (*Human Papillomavirus*, HPV) sont très fréquentes. Les HPV sont responsables de lésions épithéliales cutanées bénignes (verrues), mais qui sont parfois associées à certaines néoplasies (carcinomes périunguéraux).

### Physiopathologie

#### Caractéristiques des HPV

Ils sont définis par leur génotype (et non leur sérotype). Plus de 120 génotypes de HPV sont actuellement caractérisés selon la séquence de leur ADN.

Très résistants au froid et à la chaleur et transmis par contact. Tropisme exclusif pour les épithéliums malpighiens; infection des kératinocytes de la couche basale à l'occasion d'une effraction épithéliale ou d'une macération cutanée.

Le cycle viral comporte trois modalités :

- soit répllication virale en profitant de la prolifération de la cellule hôte, responsable d'un effet cytopathogène spécifique sur les kératinocytes (aspect de koïlocytes) (figure 20.9);
- soit persistance à l'état latent sous forme épisomale d'ADN viral libre (infection latente, porteur sain);
- soit intégration dans le génome cellulaire avec un risque oncogène.

La durée d'incubation des HPV est mal connue et semble varier entre 3 semaines et plusieurs mois, en fonction du statut immunitaire de l'hôte.

#### Risque oncogène

Certains HPV muqueux dits « à haut risque oncogène » (HPV16 et 18) peuvent être directement carcinogènes, mais le plus souvent d'autres facteurs carcinogènes sont nécessaires : tabac, immunosuppression pour les greffés d'organe et les patients infectés par le VIH, et surtout les UV qui est le facteur carcinogène majeur des tumeurs cutanées.

<sup>4</sup> L'item 299 concerne les tumeurs cutanées et non les lésions muqueuses. Les lésions par HPV muqueuses sont traitées dans l'item 158 (cf. chapitre 8).

### *Pour en savoir plus*

---

Prise en charge du carcinome basocellulaire de l'adulte. ANAES, mars 2004 : [http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/recommandations\\_v2.pdf](http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/recommandations_v2.pdf)

Carcinome épidermoïde cutané (carcinome spino-cellulaire). HAS, INCa, SFD, septembre 2009 : [http://www.e-cancer.fr/component/docman/doc\\_download/1703-carcinome-epidermoide-cutane-rapport-integral](http://www.e-cancer.fr/component/docman/doc_download/1703-carcinome-epidermoide-cutane-rapport-integral)

## Épidémiologie

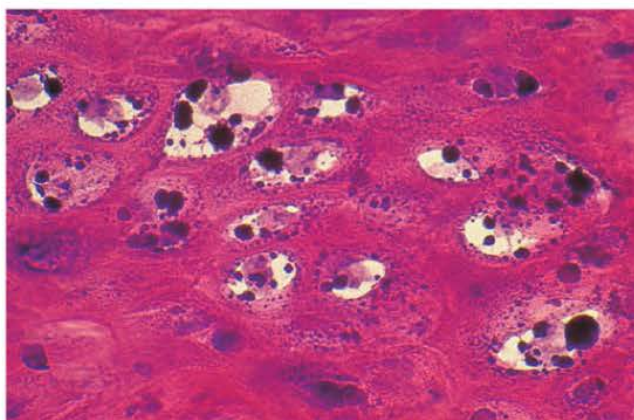
Les verrues ont une prévalence de 7 à 10 % dans la population générale, en particulier chez les enfants scolarisés et les adultes jeunes.

La transmission est favorisée par les microtraumatismes et la fréquentation des piscines et salles de sports (douches).

Certaines professions (bouchers, vétérinaires, abattoirs, poissonniers) sont plus exposées aux verrues des mains causées par un type spécifique (HPV7).

Chez l'immunodéprimé, les infections à HPV plus fréquentes et plus agressives.

Chez les greffés d'organe, l'augmentation d'incidence des verrues et des cancers de la peau est corrélée à la durée et à l'intensité de l'immunodépression, justifiant d'une photoprotection et d'un suivi dermatologique au long cours chez ces patients en raison du risque carcinogène.



**Fig. 20.9.** Foyers de koïlocytes dans la couche granuleuse d'une verrue vulgaire type HPV2.

## I. Diagnostic clinique

### A. Verrues plantaires

On distingue deux variétés :

- la myrmécie (HPV1) : la plus fréquente ; c'est une verrue profonde, douloureuse à la pression, unique ou réduite à quelques unités ; elle est circonscrite par un épais anneau kératosique recouvrant partiellement la région centrale dont la surface kératosique est piquetée de points noirs (micro-hémorragies) (figure 20.10) ;
- les verrues en mosaïque (HPV2) : moins fréquentes ; non douloureuses, elles sont composées de multiples verrues se groupant en un placard kératosique (figure 20.11).

### B. Verrues vulgaires

Les verrues vulgaires communes (HPV2) sont localisées principalement sur la face dorsale des mains et des doigts ; elles sont plus rarement palmaires. Elles forment des élevures de 3 à 4 mm dont la surface hémisphérique ou aplatie est hérissée de saillies villeuses kératosiques, parfois sillonnée de crevasses (figure 20.12). Leur nombre varie de quelques unités à plusieurs dizaines et elles sont parfois confluentes.

Les verrues péri-unguéales et sous-unguéales peuvent donner lieu à des altérations unguéales (figure 20.13).



**Fig. 20.10.** Myrmécie plantaire (HPV1).



**Fig. 20.11.** Verrues plantaires en mosaïque (HPV2).



**Fig. 20.12.** Verrue filiforme, multidigitée (HPV2).





**Fig. 20.13.** Verrues vulgaires péri-unguéales (HPV2).



**Fig. 20.14.** Verrues planes (HPV3).

Les autres localisations sont moins fréquentes (visage, cuir chevelu) où elles prennent l'aspect de verrues filiformes disposées autour des orifices ou criblant la région cervicale et barbe (auto-inoculation par le rasage).

### C. Verrues planes communes

Elles sont dues à HPV3.

Elles siègent avec prédilection sur le visage, sur le dos des mains et sur les membres; petites papules jaunes, brunes ou chamois à surface lisse ou finement mamelonnée, parfois disposées linéairement (suivant des stries de grattage) ou en nappes confluentes ([figure 20.14](#)).

Elles persistent des mois ou des années mais régressent habituellement en moins d'un à deux ans.

## II. Diagnostic différentiel

Devant une verrue plantaire, il faut éliminer :

- un durillon : épaissement cutané lié à un frottement chronique, tel que le cal d'un orteil sur une chaussure trop serrée ;
- une cicatrice fibreuse ;

- un granulome secondaire à l'inclusion d'un corps étranger ;
  - une tumeur d'autre nature (maligne notamment) : en effet, bon nombre de mélanomes achromiques de la plante des pieds sont pris à tort pour des verrues plantaires.
- Les verrues péri-unguéales persistantes sont à distinguer d'un carcinome *in situ*.

### III. Traitement

Il faut savoir que :

- il n'y a pas de traitement spécifique des infections à HPV ;
- l'objectif est la disparition des lésions macroscopiquement visibles.

Il faut informer le patient du risque de récurrence (environ 30 %) : après l'éradication des lésions, le virus peut persister dans l'épiderme sain.

La régression des verrues est le plus souvent spontanée et le traitement des verrues ne doit pas faire l'objet d'un acharnement thérapeutique. Cette régression peut cependant prendre de nombreuses années ce qui justifie la mise en place d'un traitement.

#### A. Traitement préventif

Il n'existe pas de traitement préventif hormis l'éviction des situations à risque : fréquentation des piscines et salles de sports (douches), contact avec des linges humides contaminés.

Il peut être proposé d'appliquer sur la surface des verrues un vernis incolore pendant les jours de piscine ou de séances de sport faits pieds nus pour éviter leur dissémination.

Des soins d'hygiène simples au sein d'une famille ayant un enfant atteint limiteront le risque de dissémination intrafamiliale (remplacer les bains par des douches courtes, utiliser des serviettes de toilette individualisées...).

Pour les patients immunodéprimés, une surveillance dermatologique systématique annuelle est préconisée, en association avec une photoprotection rigoureuse.

#### B. Traitements curatifs

##### 1. Destruction chimique par kératolytiques

Elle est très utilisée car simple et non douloureuse (préparations à base d'acide salicylique avec protection de la peau saine périphérique, ou traitement de type collodion limité à la surface de la verrue). Elle nécessite un décapage superficiel mécanique pour enlever la couche superficielle traitée avant l'application du kératolytique, et une observance thérapeutique régulière (une application tous les soirs au coucher, par exemple) et suffisamment prolongée pour limiter le risque d'échec.

##### 2. Cryothérapie

Elle consiste en l'application d'azote liquide après décapage au bistouri de la couche cornée : elle est douloureuse surtout pour les verrues palmaires, péri- et sous-unguéales.

##### 3. Laser CO<sub>2</sub>

Cette technique nécessite une anesthésie locale et peut laisser une cicatrice.

##### 4. Chez l'enfant

Le traitement des verrues ne doit jamais être agressif.

**Points clés**

- Plus de 120 géotypes d'HPV sont actuellement connus.
- L'infection par le VIH et l'immunodépression augmentent la prévalence des infections à HPV.
- Le diagnostic positif des infections à HPV repose sur la clinique.
- Le traitement des verrues cutanées n'est pas consensuel : leur régression spontanée écarte les traitements agressifs. Les mesures thérapeutiques seront adaptées au type clinique et à la localisation.

## Mélanomes

- I. **Diagnostic**
- II. **Risques évolutifs**
- III. **Critères cliniques et histopathologiques du pronostic**
- IV. **Traitement de la tumeur primitive**



### Textes officiels

- Une conférence de consensus a eu lieu en 1995 et a été actualisée en 2005 : Prise en charge des patients adultes atteints d'un mélanome cutané sans métastase à distance (Standards, Options et Recommandations 2005, FNCLCC, SFD).
- En novembre 2013, l'INCa a publié les recommandations du traitement du mélanome métastatique.

Les mélanomes sont des tumeurs malignes développées aux dépens des mélanocytes, les cellules qui fabriquent la mélanine.

## Épidémiologie

### Incidence et mortalité

Le mélanome est une tumeur dont l'âge médian au diagnostic est 50-60 ans. Il est exceptionnel chez l'enfant avant la puberté.

De grandes différences d'incidence sont observées en fonction de la latitude (exposition aux UV) et des caractéristiques pigmentaires des populations. Cette incidence atteint des sommets (40 nouveaux cas pour 100 000 habitants par an) chez les sujets à peau blanche en Australie, alors qu'elle est faible dans les pays asiatiques ou dans les populations à peau noire.

La France se situe parmi les pays avec un taux d'incidence de mélanome intermédiaire : environ 10 000 nouveaux cas par an, soit un taux d'incidence standardisé sur la population mondiale de 8,2 pour 100 000 personnes années chez l'homme et 8,8 chez la femme (données 2010).

L'incidence du mélanome double presque tous les 10 ans dans les pays à population d'origine européenne. Le taux de mortalité standardisé en France est de 1,6 pour 100 000 chez l'homme et 1,0 chez la femme, correspondant à près de 1 600 décès annuels (données 2010). La mortalité tend encore à augmenter. Elle augmente cependant moins que l'incidence, ce qui peut être attribué à un diagnostic plus précoce.



### Rôle de l'environnement : exposition solaire

De nombreuses études attribuent un rôle majeur aux expositions intermittentes et intenses et aux brûlures solaires reçues dans l'enfance, mais aussi à l'âge adulte. Ces modalités d'exposition à risque concernent principalement le mélanome superficiel extensif. Les mélanomes de Dubreuilh survenant sur les zones exposées en permanence chez les sujets âgés sont plutôt liés aux expositions chroniques cumulatives. Les mélanomes des paumes, des plantes et des muqueuses ne sont pas directement liés aux expositions solaires.

### Prédisposition familiale : facteurs génétiques

Environ 10 % des mélanomes surviennent dans un contexte de « mélanome familial », défini par deux personnes au moins atteintes de mélanome dans une famille (surtout si elles sont apparentées au premier degré). Ces personnes ont souvent au cours de leur vie plusieurs mélanomes primitifs. Plusieurs gènes sont impliqués dans la prédisposition héréditaire au mélanome, le principal gène à haut risque et forte pénétrance étant **CDKN2A**, gène suppresseur de tumeur muté dans 10 à 30 % des formes familiales.

D'autres facteurs sont également génétiquement transmis :

- la sensibilité de la peau au soleil qui est définie par le phototype : les sujets à peau claire, à cheveux blonds et surtout roux, et les sujets qui ont des **éphélides** sont les plus sensibles au soleil (phototypes I–II); le phénotype « roux » est lié aux variants du gène du récepteur de la mélocortine (**MC1R**) dont certains sont associés au risque de mélanome;
- le nombre, la taille et l'aspect des nævus : une forme particulière est le « **syndrome du nævus atypique** », défini par la présence en grand nombre de nævus ( $N > 50$ ), souvent de grande taille ( $> 6$  mm de diamètre), ayant des aspects atypiques (bords irréguliers, polychromie) et pouvant aussi siéger en peau non exposée au soleil (cuir chevelu, fesses et seins chez la femme).

### Marqueurs de risque de mélanome

Ce sont :

- les antécédents familiaux de mélanome;
- les antécédents personnels de mélanome (risque de second mélanome = 5 à 8 %);
- la couleur claire de la peau et des cheveux (roux avec des éphélides, blond vénitien);
- un nombre élevé de nævus;
- le « syndrome du nævus atypique »;
- les antécédents d'expositions solaires intenses, avec coups de soleil.

### Précurseurs

La majorité des mélanomes naissent **de novo**, en peau apparemment saine sans précurseur.

Le risque de transformation maligne des **petits nævus « communs »** est très faible. Il n'y a aucun intérêt à faire l'exérèse systématique préventive des nævus communs.

Les **nævus congénitaux** ont un risque de transformation élevé s'ils sont de grande taille (plus de 20 cm à l'âge adulte). Ces nævus congénitaux géants sont rares et n'occasionnent la survenue que de très peu de mélanomes.

L'exérèse préventive précoce des grands nævus congénitaux est souhaitable mais elle n'est pas toujours réalisable en pratique et relève d'une prise en charge médico-chirurgicale très spécialisée.

## I. Diagnostic

### A. Diagnostic positif

Le diagnostic du mélanome, suspecté cliniquement par la vue, est aidé dans les formes difficiles par la **dermoscopie** (microscopie de surface par épiluminescence faisant disparaître la diffraction de la lumière dans la couche cornée) qui augmente la sensibilité et la spécificité de l'examen clinique des opérateurs formés (dermatologues).

Le diagnostic est ensuite affirmé par l'examen anatomopathologique, qui conditionne également l'évaluation du pronostic et la décision thérapeutique.

Le dialogue entre clinicien et pathologiste peut prendre toute son importance dans certains cas difficiles.

## 1. La suspicion de mélanome est clinique

Règle «**ABCDE**» : un mélanome est une lésion mélanocytaire, pigmentée dans 80 à 90 % des cas, ayant habituellement au moins 3 et le plus souvent 4 ou 5 des caractéristiques suivantes :

- **asymétrie** (A) ;
- **bords** (B) irréguliers, souvent encochés ou polycycliques ;
- **couleur** (C) inhomogène (brun, noir, marron ou bleu, zones dépigmentées, halo inflammatoire) ;
- **diamètre** (D) supérieur à 6 mm (critère non spécifique) ;
- **évolution** (E) récente documentée (extension en taille, en forme, en couleur, en relief).

Un **prurit** ou un **saignement** au contact sont également possibles quand la tumeur progresse. Ce sont des signes **tardifs**.

Une lésion différente des autres nævus du sujet (*signe du « vilain petit canard »*) est également suspecte.

Toute lésion suspecte de mélanome doit être excisée en vue d'un examen histopathologique. L'exérèse doit être **complète**, emportant la tumeur dans son entier, et bien orientée. Une biopsie partielle d'une lésion pigmentée suspecte n'est pas recommandée car l'analyse histopathologique doit concerner la totalité du mélanome pour déterminer l'épaisseur avec précision. Cependant, elle est acceptable en cas de lésion de grande taille dont l'exérèse totale sans justification carcinologique serait délabrante (visage).

## 2. Le diagnostic de mélanome est histologique

### Histologie

L'histogenèse des mélanomes se déroule le plus souvent sur un mode **biphasique**. Dans une première phase, l'extension est « **horizontale** » intraépidermique, au-dessus de la membrane basale. Dans une seconde phase, l'extension est « **verticale** » avec envahissement du **derme superficiel** (phase micro-invasive), puis du **derme profond** et de **l'hypoderme** (phase invasive). Le mélanome a donc en règle :

- une composante intraépidermique faite de mélanocytes qui constituent une nappe ou des thèques disposées irrégulièrement le long de la basale, associée à un envahissement des couches superficielles de l'épiderme par des cellules tumorales migrant de façon isolée et anarchique ;
- une composante dermique invasive parfois associée à une réaction inflammatoire.

L'examen histologique permet :

- d'affirmer la nature mélanocytaire de la tumeur ;
- d'affirmer ensuite la malignité de la tumeur ;
- de recueillir les paramètres histopronostiques fondamentaux : **indice de Breslow**, **ulcération**, **index mitotique** (cf. *infra*) ;
- de préciser le caractère complet ou non de l'exérèse.

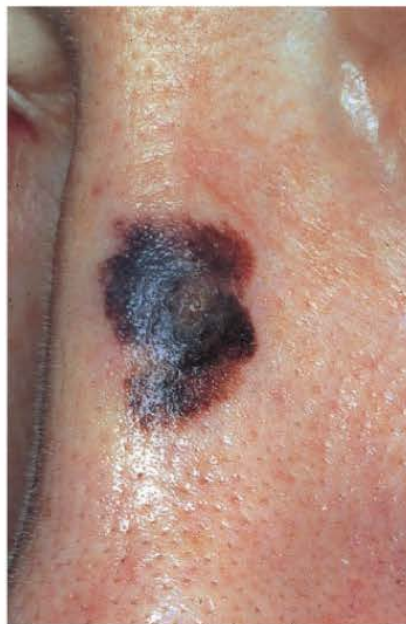
## 3. Classification anatomoclinique

La classification anatomoclinique résume les différents profils évolutifs du mélanome en grandes catégories :

- *mélanomes avec phase d'extension horizontale* :
  - **mélanome superficiel extensif** (SSM, *Superficial Spreading Melanoma*) (60 à 70 % des cas), avec croissance intraépidermique horizontale, puis verticale dermique (figure 20.15);
  - **mélanome de Dubreuilh** (10 % des cas) siégeant sur les zones photoexposées et principalement le visage chez les sujets de plus de 60 ans, qui a souvent une évolution horizontale pendant des mois ou des années (figures 20.16 et 20.17);
  - **mélanome acral lentigineux** (ALM) (2 à 5 % des cas, mais une majorité chez les sujets à peau pigmentée) siégeant sur les paumes, les plantes, les bords latéraux des doigts et orteils et sous les ongles;
  - mélanomes des **muqueuses buccales** et **génitales**;
- *mélanome sans phase d'extension horizontale* (figures 20.18 et 20.19) : **mélanome nodulaire** d'emblée (10 à 20 % des cas) d'évolution rapidement verticale invasive.  
 À indice de Breslow identique (épaisseur tumorale), toutes ces formes anatomocliniques ont un pronostic comparable ( ).



**Fig. 20.15.** Mélanome superficiel extensif (SSM) avec un nodule invasif.



**Fig. 20.16.** Mélanome de Dubreuilh de l'arête nasale.



**Fig. 20.17.** Mélanome de Dubreuilh avec nodule invasif.



**Fig. 20.18.** Mélanome nodulaire pigmenté.



**Fig. 20.19.** Mélanome nodulaire achromique et ulcéré de localisation palmaire.

## B. Diagnostic différentiel

Il doit écarter les autres tumeurs noires, qui sont beaucoup plus fréquentes que le mélanome :

- les **tumeurs mélanocytaires bénignes** : les **nævus « cliniquement atypiques »** ont des aspects répondant parfois aux critères de mélanomes débutants (« ABC » ou « ABD », par exemple) (cf. section suivante);
- les **tumeurs non mélanocytaires**; on distingue :
  - les **kératoses séborrhéiques**, très fréquentes après 40–50 ans : surface mate, bords nets (posées sur la peau), petits grains blanchâtres;
  - les **carcinomes basocellulaires « pigmentés »**, identifiables à leur aspect translucide perlé télangiectasique;
  - les **histiocytofibromes pigmentés**, caractéristiques par leur palpation : pastille indurée;
  - les **angiomes thrombosés** qui peuvent simuler un petit mélanome nodulaire.

Le diagnostic différentiel est aidé, pour le dermatologue formé, par la dermoscopie (cf. *supra*). Au moindre doute l'exérèse (dans certains cas une biopsie) doit être faite afin d'avoir un diagnostic histologique : il n'est pas raisonnable de surveiller une lésion suspecte d'être un mélanome.

## II. Risques évolutifs

Le **mélanome *in situ* (intraépidermique) a une guérison assurée par l'exérèse**. En dehors de ce cas, le malade atteint de mélanome est exposé au risque plus ou moins élevé de récurrence.

Le mélanome primitif peut évoluer vers :

- une récurrence locale, apparaissant sur le site tumoral initial;
- des métastases cutanées ou sous-cutanées « en transit » entre la tumeur et le premier site ganglionnaire (figure 20.20);
- des métastases ganglionnaires régionales;
- des métastases viscérales, qui surviennent souvent (mais non exclusivement) après les métastases ganglionnaires régionales et peuvent toucher n'importe quel organe.

Les risques de récurrence ganglionnaire régionale et de métastases viscérales sont étroitement corrélés à des paramètres histopronostiques détaillés ci-dessous. En plus du risque de second



**Fig. 20.20.** Métastases cutanées en transit multiples de mélanome.



mélanome primitif (cf. *supra*), les patients sont aussi exposés à un surrisque d'autres cancers cutanés liés au soleil (carcinomes basocellulaires ou épidermoïdes, parfois favorisés par certaines thérapies ciblées).

### III. Critères cliniques et histopathologiques du pronostic

#### A. Mélanome au stade de tumeur primaire (stades I et II)

- Le diagnostic précoce et l'exérèse correcte sont les clés du pronostic.
- Les facteurs pronostiques sont surtout histologiques :
  - l'épaisseur tumorale mesurée histologiquement, ou « indice de Breslow » (figure 20.21), reste le principal critère pronostique en pratique, avec une corrélation presque linéaire entre épaisseur et mortalité (tableau 20.10);
  - l'ulcération (clinique ou histopathologique) a une valeur péjorative importante quelle que soit l'épaisseur de la tumeur;
  - l'index mitotique (nombre de mitoses/mm<sup>2</sup>) a une valeur pronostique indépendante pour les tumeurs de faible épaisseur (< 1 mm);
  - le niveau anatomique d'invasion dans le derme et l'hypoderme (niveau de Clark) est actuellement supplanté par les autres facteurs histologiques pour l'évaluation du pronostic.
- Les facteurs cliniques de mauvais pronostic sont moins importants :
  - le sexe masculin;
  - l'âge avancé;
  - certaines topographies : tronc, tête et cou (le siège au membre ayant plutôt un caractère favorable).
- Le résultat de l'examen histologique à la recherche de micrométastases infracliniques du premier ganglion relais est un marqueur pronostique indépendant de très grande valeur. Ce ganglion, dit « ganglion sentinelle », est identifié par des méthodes scintigraphiques. L'exérèse de ce ganglion sentinelle, souvent faite, n'est toutefois pas recommandée de façon systématique en France (consensus 2005). Elle n'est proposée que pour les mélanomes épais (à partir de 1 mm d'épaisseur) ou pour les mélanomes peu épais mais ulcérés ou mitotiques.

L'étude combinée de l'ensemble des facteurs montre globalement que l'épaisseur tumorale selon Breslow, l'ulcération, l'envahissement du ganglion sentinelle, et l'index mitotique pour

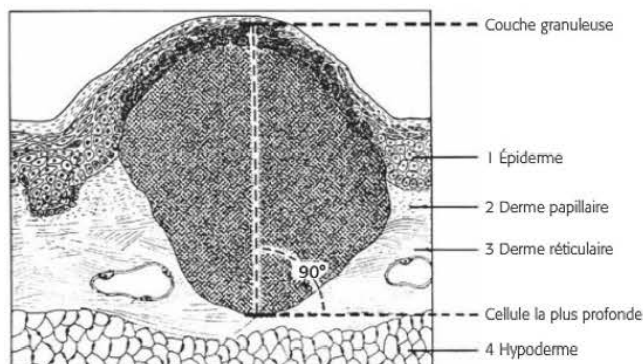


Fig. 20.21. Indice de Breslow.

**Tableau 20.10.** Taux de survie à 5 ans (à titre informatif)

Stade	TNM		Survie à 5 ans
<b>Mélanome localisé (N0M0)</b>			
IA	T1a	Breslow 1 mm sans ulcération ni mitose	97 %
IB	T1b	Breslow 1 mm avec ulcération ou mitoses 1/mm <sup>2</sup>	93 %
	T2a	Breslow 1,01–2 mm sans ulcération	
IIA	T2b	Breslow 1,01–2 mm avec ulcération	81 %
	T3a	Breslow 2,01–4 mm sans ulcération	
IIB	T3b	Breslow 2,01–4 mm avec ulcération	70 %
	T4a	Breslow > 4 mm sans ulcération	
IIC	T4b	Breslow > 4 mm avec ulcération	54 %
<b>Ganglions lymphatiques régionaux (M0)</b>			
IIIA	T1a-T4a	Tumeur initiale sans ulcération	78 %
	N1a	1 ganglion avec micrométastase	
	N2a	2–3 ganglions avec micrométastase	
IIIB	T1a-T4a	Tumeur initiale sans ulcération	57 %
	N1b	1 ganglion avec macrométastase	
	N2b	2–3 ganglions avec macrométastase	
	N2c	Métastase en transit sans ganglion métastatique	
	T1b-T4b	Tumeur initiale avec ulcération	
	N1a	1 ganglion avec micrométastase	
	N2a	2–3 ganglions avec micrométastase	
	N2c	Métastase en transit sans ganglion métastatique	
IIIC	T1b-T4b	Tumeur initiale avec ulcération	38 %
	N1b	1 ganglion avec macrométastase	
	N2b	2–3 ganglions avec macrométastase	
	T1-T4	Toute tumeur initiale	
	N3	4 ganglions métastatiques	
<b>Métastase à distance</b>			
IV	T1-T4	Toute tumeur initiale	Cf. texte
	N1-N3	Toute atteinte ganglionnaire	
	M1	Métastase à distance	

les tumeurs peu épaisses sont les indicateurs pronostiques les plus fiables au stade clinique de tumeur primitive isolée. Ces quatre facteurs sont pris en compte dans la classification en quatre stades du mélanome ([tableaux 20.10](#) et [20.12](#)).

## B. Mélanome au stade d'atteinte ganglionnaire régionale clinique (N : stade III)

Les principaux facteurs pronostiques sont histologiques :

- le nombre de ganglions métastatiques parmi les ganglions prélevés dans l'évidement ganglionnaire : un nombre plus élevé de ganglions envahis et la rupture capsulaire sont des facteurs péjoratifs ;
- la présence d'une ulcération, qui garde un poids pronostique péjoratif à ce stade.

## C. Mélanome au stade d'atteinte métastatique à distance (M : stade IV)

Classiquement, le pronostic était catastrophique à ce stade en raison de la chimiorésistance du mélanome, avec une survie médiane de 9 mois. Cette survie était :

- plus longue chez les patients avec LDH sérique normale et métastases à distance limitées aux sites cutanés, ganglionnaires et pulmonaire ;
- plus courte en cas d'élévation des LDH et de métastases d'autres viscères (en particulier foie et système nerveux central).

Cependant, les données pronostiques du mélanome métastatique sont en train d'être bouleversées par de nouvelles classes thérapeutiques qui améliorent la survie, au prix toutefois de nombreux effets secondaires et d'un coût très élevé :

- inhibiteurs de BRAF et inhibiteurs de MEK pour les mélanomes porteurs d'une mutation **BRAF V600** (45 % des cas) ;
- anticorps monoclonaux anti-CTLA4 ou anti-PD1.

En association (BRAF inhibiteur + MEK inhibiteur, anti-CTLA4 + anti-PD1), voire en monothérapie pour certaines d'entre elles, ces drogues semblent permettre une nette amélioration du taux de survie à 1 an (pouvant dépasser 80 %, contre 40 % environ avant l'ère des nouveaux traitements) et, dans certains cas, une survie prolongée. Le choix, effectué en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP), dépend du typage moléculaire (BRAF ou autres gènes cibles) effectué sur une plateforme agréée par l'INCa à partir d'un fragment tumoral.

## IV. Traitement de la tumeur primitive

Le traitement est adapté aux données histologiques de la tumeur primitive. Il consiste en une exérèse chirurgicale complémentaire jusqu'au fascia. L'épaisseur tumorale guide l'extension latérale de l'exérèse chirurgicale (« marges ») (tableau 20.11). Aucune marge supérieure à 3 cm ne doit être réalisée (consensus 2005).

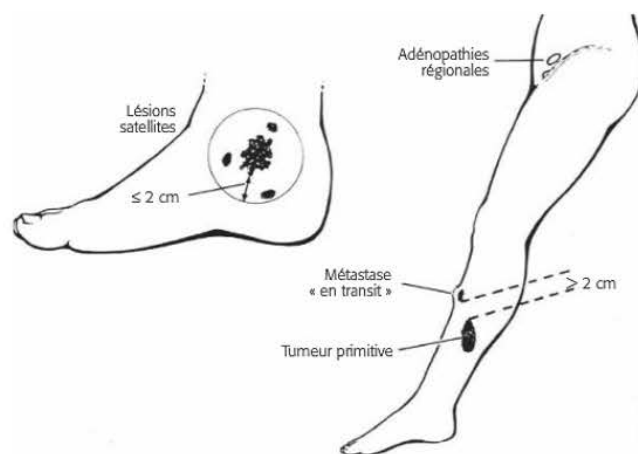
Pour les mélanomes intraépidermiques de type Dubreuilh, mal limités et localement très récidivants, une marge de 1 cm (au lieu de 0,5 cm pour les autres mélanomes *in situ*) ou des techniques particulières d'analyse complète des berges permettent de limiter le risque de récurrence locale.

Au stade de tumeur primitive isolée, la radiothérapie ou la chimiothérapie ne sont jamais indiquées.

Après l'exérèse chirurgicale large, la plupart des malades ne reçoivent pas de traitement complémentaire. Un traitement adjuvant par l'interféron peut être proposé selon différentes modalités pour les mélanomes épais (> 1,5 mm, surtout en cas d'ulcération) et/ou en cas d'atteinte du ganglion sentinelle, après évaluation personnalisée du rapport bénéfice/risque, en tenant compte des effets secondaires souvent importants de l'interféron.

**Tableau 20.11.** Marges chirurgicales conseillées d'après l'épaisseur tumorale selon Breslow

Épaisseur selon Breslow	Marges chirurgicales conseillées
Intraépidermique	0,5 cm
0–1 mm (pT1)	1 cm
1,01–2 mm (pT2)	1–2 cm
2,01–4 mm (pT3)	2 cm
> 4 mm (pT4)	2–3 cm



**Fig. 20.22.** Recherche de métastases locorégionales.

## A. Bilan initial (consensus 2005)

Le bilan initial comprend :

- au stade I (épaisseur ≤ 2 mm ou ≤ 1 mm seulement en cas d'ulcération), un examen clinique complet avec en particulier :
  - inspection de la totalité du revêtement cutané ;
  - palpation de toutes les aires ganglionnaires ;
  - à la recherche d'une extension locorégionale, d'un deuxième mélanome primitif ([figure 20.22](#)) ;
- au stade II (épaisseur > 2 mm ou > 1 mm en cas d'ulcération) : même attitude éventuellement complétée par une échographie locorégionale de la zone de drainage (option utile).

La réalisation d'une imagerie viscérale systématique (scanners) n'est pas recommandée à ce stade, sauf pour les mélanomes de plus de 4 mm ulcérés — option justifiée par le risque métastatique élevé à ce stade et l'émergence de nouveaux traitements plus efficaces.

## B. Classification

Avec les résultats de l'examen anatomopathologique et du bilan d'extension initial, le stade de la maladie dans la classification UICC/AJCC est défini ([tableaux 20.10](#) et [20.12](#)).

## C. Planification du suivi

Les modalités de surveillance des malades opérés d'un mélanome primitif sont directement fonction des risques évolutifs. Elles ont été définies en France par l'actualisation de la conférence de consensus ([tableau 20.13](#)).

Dans tous les cas, des examens complémentaires adaptés sont demandés en fonction des signes anormaux décelés par l'interrogatoire et l'examen clinique. Il n'y a pas de marqueur biologique sérique fiable validé pour la surveillance.

## D. Dépistage, prévention

### 1. Prévention primaire

La prévention primaire du mélanome passe par :

- l'information des populations sur les risques liés aux UV naturels (soleil) et artificiels (cabines à UV) ;

**Tableau 20.12. Classification TNM (AJCC 2009) des mélanomes (pour information)**

T	Épaisseur (indice de Breslow)	Ulcération/mitoses
T1	1 mm	a : Sans ulcération et mitoses < 1/mm <sup>2</sup> b : Avec ulcération ou mitoses 1/mm <sup>2</sup>
T2	1,01–2 mm	a : Sans ulcération b : Avec ulcération
T3	2,01–4,00 mm	a : Sans ulcération b : Avec ulcération
T4	> 4 mm	a : Sans ulcération b : Avec ulcération
N	Nombre de ganglions envahis	Invasion métastatique*
N1	Un seul ganglion envahi	a : Micrométastase b : Macrométastase
N2	2–3 ganglions envahis	a : Micrométastase b : Macrométastase c : Métastases en transit/nodules satellites sans envahissement ganglionnaire
N3	4 ganglions envahis ou masse polyganglionnaire ou métastases en transit/nodules satellites avec ganglions envahis	
M	Site des métastases	Taux sérique de LDH
M1a	Cutané, sous-cutané ou ganglionnaire au-delà de l'aire ganglionnaire régionale	Normal
M1b	Pulmonaire	Normal
M1c	Autres localisations viscérales	Normal
	Toutes métastases à distance	Augmenté

\* Micrométastase : métastase ganglionnaire décelée à l'examen anatomopathologique du ganglion sentinelle tandis que le ganglion n'est pas palpable. Macrométastase : ganglion cliniquement palpable (et/ou d'allure tumorale à l'échographie ganglionnaire) et métastatique.

**Tableau 20.13. Suivi après exérèse d'un mélanome primitif (consensus 2005)**

Stade AJCC	Modalités de surveillance
Stade I	Examen clinique tous les 6 mois pendant 5 ans, puis tous les ans pendant toute la vie Éducation à l'autodépistage d'un nouveau mélanome et à l'autodétection d'une récurrence
Stades IIA et IIB	Examen clinique tous les 3 mois pendant 5 ans, puis une fois par an toute la vie Éducation à l'autodépistage d'un nouveau mélanome et à l'autodétection d'une récurrence Option : échographie de la zone de drainage tous les 3 à 6 mois pendant 5 ans
Stades IIC et III	Examen clinique tous les 3 mois pendant 5 ans, puis une fois par an toute la vie Éducation à l'autodépistage d'un nouveau mélanome et à l'autodétection d'une récurrence Option : Échographie de la zone de drainage tous les 3 à 6 mois pendant 5 ans. Les autres examens d'imagerie peuvent être pratiqués ; leur fréquence est à adapter au cas par cas

- la réduction des expositions avec notamment :
  - une limitation des expositions durant les heures de fort ensoleillement ;
  - une protection vestimentaire adaptée ;
  - l'usage répété de photoprotecteurs externes (écrans solaires) sur les zones découvertes.
 Elle est essentielle chez les enfants, mais reste importante à tous les âges de la vie.

## 2. Prévention secondaire

La prévention secondaire vise à améliorer le pronostic par un dépistage précoce. En effet, plus un mélanome est dépisté tardivement, plus il a de risque d'être invasif (phase verticale), épais, et de donner des métastases.

Les médecins doivent savoir examiner le tégument de leur patient dans son intégralité et repérer :

- les lésions pigmentées suspectes et malignes d'aspect « classique » selon la règle « ABCDE » (notamment de type SSM ou mélanome de Dubreuilh);
- mais aussi certaines lésions plus atypiques selon les données classiques, car peu ou pas pigmentées, achromiques et/ou nodulaires d'emblée, redoutables par leur aspect trompeur et leur évolution rapide (« mélanome à croissance rapide », souvent reconnu trop tardivement).

La population générale doit connaître les signes d'appel qui doivent inciter à consulter.

Les familles à cas multiples doivent faire l'objet d'une surveillance particulière.

Les sujets à risque doivent être informés et les sujets à très haut risque (antécédent de premier mélanome, syndrome des nævus atypiques) doivent avoir un suivi dermatologique spécifique (photographies, vidéodermoscopie).

Les sujets âgés, isolés, les hommes peu enclins à s'autosurveiller sont des cibles importantes de la prévention secondaire en raison de la gravité particulière du mélanome dans ces populations (diagnostic tardif de tumeurs épaisses).

Le dépistage clinique, même aidé par la dermoscopie, reste parfois difficile dans les situations suivantes :

- mélanome localisé au milieu de nævus atypiques multiples dont beaucoup peuvent répondre aux critères « ABCD » ;
- mélanome de l'appareil unguéal se présentant sous la forme d'une bande pigmentée longitudinale, s'élargissant lentement pour atteindre ou dépasser 5 mm de large ;
- mélanome achromique, parfois nodulaire et ulcéré, simulant un botryomycome ou une verrue irritée (figure 20.19) ;
- mélanome des muqueuses, se présentant sous la forme d'une tache noire plane.

### Points clés

- Un antécédent personnel ou familial de mélanome, un phototype clair et un nombre élevé de nævus sont les principaux facteurs de risque du mélanome.
- Le soleil est le facteur d'environnement principal impliqué (expositions intermittentes et coups de soleil dans l'enfance ou à l'âge adulte).
- La plupart des mélanomes naissent *de novo*.
- Le diagnostic du mélanome est anatomoclinique.
- Le diagnostic précoce permettant l'exérèse avec des marges correctes de tumeurs peu épaisses reste la clé de l'amélioration du pronostic (prévention secondaire).
- Les marqueurs pronostiques sont surtout histologiques, dominés par l'épaisseur tumorale selon Breslow (qui guide l'extension de l'exérèse chirurgicale), la présence d'une ulcération et d'un envahissement ganglionnaire.
- Excepté pour les mélanomes de très faible épaisseur, le risque de récurrence existe pendant toute la vie.
- Au stade métastatique à distance, le choix du traitement dépend de la recherche de mutations de certains gènes dans la tumeur (*BRAF V600*).

# Nævus mélanocytaires

- I. Formes cliniques
- II. Importance pronostique des nævus
- III. Diagnostic différentiel
- IV. Moyens thérapeutiques
- V. Prise en charge et information du patient

## Physiopathologie

### Origine des nævus mélanocytaires

Les nævus résultent d'une prolifération ou d'une accumulation mélanocytaire anormale. Les mélanocytes se disposent à l'état normal de manière isolée entre les kératinocytes de la jonction dermoépidermique. La fonction des mélanocytes est de fabriquer un pigment, la mélanine, qu'ils transfèrent aux kératinocytes *via* des dendrites, et qui est destiné à protéger l'ADN des kératinocytes vis-à-vis des rayonnements ultraviolets. Tous les mélanocytes sont d'origine neuroectodermique. Ils sont marqués en immunohistochimie par la protéine S100. Au cours du développement embryonnaire, les précurseurs mélanocytaires, cellules pluripotentes schwanno-mélanocytaires puis mélanocytaires, n'atteignent l'épiderme qu'après leur migration et leur différenciation.

On distingue schématiquement trois grandes catégories d'hyperplasies mélanocytaires localisées.

### Tumeurs bénignes acquises

Les tumeurs bénignes acquises sont les plus fréquentes des tumeurs du système mélanocytaire; elles sont représentées par les nævus, encore appelés nævus pigmentaires ou nævus mélanocytaires, nævus communs ou nævus banals (les « grains de beauté »).

Il s'agit de tumeurs cutanées développées à partir des mélanocytes qui se regroupent en amas ou thèques dans l'épiderme et/ou le derme. L'origine de ces nævus dits « communs » ou « acquis », qui sont apparus après la naissance et qui sont les plus nombreux, est discutée. Ils pourraient résulter de mutations somatiques très tardives, ce qui expliquerait leur caractère très localisé, et se constituer secondairement à partir des mélanocytes matures normalement constitutifs de l'épiderme.

### *Pour en savoir plus*

---

Prise en charge des patients adultes atteints d'un mélanome cutané sans métastase à distance (Standards, Options et Recommandations 2005, FNCLCC, SFD) : <http://www.sfdermato.org/media/pdf/recommandation/melanome-9a8a623e0c45bf51910297452e010c21.pdf>

Mélanome cutané métastatique. Recommandations professionnelles (INCa, SFD, 2013) : <http://www.sfdermato.org/media/pdf/recommandation/recommandation-melanome-metastatique-plaquette-2013-1-2675b9e54102bec4707d4784129b4f35.pdf>



**Phénomènes malformatifs**

Les phénomènes malformatifs sont représentés par :

- les *nævus congénitaux*, ou hamartomes congénitaux;
- les *mélanoses dermiques* : tache mongolique, *nævus d'Ota*...

Au cours de l'embryogenèse, la différenciation terminale des mélanocytes serait trop précoce et/ou leur migration serait bloquée dans le derme et l'hypoderme. Ceci expliquerait la formation des *nævus congénitaux géants*, ainsi assimilés à des malformations ou à des dysembryomes. Des mutations autosomiques survenant tardivement dans l'embryogenèse pourraient expliquer ces phénomènes.

**Tumeurs malignes**

Ce sont les mélanomes, qui font l'objet de la section précédente.

**Formes anatomopathologiques**

Les cellules mélanocytaires constituant les *nævus* sont regroupées en thèques (amas). On distingue plusieurs formes histologiques de *nævus* selon la répartition de ces thèques :

- *nævus jonctionnel* : les cellules se disposent de façon dispersée dans la couche basale et en thèques prédominant dans la couche basale de l'épiderme;
- *nævus dermique* : prolifération mélanocytaire strictement intradermique;
- *nævus mixte ou composé* : les thèques se disposent à la fois dans le derme et à la jonction dermoépidermique.

La composante jonctionnelle, très marquée chez l'enfant, diminue voire disparaît au cours du vieillissement : c'est souligner l'importance de l'*âge du sujet* dans l'interprétation histologique de toute lésion mélanocytaire. L'architecture régulière de la lésion, le regroupement en thèque et les caractéristiques cytologiques permettent de distinguer les *nævus* des mélanomes.

**Histoire naturelle des *nævus* communs**

Les *nævus* communs sont présents chez tous les individus. Ils commencent à apparaître dès l'âge de 4 à 5 ans et croissent en nombre et en taille pour atteindre un plateau vers la quatrième décennie (nombre moyen par individu autour de 20 *nævus*) avant de régresser peu à peu et se raréfier après 60 ans :

- dans l'enfance : les lésions planes prédominent, alors qu'à l'âge adulte, une majorité de lésions du tronc et/ou en particulier du visage prend un aspect plus tubéreux (en relief);
- dans l'adolescence : de façon physiologique, les *nævus* croissent en taille parallèlement à la croissance de l'individu;
- au cours de la grossesse : les *nævus* peuvent augmenter en taille, surtout au niveau de l'abdomen par simple distension mécanique, et se pigmenter.

## I. Formes cliniques

### A. Formes morphologiques

Il existe une grande variété clinique de *nævus* mélanocytaires selon leur nature plane ou palpable, leur surface lisse ou rugueuse, leur taille et leur couleur (peau normale, brun, noir, bleu, etc.). Ce qui oppose les *nævus* et les mélanomes est principalement la non-évolutivité et la régularité (symétrie, couleur, bords) des premiers.

#### 1. *Nævus* communs

Deux types cliniques sont observés :

- les *nævus* pigmentés, d'une teinte brune variable et d'une taille < 10 mm, soit plans (*nævus* jonctionnel : thèques jonctionnelles) (figure 20.23), soit légèrement bombés à surface lisse ou rugueuse voire verruqueuse (*nævus* mixte ou dermique);



**Fig. 20.23.** Nævus jonctionnel.



**Fig. 20.24.** Nævus mélanocytaire dermique tubéreux.

- les nævus tubéreux, généralement peu ou pas pigmentés, à type d'élevures (papule, souvent en dôme) siégeant plutôt sur le visage et dont les thèques sont essentiellement dermiques (nævus mixte ou dermique) (figure 20.24). La surface des lésions peut être lisse (nævus de Miescher) ou verruqueuse (nævus de Unna).

## 2. Nævus selon leur pigmentation

### Nævus bleu

Certains nævus sont particuliers par leur couleur bleutée due à la localisation profonde du pigment mélanique dans le derme : le nævus bleu est le plus fréquent. Il apparaît surtout à l'âge adulte sous la forme d'une lésion plane ou saillante de teinte bleu nuit siégeant au visage, à la face d'extension du membre supérieur (figure 20.25). Il s'agit d'une lésion bénigne résultant d'une prolifération de mélanocytes fusiformes dermiques avec des expansions dendritiques marquées.

### Nævus achromique

Certains nævus ne sont pas hyperpigmentés et gardent la couleur de la peau normale. Ils sont le plus souvent de type tubéreux, parfois centrés par un poil et prédominant au visage ou sur le tronc.

## 3. Nævus cliniquement atypiques

Les nævus cliniquement atypiques (NCA) ont des caractéristiques cliniques proches de celles qui font craindre un mélanome d'où le terme de NCA. Ce sont des lésions :



**Fig. 20.25.** Nævus bleu.

- souvent de grande taille (diamètre > 5 mm);
- de couleur rosée ou brune ou associant ces deux couleurs;
- de caractères proches de ceux qu'on pourrait observer dans certains mélanomes débutants (asymétrie des bords, forme irrégulière, couleur inhomogène...).

Histologiquement, ces nævus sont de type jonctionnel et souvent décrits à tort sous le terme de nævus dysplasique ou nævus de Clark.

Les sujets présentant de telles lésions en grand nombre sont dans l'ensemble plus à *risque* de développer un mélanome. Dans certains cas, une transmission familiale de ce phénotype de NCA est possible, et l'association à des *antécédents familiaux* de mélanome permet d'identifier des familles à haut risque de mélanome.

S'il est parfois difficile d'identifier un éventuel mélanome au sein d'un grand nombre de ces nævus inhabituels, l'exérèse systématique de ces lésions est sans fondement car les NCA ne se comportent pas comme des précurseurs de mélanome mais comme des marqueurs d'un risque accru de développer un mélanome au cours de sa vie. En cas de doute pour un mélanome, l'exérèse s'impose.

## B. Formes topographiques

On distingue :

- le nævus du lit de l'ongle à type de mélanonychie en bande dont une modification récente (« évolutivité ») et un caractère monodactylique (unique) doivent faire redouter un mélanome (figure 20.26). À l'inverse, les mélanonychies multiples chez le sujet à peau pigmentée ou affectant les ongles soumis à un frottement ne correspondent pas une prolifération mélanocytaire mais à un simple dépôt de pigment;
- le nævus des muqueuses et des extrémités (paumes et plantes); il existe aussi des nævus de « topographie particulière », car l'analyse anatomoclinique peut y être délicate, comme les nævus des oreilles ou des seins.

## C. Formes évolutives

### 1. Lésions découvertes à la naissance

Les *nævus congénitaux* concernent moins de 1 % des naissances. Ce sont en règle générale des hamartomes pigmentaires. Progressivement, leur surface peut devenir irrégulière avec une hypertrichose (figure 20.27). Les nævus congénitaux de grande taille (par définition dont le diamètre projeté à l'âge adulte est > 20 cm) sont rares. Ils peuvent même être géants et s'étendre



**Fig. 20.26.** Nævus unguéal : mélanonychie unguéale acquise.



**Fig. 20.27.** Nævus congénital avec hyperpilosité.

à une grande partie du corps avec une tendance à la distribution métamérique, le plus souvent dorsale. L'impact esthétique et le risque des lésions de grande taille (cf. *infra*) sont importants. La *tache bleue mongolique* s'apparente à un nævus bleu congénital. Elle est très fréquente : présente chez la plupart des enfants d'origine africaine ou asiatique et chez 1 % des enfants caucasiens. Elle se présente comme une tache ardoisée, d'environ 10 cm de diamètre, située dans la région lombosacrée. Elle disparaît en règle progressivement dans l'enfance.

Le *nævus de Ota* prend une distribution en règle unilatérale, superposable aux territoires des deux branches supérieures du trijumeau. La sclérotique et la conjonctive homolatérale peuvent être pigmentées.

## 2. Halo nævus, ou phénomène de Sutton

Il est caractérisé par le développement d'un halo achromique (leucodermique, blanc) circulaire autour d'un ou plusieurs nævus pigmentés. Ce phénomène aboutit à la disparition progressive mais totale du nævus concerné (figure 20.28). Il s'observe surtout vers la deuxième décennie et sur le tronc.

À la prolifération mélanocytaire (qui est de type composée ou mixte) s'associe un infiltrat inflammatoire riche en lymphocytes et mélanocytes.

Le diagnostic de halo nævus doit conduire à rassurer le patient et à préconiser l'abstention, sauf si cette dépigmentation survient après 40 ans et prend un aspect irrégulier.



**Fig. 20.28.** Halo nævus de Sutton.

## D. Formes compliquées

### 1. Nævus traumatisés

Les *microtraumatismes* répétés n'induisent pas la transformation des nævus. Autrement dit, les nævus des zones de friction ou de frottement ou les nævus du visage soumis au rasage tous les matins n'ont pas un plus haut risque de transformation maligne que les autres grains de beauté. L'exérèse de lésions régulièrement excoriées peut tout au plus se discuter à titre de confort. En revanche, une lésion pigmentée qui saigne spontanément sans raison, est très suspecte d'être un mélanome et doit être enlevée.

Les nævus *localisés sur le tronc ou sur le visage* directement exposés au soleil n'ont pas un potentiel de dégénérescence plus élevé que les lésions sur les zones du corps habituellement protégées.

### 2. Folliculite sous- ou intranævique

Elle est volontiers favorisée par un traumatisme ou l'inflammation d'un appareil pilosébacé : le nævus est transitoirement inflammatoire et sensible.

## II. Importance pronostique des nævus

### A. Facteurs favorisant la présence d'un grand nombre de nævus chez un individu

Les nævus partagent les mêmes facteurs de risque épidémiologiques que le mélanome, en particulier le *phototype* ; ils sont tous les deux plus fréquents chez les sujets :

- avec des cheveux de couleur blonde ou rousse ;
- avec le teint et les yeux clairs ;
- présentant :
  - une faible capacité de bronzage ;
  - une forte sensibilité aux expositions solaires ;
  - une forte tendance aux coups de soleil ;
- ainsi que ceux présentant de nombreuses éphélides.

L'*exposition solaire* favorise par ailleurs l'apparition des nævus.

La *dépression immunitaire*, quelle qu'en soit la cause (chimiothérapie, greffe d'organe, infection VIH...), accroît également le nombre de nævus.

## B. Risque de transformation

La *transformation des nævus communs* en mélanome est possible (on peut trouver au sein d'une même lésion la coexistence de lésions histologiques évocatrices de mélanome et des résidus næviques), mais reste un événement exceptionnel. La probabilité pour un nævus de se transformer en mélanome est très faible (vraisemblablement inférieure à 1 nævus pour 100 000).

La *majorité des mélanomes* naissent en dehors de tout nævus mélanocytaire, *en peau antérieurement saine* (mélanome *de novo*) et aux dépens des mélanocytes normalement disposés le long de la jonction dermoépidermique, la plupart des nævus restant stables.

Le risque de *transformation des nævus congénitaux* de petite taille semble très faible et comparable à celui des nævus communs.

Les *nævus congénitaux géants* sont considérés comme des précurseurs potentiels de mélanome. Leur risque de transformation dépend de la taille du nævus congénital (plus il est grand, plus le risque s'accroît), de la présence de lésions satellites et de la topographie médiane. Il est estimé entre 5 et 20 % pour les très grandes lésions. Comme ils sont très rares, seule une infime partie des mélanomes (inférieure à 0,1 % de l'ensemble des mélanomes) dérive d'une telle lésion.

Les nævus communs sont des marqueurs de risque de mélanome :

- lorsque présents en grand nombre ;
- particulièrement lorsqu'ils sont de grande taille (> à 5 mm) ;
- lors de la présence d'un grand nombre de nævus cliniquement atypiques ;
- surtout s'il existe des antécédents familiaux de mélanome ;
- chez les sujets à peau blanche, ce sont les facteurs de risque les plus importants de mélanome, avec l'histoire personnelle et familiale de mélanome.

## III. Diagnostic différentiel

Il est généralement facile avec :

- des **lentigos** de petite taille : petites macules pigmentées de quelques millimètres de diamètre, dont la teinte est uniforme. Ils siègent sur les zones photoexposées ou sur des zones de coup de soleil ;
- des **éphélides** (« taches de rousseur ») : semis de petites macules brun clair, dont la pigmentation s'accroît avec le soleil et uniquement développés sur les zones exposées (individus roux...);
- un **histiocytofibrome** : de consistance dure à la palpation avec invagination de la peau à la palpation par infiltration du derme ;
- une **kératose séborrhéique** : tumeur épithéliale bénigne qui est la lésion pigmentée la plus fréquente après 40 ans ; la surface est généralement rugueuse et les bords rectilignes, car il s'agit d'une prolifération épidermique ;
- un **carcinome basocellulaire nodulaire**, surtout s'il est pigmenté : lésion plus ferme, recouverte de fines télangiectasies, à croissance lente et prédominant sur les zones exposées au soleil ;
- un **angiome** : tumeur vasculaire bénigne, surtout s'il est thrombosé.

L'examen en *épiluminescence avec agrandissement ou dermoscopique* permet de reconnaître ces diverses lésions et de les distinguer d'un nævus.

Il est plus difficile avec :

- un lentigo de grande taille;
- un mélanome débutant de type superficiel extensif, voire un mélanome nodulaire pour lequel les critères morphologiques permettant le diagnostic précoce de mélanome (règles « ABCD ») ne s'appliquent pas.

*En cas de doute diagnostique, l'exérèse chirurgicale de la lésion s'impose pour examen anatomopathologique.*

## IV. Moyens thérapeutiques

### A. Exérèse à titre diagnostique

L'exérèse d'un nævus ne provoque pas sa transformation (idée reçue à combattre).

L'exérèse d'une lésion pigmentée suspecte ne doit jamais être différée, car seule l'analyse histologique permet un diagnostic de certitude et affirme la nature de la lésion.

### B. Exérèse à titre fonctionnel ou esthétique

Elle peut être :

- demandée par le patient pour un nævus qu'il juge disgracieux (nævus tubéreux et/ou pileux du visage...);
- demandée à titre de confort (nævus régulièrement traumatisé...).

Elle doit toujours être pesée dans les localisations à risque de rançon cicatricielle.

### C. Modalités d'exérèse

Les modalités d'exérèse des nævus sont communes à toutes les indications :

- exérèse sous anesthésie locale à l'aide d'un bistouri à lame, en passant à 2 mm des limites macroscopiques de la lésion;
- un examen histologique de la pièce d'exérèse sera systématiquement pratiqué.

## V. Prise en charge et information du patient

### A. Prise en charge des nævus congénitaux

Indépendamment de toute question de taille, les nævus congénitaux peuvent être inesthétiques et leur surveillance est parfois difficile du fait de leur morphologie, en particulier de leur surface irrégulière; leur exérèse se discute au cas par cas et est affaire de spécialiste.

L'exérèse préventive précoce des grands nævus congénitaux peut se discuter, mais n'est pas toujours réalisable en pratique. Elle est plus facile dans les premiers mois de la vie.

### B. Prise en charge des nævus communs

De façon générale :

- il n'y a aucun intérêt à pratiquer l'exérèse systématique préventive de tous les nævus communs dans le but de prévenir l'apparition d'un mélanome;
- il n'y a pas lieu de surveiller médicalement tous les individus.

L'autosurveillance des lésions pigmentées et de l'ensemble de la peau doit être enseignée à tous :

- l'éducation dans la population générale doit porter sur le repérage précoce des lésions suspectes de mélanome (tableau 20.15);
- elle doit insister sur la nécessité de consulter rapidement devant une lésion inhabituelle : lésion pigmentée ou tache d'apparition récente et rapide et/ou qui présente certains signes suspects : asymétrie, contours irréguliers, polychromie, élargissement de la taille et surtout évolutivité (cf. section précédente, « Mélanome »); toute lésion cutanée d'apparition récente et qui est évolutive doit faire l'objet d'un avis médical et d'une excision pour examen histopathologique en cas de doute diagnostique;
- elle doit être complétée par une information sur les risques solaires (prévention primaire) et sur la nécessité d'une protection surtout contre les coups de soleil durant l'enfance et l'adolescence, tout particulièrement lorsqu'on est de phototype clair et qu'on présente des nævus nombreux et/ou atypiques.

La surveillance des sujets à risque de mélanome consiste en une surveillance médicale régulière (au moins annuelle) et à vie. Elle doit être impérativement couplée à une autosurveillance de la part du patient. Comme il est parfois difficile pour le patient comme pour le praticien d'identifier de façon précoce un mélanome parmi plusieurs nævus souvent atypiques, une surveillance photographique ou dermatoscopique ou des calques peuvent être utiles.

**Tableau 20.15.** Différences cliniques entre nævus et mélanome

	Nævus	Mélanome
<b>Couleur</b>	Brune, homogène ou bichrome	Hétérochrome; notamment présence de zones grises et/ou blanches
<b>Forme</b>	Globalement régulière et symétrique	Globalement irrégulière; mais attention : parfois tumeur symétrique et régulière de croissance rapide
<b>Taille</b>	< 6 à 7 mm Certains nævus mesurent > 1 cm	> 1 cm Il existe cependant des mélanomes < 5 mm
<b>Bords</b>	Réguliers	Irréguliers, encochés
<b>Altération de surface</b>	Habituellement absente La surface peut être mamelonnée	Souvent surface normale Mais possibilité d'ulcération
<b>Évolutivité</b>	Grandit pour atteindre une taille définitive	Croissance et modification continues

**Points clés**

- Le nævus mélanocytaire, communément dénommé « grain de beauté », est une tumeur mélanocytaire bénigne fréquente dont la multiplication dès l'enfance est fonction de l'exposition solaire et de caractéristiques individuelles, génétiquement déterminées.
- Le risque de transformation d'un nævus en mélanome est très rare, excepté pour les nævus congénitaux de grande taille.
- Tout nævus ne doit donc pas être enlevé.
- Si un nævus est enlevé pour une quelconque raison, la pièce d'exérèse doit être confiée à l'anatomopathologiste.
- Une surveillance régulière des nævus est proposée en cas de nombreux nævus notamment de grande taille (plus de 5 mm) ou chez des personnes à risque de mélanome ou de cancers épithéliaux (phénotype clair, phototype à risque, antécédent familial ou personnel de mélanome, déficit immunitaire).
- Le seul élément permettant le diagnostic formel de bénignité ou de malignité est l'examen anatomopathologique. En cas de doute avec un mélanome, l'excision du nævus pour examen anatomopathologique est donc indiquée, car le seul moyen de guérir le mélanome est de dépister la tumeur au stade le plus précoce, c'est-à-dire quand la tumeur est la moins épaisse.





# Item 316 – UE 9

## Lymphomes malins : lymphomes cutanés

- I. Lymphomes T cutanés
- II. Autres lymphomes T cutanés
- III. Lymphomes B cutanés
- IV. Diagnostic différentiel : pseudo-lymphomes cutanés

### Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer un lymphome cutané.

Les lymphomes cutanés sont des proliférations lymphocytaires à point de départ cutané, sans atteinte extracutanée au moment du diagnostic. Ils doivent être différenciés des lymphomes systémiques secondairement cutanés.

Ils représentent par ordre de fréquence le troisième type de lymphomes après les lymphomes ganglionnaires et digestifs.

La classification de l'Organisation mondiale de la Santé de 2008 est fondée sur des critères cliniques, anatomopathologiques et immunohistochimiques (tableaux 21.1 et 21.2). Elle distingue les lymphomes cutanés T et B.

Le mycosis fongoïde et ses variantes et le syndrome de Sézary représentent le sous-groupe le plus important. Seuls les signes cutanés de ces entités seront décrits ici. Les autres lymphomes cutanés T ou B sont plus rares.

**Tableau 21.1. Classification OMS 2008 des lymphomes T cutanés (à titre informatif)**

- Mycosis fongoïde (MF) et variantes :
  - MF folliculotrope
  - MF pagétoïde
  - MF chalazodermique
- Syndrome de Sézary
- Leucémie/lymphome à cellules T de l'adulte
- Lymphoproliférations cutanées CD30<sup>+</sup> :
  - lymphome T anaplasique cutané primitif
  - Papulose lymphomatoïde
- Lymphome T sous-cutané  $\alpha\beta$
- Lymphome T de type hydroa vacciniiforme
- Lymphome T/NK extraganglionnaire de type nasal
- Lymphome cutané  $\gamma\delta$  cutané primitif
- Lymphomes T cutanés autres (entités provisoires)
  - lymphome cutané cytotoxique agressif épidermotrope CD8<sup>+</sup>
  - lymphome pléomorphe à cellules petites et moyennes CD4<sup>+</sup>

**Tableau 21.2. Classification OMS 2008 des lymphomes B cutanés (à titre informatif)**

- Lymphome B de la zone marginale de type MALT extraganglionnaire cutané
- Lymphome centrofolliculaire cutané primitif
- Lymphome cutané diffus à grandes cellules cutané primitif « de type jambe »
- Lymphome B diffus à grandes cellules autres (NOS)
- Lymphome B diffus à grandes cellules intravasculaires
- Granulomatose lymphomatoïde

## I. Lymphomes T cutanés

### A. Mycosis fongoïde

#### 1. Clinique

L'évolution est le plus souvent très lente (années ou décennies).

Les manifestations cutanées sont le plus souvent isolées :

- initialement, il s'agit de plaques non infiltrées, de plusieurs centimètres, érythémato-squameuses, prédominant sur les zones cachées de la lumière : seins, tronc et racine des membres, notamment sur les fesses, en « caleçon » (figure 21.1). La fixité, la délimitation nette et l'aspect figuré de la plaque ainsi que le prurit et la résistance au traitement dermo-corticoïde sont très évocateurs du diagnostic de mycosis fongoïde ;
- ultérieurement, ces lésions s'infiltrent (s'épaississent) pour former des plaques figurées prurigineuses (figure 21.2) ;
- au fil des ans, le nombre de lésions augmente, pouvant recouvrir la totalité de la surface cutanée ;
- l'évolution peut se faire vers une érythrodermie. Des tumeurs cutanées peuvent aussi apparaître. Le pronostic est alors plus défavorable (figure 21.3).

#### 2. Histologie

*Au début*, l'histologie peut être non spécifique. Le diagnostic peut alors nécessiter la répétition des biopsies cutanées.

Lorsqu'elles sont caractéristiques, les lésions comportent dans le derme superficiel un infiltrat de lymphocytes au noyau convoluté qui ascensionnent dans l'épiderme en petits amas appelés thèques épidermiques (épidermotropisme).



**Fig. 21.1.** Mycosis fongoïde : érythème prémycosique.



**Fig. 21.2.** Mycosis fongoïde : plaques infiltrées.



**Fig. 21.3.** Mycosis fongoïde transformé (stade tumoral).

Aux stades avancés (tumeurs cutanées), une transformation cytologique peut survenir (lymphocytes de grande taille au noyau cérébriforme).

Les lymphocytes tumoraux ont un phénotype de lymphocytes bien différenciés : CD3<sup>+</sup>, CD4<sup>+</sup>, CD8<sup>-</sup>.

On peut mettre en évidence un clone T dominant dans la peau par PCR.

### 3. Évolution

Le pronostic du mycosis fongoïde est favorable dans la majorité des cas.

Le meilleur facteur pronostique reste le stade de la classification TNM. Ainsi, les malades avec un mycosis fongoïde au stade de plaques localisées ont une survie identique à celle de la population générale de même âge et de même sexe.

### 4. Traitement

En l'absence d'atteinte extracutanée, le traitement repose sur les topiques locaux : dermo-corticoïdes, badigeons de chlorméthine (Caryolysine<sup>®</sup>) ou de carmustine (BiCNU<sup>®</sup>), ou la

photothérapie. Les cas résistant aux traitements locaux peuvent être traités par interféron  $\alpha$ , méthotrexate ou bexarotène.

## B. Syndrome de Sézary

Il est beaucoup plus rare.

Il réalise une érythrodermie prurigineuse associée à la présence dans le sang de cellules de Sézary, lymphocytes T à noyaux irréguliers, à un taux supérieur à 1 000/mm<sup>3</sup>. L'étude du phénotype sanguin montre un rapport CD4/CD8 supérieur à 10.

Il existe souvent une kératodermie palmoplantaire avec anomalies unguéales, une alopecie, un ectropion des paupières et des adénopathies pathologiques.

Les cellules de Sézary sont détectées dans la peau (biopsie cutanée) et les ganglions. Les caractéristiques de l'immunomarquage sont identiques à celles du mycosis fongoïde.

On retrouve le plus souvent un réarrangement clonal T identique dans le sang et dans la peau. Le pronostic vital est plus défavorable que celui du mycosis fongoïde.

## II. Autres lymphomes T cutanés

Les autres lymphomes T cutanés sont plus rares et hétérogènes aux plans clinique et pronostique. Cliniquement, ils réalisent le plus souvent des papulo-nodules ou des tumeurs (unique ou multiples).

Le pronostic de ces lymphomes cutanés est variable. Il est excellent dans les lymphoproliférations cutanées CD30<sup>+</sup> (à la différence de leur équivalent ganglionnaire), parfois spontanément régressives, et est plus réservé dans les autres formes.

La papulose lymphomatoïde occupe une place particulière parmi ces lymphomes T. Elle est caractérisée cliniquement par la présence de papules érythémateuses, en nombre très variable, qui évoluent, chacune, spontanément vers la nécrose et disparaissent en laissant une cicatrice atrophique. La maladie peut évoluer sur plusieurs années, voire une dizaine d'années. Dans la majorité des cas, c'est une dermatose chronique et bénigne mais, dans 10 % des cas, environ, elle peut être associée à un mycosis fongoïde, un syndrome de Sézary ou une maladie de Hodgkin. Histologiquement, elle est, le plus souvent, liée à la prolifération dans le derme de grands lymphocytes atypiques CD4<sup>+</sup>, CD30<sup>+</sup>.

## III. Lymphomes B cutanés

Le [tableau 21.2](#) présente la classification OMS des lymphomes B cutanés.

Ils sont révélés par des papulo-nodules, des tumeurs ou des plaques infiltrées ([figure 21.4](#)).

L'examen anatomopathologique permet de porter le diagnostic.



**Fig. 21.4.** Lymphome cutané B (de type centrofolliculaire).

## IV. Diagnostic différentiel : pseudo-lymphomes cutanés

Les « pseudo-lymphomes », ou hyperplasies lymphoïdes cutanées, sont des maladies simulant cliniquement et/ou histologiquement un lymphome et dont l'évolution est bénigne.

Ils peuvent se présenter exactement comme les lymphomes T ou B sous forme de nodules ou de plaques infiltrées.

Les éléments qui permettent la distinction sont la confrontation anatomoclinique, l'immunophénotypage (perte d'expression de phénotype en cas de lymphome), la mise en évidence d'un clone (en sachant que la monoclonalité n'est pas toujours synonyme de malignité).

Ils peuvent être dus à des piqûres d'insectes, à une borréliose ou à des médicaments (pseudo-lymphomes médicamenteux).

### Points clés

- Un lymphome cutané doit être évoqué devant : des plaques infiltrées prurigineuses d'évolution chronique, une érythrodermie, un ou plusieurs nodules.
- Les lymphomes cutanés primitifs ont des caractères cliniques et évolutifs particuliers et leur pronostic est différent (le plus souvent meilleur) de celui des lymphomes ganglionnaires de même type histologique. Leur prise en charge doit donc tenir compte de leur caractère cutané primitif.
- Lymphome cutané T épidermotrope d'évolution lente, le mycosis fongoïde est le plus fréquent des lymphomes cutanés.
- Le traitement relève au moins initialement d'une équipe hospitalière dermatologique.

# Item 322 – UE 10

## Iatrogénie. Diagnostic et prévention : toxidermies médicamenteuses

- I. Toxidermies érythémateuses (exanthèmes maculo-papuleux)
- II. Autres toxidermies bénignes
- III. Érythème pigmenté fixe
- IV. Toxidermies graves
- V. Diagnostic de cause : « imputabilité »

### Objectifs pédagogiques

- Identifier le caractère iatrogène d'une éruption cutanée.
- Connaître la démarche raisonnée d'imputabilité d'un médicament reposant sur la sémiologie de l'éruption cutanée et l'apprentissage du délai chronologique d'imputabilité propre à chaque type de toxidermie.

Les toxidermies définissent les effets cutanés des médicaments administrés par voie interne ; ils sont parmi les plus fréquents.

### Épidémiologie

- Iatrogénie médicamenteuse : un problème de santé publique.
- Fréquent : concerne environ 10 % des patients hospitalisés.
- Potentiellement grave : 1/4 à 1/3 de ces effets sont graves.
- Les toxidermies définissent les effets cutanés des médicaments administrés par voie interne.
- Elles s'observent chez 1 à 3 % des utilisateurs de nombreux médicaments d'usage courant.
- Types de manifestations :
  - réactions idiosyncrasiques (imprévisibles et survenant avec les doses thérapeutiques usuelles) pour la majorité ;
  - effets pharmacologiques ou toxiques (par exemple, alopecies des antimétabolites...).

Plus de 90 % des toxidermies sont bénignes. Les formes qui mettent en jeu le pronostic vital sont très rares (1 cas pour 10 000 à 1 000 000 patients traités), trop rares pour être détectées lors des essais précédant l'autorisation de mise sur le marché (AMM) d'un nouveau médicament.

Ces toxidermies graves ou non connues doivent être notifiées aux instances de *pharmacovigilance* (obligation légale).

Dans leur très grande majorité, les toxidermies se manifestent par des signes cutanés peu spécifiques.

Les toxidermies les plus fréquentes sont :

- les éruptions érythémateuses (ou exanthèmes maculo-papuleux) : 40 à 60 % des notifications de toxidermies;
- les urticaires : 20 à 30 % des notifications.

## I. Toxidermies érythémateuses (exanthèmes maculo-papuleux)

### A. Aspects cliniques

- L'éruption : début 4 à 14 jours après le **début** du traitement (« érythème du 9<sup>e</sup> jour »). Atteinte initiale : tronc ou racine des membres, extension possible pendant quelques jours.
- En faveur du diagnostic : polymorphisme des lésions associant chez un même malade :
  - macules isolées (morbilliformes) à certains endroits (figure 22.1);
  - nappes scarlatiniformes (figure 22.2);
  - papules ou plaques œdémateuses avec parfois une disposition arciforme;
  - purpura pétéchial sur les jambes (en cas d'érythème intense);
  - prurit fréquent, parfois sévère;



**Fig. 22.1.** Toxidermie érythémateuse : éruption morbilliforme.



**Fig. 22.2.** Toxidermie érythémateuse : éruption scarlatiniforme.



- fièvre modérée ou absente ;
- absence d'érythème (mais des lésions érythémateuses, parfois squameuses ou fissurées, peuvent toucher le versant semi-muqueux des lèvres : chéillite).
- Durée de l'éruption : habituellement moins de 1 semaine.
- Évolution : parfois fine desquamation.
- La biopsie cutanée d'une toxidermie érythémateuse montre des nécroses kératinocytaires mais l'image n'est pas spécifique.

## B. Diagnostic différentiel

### 1. Éruptions des maladies infectieuses (virales ou bactériennes toxiques)

Les principaux arguments en faveur d'une éruption d'origine infectieuse sont :

- le contagio ;
- le syndrome infectieux ;
- l'érythème ;
- le monomorphisme de l'exanthème.

Chez l'enfant, la plupart des exanthèmes ont une cause infectieuse (70–80 %), les toxidermies sont majoritaires chez l'adulte.

### 2. Début d'une toxidermie grave

Rechercher les signes de gravité :

- diffusion de l'érythème ;
- infiltration des lésions, en particulier œdème du visage ;
- fièvre élevée ;
- polyadénopathies ;
- douleurs cutanées ou muqueuses intenses ;
- érosions muqueuses ;
- apparition d'un signe de Nikolsky ;
- purpura ou nécrose.

L'apparition de l'un ou l'autre de ces marqueurs de gravité impose l'arrêt du (des) médicament(s) suspect(s) et une hospitalisation.

## II. Autres toxidermies bénignes

### A. Urticaire (item 183)

*Urticaire immédiate* : papules mobiles et fugaces **quelques minutes à quelques heures après l'administration d'un médicament**. Cela signe le plus souvent une sensibilisation préalable et contre-indique formellement l'emploi ultérieur sans précaution du même médicament (risque d'anaphylaxie). Il s'agit alors d'un mécanisme immunoallergique Ig E-dépendant. Elle est à différencier de l'urticaire liée aux propriétés pharmacologiques du médicament activant des médiateurs de l'inflammation, fréquente avec les AINS, pénicillines, codéine... Les réactions sont Inconstantes, débutant plusieurs jours après la première prise et apparaissant plusieurs heures après la prise du médicament.

L'*urticaire du 7<sup>e</sup> jour* de traitement est souvent fixe. En cas d'arthralgies associées : évoquer une *maladie sérique* (en réaction à l'injection de protéines étrangères — sérums ou vaccins) ou une « pseudo-maladie sérique » faisant le plus souvent suite à l'administration d'antibiotiques.



**Fig. 22.3. Photosensibilité : limitation des lésions aux zones exposées au soleil.**

Le diagnostic d'urticaire ne prête pas à confusion. Il faut se garder d'attribuer trop facilement ce tableau à un médicament : moins de 10 % des urticaires aiguës ont une cause médicamenteuse.

## B. Photosensibilité

Elle est facilement reconnue sur :

- anamnèse (survenue dans les heures qui suivent une exposition solaire);
- localisation des lésions aux zones découvertes photodistribuées (figure 22.3).

Deux variantes existent :

- *photoallergie* :
  - lésions d'eczéma débutant aux zones exposées mais pouvant s'étendre aux zones couvertes;
  - parfois déclenchées par des expositions solaires minimales;
  - exceptionnellement : persistance malgré l'arrêt du médicament inducteur (photosensibilité persistante);
- *phototoxicité* : dépendant à la fois des doses de médicament et des doses d'UVA, ses principaux tableaux cliniques sont :
  - érythème actinique intense (« super coup de soleil ») malgré une exposition limitée;
  - bulles tendues des mains ou des jambes (« pseudo-porphyrine »);
  - décollement distal douloureux de la tablette des ongles (onycholyse).

Les autres causes possibles de photosensibilités sont nombreuses :

- photosensibilités « endogènes » : métaboliques (porphyries), lupus érythémateux, idiopathiques (« allergies solaires » ou lucites);
- photosensibilités de contact (plantes, parfums, topiques médicamenteux...).

L'absence d'antécédent de réaction de photosensibilité est un argument de poids pour une cause « exogène », médicamenteuse ou de contact.

## III. Érythème pigmenté fixe

- Pathognomonique d'une toxidermie : seule dermatose de cause exclusivement médicamenteuse, rare en France.
- Débute dans les heures (avant 48 heures) suivant la prise du médicament inducteur (souvent paracétamol et AINS).
- Quelques (1 à 10) plaques érythémateuses arrondies, de quelques centimètres de diamètre, souvent douloureuses et infiltrées (figure 22.4). Elles peuvent se recouvrir d'une bulle.



**Fig. 22.4.** Érythème pigmenté fixe bulleux.

- Évolution : les lésions inflammatoires disparaissent en quelques jours en laissant des taches pigmentées, brunes ou ardoisées. En cas de réintroduction du médicament inducteur : récurrence très évocatrice au(x) même(s) site(s).
- Localisation préférentielle : les organes génitaux ou les lèvres sont assez fréquemment touchés, mais l'atteinte muqueuse est rarement multifocale.

## IV. Toxidermies graves

Bien que rares, elles doivent être reconnues car elles mettent en jeu le pronostic vital, imposent l'arrêt immédiat du (des) médicament(s) suspect(s) et l'hospitalisation en urgence.

### A. Angioœdème (œdème de Quincke) et choc anaphylactique

Plusieurs mécanismes sont possibles.

#### 1. Histaminolibération prédominante

- Réaction IgE-dépendante, comme dans l'urticaire, spécifique et comportant un risque élevé de récurrence au même médicament ou à des produits de formule chimique très proche (par exemple, pénicillines et  $\beta$ -lactamines).
- Activation pharmacologique des médiateurs de l'inflammation, indépendante d'IgE spécifiques : réaction anaphylactoïde, qui risque de récidiver avec l'ensemble des produits de même effet pharmacologique, même s'ils ont des formules chimiques différentes (par exemple, réactions aux produits de contraste iodés hyperosmolaires).
- Les réactions anaphylactiques et anaphylactoïdes imposent un traitement en urgence (item 183).

#### 2. Accumulation d'autres médiateurs

- Angioœdème aux inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine ou aux gliptines par accumulation de bradykinine.
- Angioœdème aux AINS par accumulation de dérivés de l'acide arachidonique (leucotriènes).

### B. Toxidermies pustuleuses (pustulose exanthématique aiguë généralisée, PEAG)

- Éruption brutale et très fébrile, souvent prise à tort pour une infection grave.



**Fig. 22.5.** Pustulose exanthématique aiguë généralisée (PEAG).

- Débute en général 1 à 4 jours après l'administration du médicament inducteur (souvent un antibiotique) par de la fièvre et un érythème en nappe, scarlatiniforme, prédominant dans les grands plis (aisselles, aines...). En quelques heures, l'érythème se recouvre de nombreuses pustules amicrobiennes superficielles de petite taille (<2 mm) à contenu lactescent (figure 22.5). Par endroits, la confluence des pustules peut entraîner un détachement partiel de la partie superficielle (sous-cornée) de l'épiderme. L'atteinte muqueuse est inconstante.
- Altération de l'état général souvent associée.
- Hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, parfois considérable.
- Biopsie cutanée : accumulation de polynucléaires neutrophiles dans la partie superficielle de l'épiderme, réalisant des pustules sous-cornées.
- Évolution : régression rapide après l'arrêt du médicament, les pustules disparaissent en quelques jours avec une desquamation diffuse.
- Diagnostic différentiel : une variante éruptive rare de psoriasis pustuleux se distingue de la PEAG par :
  - un début moins brutal ;
  - une évolution plus prolongée ;
  - des aspects un peu différents à la biopsie cutanée ;
  - des antécédents de psoriasis.

### **C. Syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse, ou syndrome DRESS (*Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms*)**

Il est caractérisé par :

- la gravité et l'étendue de l'éruption, parfois érythrodermique (figure 22.6) ;
- l'infiltration de l'éruption ;
- un œdème du visage, signe clinique important et caractéristique ;
- un prurit sévère ;
- des adénopathies diffuses ;
- une fièvre élevée ;
- des atteintes viscérales parfois graves, (hépatite, pneumopathie interstitielle, néphropathie interstitielle, myocardite...);
- une hyperéosinophilie (souvent > 1 500/mm<sup>3</sup>, mais elle peut parfois être retardée) et souvent une lymphocytose avec syndrome mononucléosique ;
- des réactivations de virus du groupe herpès (HHV6, HHV7, EBV, CMV).



**Fig. 22.6.** Syndrome d'hypersensibilité (DRESS) à type d'érythrodermie.

Ce tableau, rare, survient **plus tardivement que les toxidermies banales** (2 à 8 semaines après le début d'un traitement) et a une régression lente, l'éruption cutanée pouvant durer plusieurs semaines. Les sujets à peau noire semblent avoir un risque accru. Une hospitalisation s'impose.

Diagnostiques différentiels : les autres causes d'érythrodermies, psoriasis, dermatites de contact, lymphomes T épidermotropes (mycosis fongoïde et syndrome de Sézary), sont écartées par l'anamnèse, l'histologie cutanée et la NFS. Les syndromes hyperéosinophiliques primitifs ou secondaires ont habituellement un début moins aigu.

## D. Syndromes de Stevens-Johnson et de Lyell (nécrolyse épidermique toxique, NET)

Ce sont les formes les plus graves de toxidermies.

Il existe un continuum entre le syndrome de Stevens-Johnson et le syndrome de Lyell-NET qui ne sont actuellement distingués que par la surface d'épiderme nécrosé (détaché ou décollable), facteur pronostique majeur. Les mêmes médicaments sont responsables de tous les grades de sévérité et, chez de nombreux patients, l'éruption s'étend en quelques jours, pouvant passer de syndrome de Stevens-Johnson à syndrome de Lyell.

### 1. Clinique

- Début peu spécifique 7 à 21 jours après le début du traitement inducteur par des manifestations cutanéomuqueuses (fièvre, brûlures oculaires, pharyngite, éruption érythémateuse douloureuse et non prurigineuse).
- Évolution rapide vers la phase d'état : en quelques heures à quelques jours, le tableau devient caractéristique :
  - érosions muqueuses multifocales et bulles cutanées ;
  - signe de Nikolsky positif : des lambeaux d'épiderme se détachent à la moindre pression ;
  - au cours du syndrome de Stevens-Johnson : bulles et vésicules disséminées restent distinctes et de petite taille, les zones de décollement par confluence sont limitées (figure 22.7) ;
  - dans le syndrome de Lyell-NET : de vastes lambeaux d'épiderme sont décollés mettant à nu le derme suintant rouge vif, ou « décollables » restant en place avec un aspect de « linge fripé » (figure 22.8).
- La fièvre est constante, l'état général profondément altéré.
- Atteinte viscérale possible : une polypnée avec hypoxémie peut témoigner d'une nécrose de l'épithélium bronchique, de pronostic très défavorable.



**Fig. 22.7.** Syndrome de Stevens-Johnson.



**Fig. 22.8.** Syndrome de Lyell : ici la quasi-totalité de l'épiderme est nécrosée, décollable avec aspect en « linge mouillé ».

## 2. Examens complémentaires

- Examens biologiques : leucopénie, élévation de multiples enzymes, parfois troubles hydro-électrolytiques résultant des déperditions cutanées.
- Biopsie cutanée : épiderme nécrosé sur toute son épaisseur, se détachant d'un derme peu modifié (discret infiltrat lymphocytaire). L'immunofluorescence directe est négative.

## 3. Pronostic vital et fonctionnel

- Le risque de mortalité est élevé (20 à 25 %).
- La réépidermisation survient en 10 à 30 jours, avec des séquelles assez fréquentes : troubles de la pigmentation et cicatrices muqueuses, en particulier oculaires.

## 4. Diagnostic différentiel

Le syndrome de Stevens-Johnson doit être distingué de l'*érythème polymorphe majeur*. L'érythème polymorphe est une maladie peu fréquente prédominant chez l'enfant et l'adulte jeune.

Sa définition est clinique :

- lésions éruptives en « cocardes » ou « cibles » (trois zones concentriques avec un centre inconstamment bulleux);
- distribution acrale (coudes, genoux, mains, pieds, visage);
- fréquence des lésions érosives muqueuses (définissant l'érythème polymorphe majeur);
- fréquence des récurrences.

L'érythème polymorphe survient le plus souvent (50–60 % des cas) en « réaction » à un herpès récurrent, labial plus que génital. De nombreuses autres maladies infectieuses (en particulier, pneumopathies à *Mycoplasma pneumoniae*) sont plus rarement la cause d'érythèmes polymorphes.

Le syndrome de Lyell-NET doit être distingué :

- de l'épidermolyse staphylococcique (nourrisson, pas d'érosions muqueuses, décollements sous-cornés à l'histologie);
- d'une dermatose bulleuse auto-immune (pas de nécrose de l'épiderme, dépôts d'anticorps en immunofluorescence directe);
- de brûlures (absence de lésions muqueuses, nécrose cutanée de profondeur variable).

## V. Diagnostic de cause : « imputabilité »

La recherche de la cause d'une toxidermie repose sur un faisceau d'arguments, mais aucun n'a une valeur absolue.

Démarche d'*imputabilité* suivie en pharmacovigilance : le degré d'imputabilité de chaque médicament pris par le patient est mesuré par un score qui intègre des *données chronologiques* et des *données sémiologiques*.

Il existe de nombreux pièges dans l'interrogatoire médicamenteux :

- omission de ce qui n'est pas considéré comme médicament (analgésiques ou somnifères pris occasionnellement, édulcorants de synthèse, produits de « médecines » parallèles...);
- attribution par excès d'un événement à la prise de médicament(s) en coïncidence.

## A. Imputabilité chronologique

### 1. Délais évocateurs

Les délais évocateurs diffèrent selon le type de réaction ([tableau 22.1](#)).

### 2. Évolution

Les algorithmes d'imputabilité considèrent qu'une amélioration après arrêt du médicament ou une aggravation après sa poursuite sont des arguments en faveur de la relation de causalité.

### 3. Réintroduction

La reproduction de la toxidermie après réintroduction volontaire du médicament suspect est évitée.

Une récurrence après réintroduction accidentelle ou, moins rarement, un antécédent d'effet analogue lors d'une prise antérieure ont la même valeur, rendant l'imputabilité très vraisemblable.

**Tableau 22.1.** Principaux types cliniques des toxidermies, part des causes médicamenteuses, délais caractéristiques, risque vital et principaux médicaments inducteurs

Aspect clinique	Part des causes médicamenteuses	Délai caractéristique	Risque vital	Médicaments inducteurs
Éruption érythémateuse (maculopapuleuse)	Enfant : 10–20 % Adulte : 50–70 %	4–14 jours	0	Aminopénicillines, $\beta$ -lactamines, sulfamides, antituberculeux, sels d'or, anticomitiaux
Urticaire	< 10 %	Minutes, heures	0	Pénicillines, produits de contraste iodé
Photosensibilité	Majoritaire (?)	Tous délais pour médicament quelques heures à jours après exposition solaire	< 1 %	Cyclines, quinolones, phénothiazines, amiodarone, méladinine
Anaphylaxie	30 %	Minutes	5 %	Curarisants, AINS, sérums et vaccins
Éruptions pustuleuses (PEAG)	70–90 %	< 4 jours	2–5 %	Aminopénicillines, pristinamycine, diltiazem
DRESS	70–90 %	2–6 semaines	5–10 %	Anticomitiaux, sulfamides, IEC, minocycline, allopurinol
Syndrome de Stevens-Johnson et de Lyell-NET	70–90 %	7–21 jours	20–25 %	Sulfamides AB, anticomitiaux, AINS oxicams, allopurinol, névirapine

#### 4. Imputabilité sémiologique

La clinique est-elle caractéristique d'un accident médicamenteux ?

Cela peut être considéré comme acceptable pour le syndrome de Stevens-Johnson, le syndrome de Lyell-NET et la PEAG.

#### 5. Facteurs favorisants

Leur présence augmente la probabilité que l'éruption ait une cause médicamenteuse.

L'atopie n'est pas un facteur de risque de toxidermie.

Certaines infections virales sont les facteurs favorisants les mieux documentés :

- au cours d'une mononucléose infectieuse, un traitement par aminopénicilline entraîne presque toujours une éruption érythémateuse (item 112); après guérison de la mononucléose, le risque d'éruption aux aminopénicillines redevient le même que dans la population générale;
- l'infection par le VIH augmente le risque de toxidermies aussi bien bénignes que graves; les raisons de ce risque accru ne sont pas connues;
- le syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse est associé à une réactivation de virus du groupe herpes (HHV6, HHV7, EBV et CMV).

#### 6. Élimination des autres causes

Exceptionnellement, la démarche d'imputabilité peut justifier des investigations exhaustives, quand on suspecte un médicament absolument indispensable au patient.

Dans les autres cas, on se limite à rechercher les seules causes qui nécessiteraient un traitement spécifique.



## 7. Tests

De nombreux tests *in vitro* ou *in vivo* ont été proposés pour confirmer un diagnostic de toxidermie. Les situations, où la valeur de ces tests a été validée, sont rares (*prick-tests* pour les réactions d'hypersensibilité immédiate à la pénicilline ou aux curarisants).

## B. Imputabilité extrinsèque : notoriété

La connaissance des médicaments qui sont les inducteurs les plus fréquents d'un type donné de toxidermie est en pratique un argument fort de la démarche d'imputabilité chez un patient prenant plusieurs médicaments. Il ne s'agit bien entendu que d'un argument de probabilité, d'utilisation clinique délicate pour un patient singulier. La liste des médicaments le plus souvent en cause pour chaque variété de toxidermie est indiquée dans le [tableau 22.1](#).

Au terme de cette démarche, qui est du ressort des médecins de pharmacovigilance, on détermine le ou les médicament(s) suspect(s). En cas de réaction grave, l'utilisation ultérieure de ce(s) médicament(s) est contre-indiquée par écrit sur un document remis au malade ou sur le carnet de santé.

### Points clés

- Fréquence des toxidermies.
- Le diagnostic de toxidermie est un diagnostic de présomption, fondé sur un faisceau d'arguments, la certitude absolue est exceptionnelle.
- L'aspect histologique est rarement spécifique.
- Ne pas confondre éruption polymorphe (association chez un même patient de lésions de sémiologie différente) avec érythème polymorphe (maladie dont chaque lésion a une morphologie complexe, « polymorphe »).
- En cas de toxidermie érythémateuse : lésions très étendues, fièvre élevée, adénopathies, œdème du visage doivent faire redouter une forme grave (« syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse » ou DRESS, *Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms*) et faire pratiquer NFS et bilan hépatique.
- Érosions muqueuses, lésions cutanées vésiculeuses ou bulleuses font suspecter une nécrolyse épidermique toxique (NET) et imposent l'hospitalisation.
- L'administration du (des) médicament(s) suspect(s) ne peut être poursuivie sous surveillance qu'en cas de toxidermie érythémateuse bénigne et si le bénéfice attendu du traitement le justifie.
- L'administration du (des) médicament(s) suspect(s) doit être arrêtée d'urgence en cas de toxidermie grave (DRESS, nécrolyse épidermique toxique).
- Une réintroduction à visée diagnostique n'est pas justifiée.
- En cas de réaction sévère et d'urticaire, l'utilisation du (des) médicament(s) suspect(s) doit être contre-indiquée par écrit à destination du patient et de ses médecins.
- Toute réaction grave ou inattendue doit être notifiée aux instances de pharmacovigilance.
- L'infection par le VIH est un facteur de risque majeur de toxidermies.

# Item 326 – UE 10

## Prescription et surveillance des anti-inflammatoires stéroïdiens et non stéroïdiens<sup>5</sup>

- I. Propriétés et mécanismes d'action des dermocorticoïdes
- II. Indications des dermocorticoïdes
- III. Règles de prescription
- IV. Modalités de prescription
- V. Effets secondaires des dermocorticoïdes

### Objectifs pédagogiques

- Connaître les mécanismes d'action de classe et des produits individuels, les principes du bon usage, les critères de choix d'un médicament en première intention, les causes d'échec, les principaux effets indésirables et interactions.

La corticothérapie locale, utilisée pour la première fois en 1952, a représenté une révolution thérapeutique, rapidement suivie par la synthèse de nouveaux dérivés de plus en plus actifs.

Ce sont surtout les actions anti-inflammatoire et antiproliférative des dermocorticoïdes qui sont utilisées en thérapeutique, mais ils ont d'autres effets biologiques.

Les indications des dermocorticoïdes s'étant rapidement multipliées, ils ont été prescrits de façon parfois « anarchique », responsables de certains effets indésirables, parfois sévères, conduisant à une corticophobie qui persiste toujours. Cette « mauvaise réputation » n'est pas justifiée, ces molécules ayant révolutionné la prise en charge de nombreuses dermatoses et le respect des règles de bon usage permettant d'éviter les effets secondaires dans l'immense majorité des cas, ce qui est le cas lorsque le corticostéroïde à appliquer est choisi en fonction de son niveau d'activité, de l'indication et de son véhicule.

### I. Propriétés et mécanismes d'action des dermocorticoïdes

C'est l'*activité anti-inflammatoire* des dermocorticoïdes qui est le plus souvent recherchée, mise en évidence chez l'animal, *in vitro* sur cultures cellulaires ou *ex vivo* sur peau humaine

<sup>5</sup> Seuls sont considérés dans ce chapitre les anti-inflammatoires stéroïdiens par voie locale.

reconstruite. Cette activité, qui se manifeste quelle que soit l'origine du processus inflammatoire, physique, chimique ou biologique, se traduit par une vasoconstriction au niveau du derme avec diminution de la perméabilité capillaire, une diminution de la margination et de la diapédèse des leucocytes et une diminution de la phagocytose et de la libération d'enzymes lysosomiales.

Après application sur la peau, les dermocorticoïdes traversent les membranes cellulaires pour se lier avec une forte affinité à leurs récepteurs, l'ensemble ligand-récepteur migrant dans le noyau. Il existe un récepteur spécifique aux hormones stéroïdes qui appartient à une superfamille de récepteurs nucléaires. En situation intranucléaire, celui-ci va pouvoir moduler l'expression des gènes soit positivement (transactivation) soit négativement (transrépression).

La plupart des effets anti-inflammatoires des dermocorticoïdes sont dus à leur activité inhibitrice sur la transcription de certains gènes. En effet, les corticoïdes induisent la synthèse d'une protéine I $\kappa$ B alpha qui inhibe la translocation nucléaire de NF- $\kappa$ B, l'un des principaux facteurs de transcription de nombreuses cytokines intervenant dans la réaction inflammatoire : IL-1, TNF $\alpha$ , interféron  $\gamma$  en particulier, mais aussi GM-CSF, IL-3, IL-4, IL-5, IL-6, IL-8. Les corticoïdes ont aussi une activité inhibitrice sur la transcription d'enzymes, comme la phospholipase A, impliquées dans la libération d'acide arachidonique à partir des phospholipides membranaires. Cela inhibe la production de leucotriènes et de prostaglandines.

À côté de leurs effets sur la transcription des gènes, les dermocorticoïdes peuvent aussi avoir une action anti-inflammatoire en inhibant l'expression des molécules d'adhérence sur les cellules endothéliales, notamment ICAM-1, dont la présence est indispensable à la migration cellulaire au cours des phénomènes inflammatoires, la production des différents facteurs du complément, la dégranulation des mastocytes.

C'est l'effet vasoconstricteur des dermocorticoïdes qui est à la base du test de McKenzie qui permet d'évaluer l'efficacité des différentes molécules et d'établir une échelle de puissance. En effet, il existe une assez bonne corrélation entre l'intensité de la vasoconstriction, quantifiée par le blanchiment de la peau, et l'activité anti-inflammatoire du dermocorticoïde testé.

La classification des dermocorticoïdes est fondée d'une part sur le test de vasoconstriction de McKenzie corrélé à l'activité anti-inflammatoire et, d'autre part, sur les données d'essais cliniques contrôlés. Sont ainsi définis quatre niveaux de puissance : activité anti-inflammatoire très forte (classe IV), activité anti-inflammatoire forte (classe III), activité anti-inflammatoire modérée (classe II), activité anti-inflammatoire faible (classe I) (tableau 23.1).

**Tableau 23.1. Classification des dermocorticoïdes (DCI) disponibles en France (Vidal 2014)**

Classe(ou niveau)	DCI	Nom commercial
Classe 4 Très fort	Clobétasol propionate Bétaméthasone dipropionate	Dermoval <sup>®</sup> , Clarelux <sup>®</sup> , Clobex <sup>®</sup> Diprolène <sup>®</sup>
Classe 3 Fort	Bétaméthasone valérate Bétaméthasone dipropionate Désonide Difflocortolone valérianate Difluprednate Fluticasone propionate Hydrocortisone acéponate Hydrocortisone butyrate	Betesil <sup>®</sup> , Betneval <sup>®</sup> Diprosone <sup>®</sup> Locatop <sup>®</sup> Nérisone <sup>®</sup> Epitopic <sup>®</sup> 0,05 Flixovate <sup>®</sup> Efficort <sup>®</sup> Locoïd <sup>®</sup>
Classe 2 Modéré	Bétaméthasone valérate Désonide Difluprednate Fluocortolone Triamcinolone acétonide	Célestoderm <sup>®</sup> relais Locapred <sup>®</sup> , Tridésonit <sup>®</sup> Epitopic <sup>®</sup> Ultralan <sup>®</sup> Localone <sup>®*</sup>
Classe 1 Faible	Hydrocortisone	Aphilan <sup>®</sup> , Hydracort <sup>®</sup> , Mitocortyl <sup>®</sup>

\* Présence d'un ou plusieurs additifs.

Les dermocorticoïdes ont aussi une *activité antiproliférative* sur les cellules épidermiques, kératinocytes, mélanocytes et cellules de Langerhans, mais aussi les fibroblastes. Ils ont également des *propriétés immunosuppressives* locales, interférant avec les différentes phases de la réponse immunitaire. Certains effets indésirables des dermocorticoïdes, tels que l'atrophie cutanée, sont secondaires à la réduction de la prolifération des kératinocytes.

La puissance d'un dermocorticoïde dépend de sa structure chimique, de son affinité pour les récepteurs (plus la configuration spatiale du dermocorticoïde est proche de celle du récepteur plus son activité est forte), de sa concentration et de la nature du véhicule.

## II. Indications des dermocorticoïdes

Étant donné leurs propriétés, les dermocorticoïdes sont indiqués dans de nombreuses dermatoses inflammatoires, au moment des poussées mais aussi en traitement d'entretien, en particulier :

- eczémas (dermatite atopique, eczémas de contact, dysidrose);
- psoriasis localisés.

Ils sont aussi prescrits dans de nombreuses affections dermatologiques, dont les principaux exemples sont cités ci-dessous :

- lichen et lichénification;
- prurigo;
- pemphigoïde bulleuse;
- lupus érythémateux chronique;
- cicatrices hypertrophiques et chéloïdes;
- vitiligo;
- pelade.

Dans quelques indications, en particulier le psoriasis, les dermocorticoïdes peuvent être utilisés en association avec une autre molécule telle qu'acide salicylique ou analogues de la vitamine D3.

Les dermatoses infectieuses ainsi que les lésions ulcérées sont des contre-indications classiques des dermocorticoïdes de même que certaines dermatoses inflammatoires, comme l'acné et la rosacée.

## III. Règles de prescription

Actuellement, il existe une vingtaine de molécules pouvant être utilisées sous forme topique cutanée mais, en fonction des concentrations, des excipients, des associations, une cinquantaine de spécialités est présente sur le marché.

Les modalités de prescription et le choix du dermocorticoïde doivent tenir compte de différents éléments de pharmacologie.

### A. Biodisponibilité

La pénétration des dermocorticoïdes se fait par voie transépidermique (trans- et interkératinocytaire) et transfolliculaire, en fonction des caractéristiques de la molécule (polarité, taille, liposolubilité...) mais aussi de nombreux autres facteurs liés au produit lui-même, à la peau et aux modalités d'application.

#### 1. Galénique

Les pommades et les émulsions « eau dans l'huile » sont constituées d'excipients gras qui accroissent la pénétration par leur effet occlusif. Les crèmes sont des émulsions « huile dans

l'eau » qui ont également une bonne pénétration avec un effet occlusif moindre. Il existe également des gels semi-solides, moins pénétrants que les crèmes et les lotions, le plus souvent hydro-alcooliques.

## 2. Association à d'autres molécules

L'adjonction d'acide salicylique favorise la pénétration du principe actif en réduisant l'hyperkératose si celle-ci est intense.

## 3. Occlusion

En augmentant l'hydratation de la couche cornée et la durée du contact, l'occlusion par un pansement renforce la pénétration du dermocorticoïde.

## 4. Âge

L'absorption est plus importante chez le nouveau-né prématuré et à un moindre degré chez le sujet âgé, du fait de la faible épaisseur de la couche cornée.

## 5. Topographie des lésions

Elle influence aussi la pénétration car la qualité de l'épiderme varie en fonction des sites. Si on considère que le coefficient d'absorption de l'hydrocortisone est de 1 au niveau de l'avant-bras, il est de 0,14 au niveau des plantes des pieds, de 0,83 pour les paumes des mains, de 3,5 pour le cuir chevelu, de 6 au visage, de 42 au niveau des paupières et du scrotum.

## 6. Type de la dermatose

Quand la barrière cutanée est altérée, comme dans les eczémas, la pénétration du dermocorticoïde est plus importante qu'au niveau de la peau normale.

## B. Effet-réservoir

Les dermocorticoïdes ont la capacité de s'accumuler dans la couche cornée puis sont progressivement relargués dans les couches profondes de l'épiderme et le derme. Cet effet réservoir explique qu'une seule application quotidienne est suffisante dans la majorité des cas. L'augmentation des applications ne se justifie que lorsque l'effet réservoir n'existe plus, par exemple en cas de couche cornée lésée. De manière schématique, il n'y a que dans les protocoles d'induction de la pemphigoïde bulleuse que les dermocorticoïdes forts doivent être prescrits à raison de 2 applications par jour.

## C. Phénomène de tachyphylaxie

C'est une diminution de l'activité d'un topique après des applications répétées et ininterrompues, ce phénomène se traduisant cliniquement par l'apparition d'une résistance de la dermatose au traitement. La tachyphylaxie apparaît d'autant plus vite que le dermocorticoïde est plus puissant et que la concentration est forte.

L'existence même du phénomène de tachyphylaxie est contestée par certains auteurs en l'absence d'études convaincantes.

## IV. Modalités de prescription

En fonction de ces différents paramètres, la prescription d'un dermocorticoïde doit donc préciser : le niveau d'activité du produit, la galénique, le rythme des applications, la quantité, l'occlusion, la durée du traitement.

### A. Niveau d'activité du produit

Il détermine le choix de la molécule (DCI).

### B. Galénique

Les crèmes sont préférentiellement prescrites, plus « agréables » à appliquer. Les pommades ne sont indiquées qu'en cas de lésions sèches, squameuses et kératosiques. Les gels et les lotions sont adaptés aux plis et aux zones pileuses. Les formes shampooing et mousse sont adaptées au cuir chevelu.

### C. Rythme des applications

Comme indiqué ci-dessus, en fonction de l'effet réservoir, une application quotidienne est suffisante dans la très grande majorité de cas.

### D. Quantité de dermocorticoïde

Préciser la quantité est fondamental pour aboutir à un traitement bien conduit. En effet, en raison de la corticophobie, un grand nombre d'individus appliquera une quantité moindre que nécessaire, aboutissant à un échec thérapeutique par insuffisance de dose. À l'inverse, ceux qui utilisent une quantité accrue risquent des effets secondaires. En outre, l'observance thérapeutique est dans la majorité des cas insuffisante dans les dermatoses chroniques comme indiqué par de nombreuses études. Indiquer la dose précise fait donc partie de la prescription de dermocorticoïdes non seulement pour optimiser le ratio efficacité/tolérance mais aussi pour accroître l'observance.

La quantité sera appréciée en fonction de la surface atteinte.

Il y a deux méthodes simples à utiliser :

- la première est de faire une règle de trois : pour traiter l'ensemble de la surface corporelle d'un homme de corpulence moyenne, il faut entre 20 et 30 g par jour de corticoïdes. Une fois la surface lésée calculée par la « règle des 9 » des brûlés de Wallace, il est alors facile de trouver combien de produit appliquer ;
- alternativement, il est possible d'utiliser la règle de l'« unité phalange » (*finger tip unit*) surtout pour les petites surfaces. L'expression sur la phalange de l'index de dermocorticoïde aboutit à une quantité équivalant à deux paumes de main. Cette quantité correspond à 1,25 g. Ainsi, il est possible de prescrire une dose adéquate aux malades.

Il est utile d'apprécier *a posteriori*, surtout dans les dermatoses chroniques, par exemple après 1 mois, le nombre de tubes utilisés pour corriger si nécessaire l'excès ou le plus souvent l'insuffisance du traitement.

## E. Occlusion

Elle est réalisée à l'aide de films plastiques ou de pansements sur une faible surface, pendant un temps limité, quand la couche cornée est très épaisse, essentiellement sur les paumes et les plantes. Il existe un dermocorticoïde commercialisé qui est déjà inclus dans un emplâtre aboutissant à une application sous occlusion.

## F. Durée du traitement

Dans les dermatoses aiguës, les applications de dermocorticoïde sont faites pendant quelques jours puis arrêtées brutalement une fois la guérison obtenue. Dans les affections chroniques, un arrêt progressif, en espaçant les applications, est souvent proposé mais aucune étude ne confirme son intérêt pour éviter l'effet rebond.

Dans certaines dermatoses, comme la dermatite atopique, des études récentes montrent l'intérêt d'un traitement préventif au rythme de 2 applications par semaine sur la peau guérie, pour éviter les rechutes aux sites susceptibles.

## V. Effets secondaires des dermocorticoïdes

Si les indications des dermocorticoïdes sont bien posées et les modalités de prescription respectées, le risque d'effets indésirables est quasi inexistant.

Les effets secondaires sont détaillés dans le [tableau 23.2](#). Il importe de savoir que ceux-ci n'apparaissent qu'en cas de traitements prolongés, s'il s'agit de dermocorticoïdes forts ou très forts, sur de grandes surfaces, sur des peaux altérées et/ou sous occlusion.

**Tableau 23.2. Effets secondaires des dermocorticoïdes**

<b>1. Atrophie</b>
– Épidermique, réversible : épiderme fin en « papier à cigarette », fragilité au moindre traumatisme
– Dermique : retard de cicatrisation, pseudo-cicatrices, télangiectasies, purpura, vergetures
<b>2. Dermatites rosacéiformes du visage</b>
– Acné induite
– Aggravation ou induction d'une rosacée
– Dermatite péri-orale (qui est l'équivalent d'une rosacée induite)
<b>3. Infections cutanées</b>
– Transformation de l'éruption par mauvaise indication : dermatophytes (trichophytie rosacéiforme, granulomateuse), gale
– Aggravation d'une infection : herpès...
– Surinfection secondaire d'une dermatose (peu fréquent)
<b>4. Effets secondaires oculaires en cas d'application aux paupières</b>
– Glaucome
– Cataracte
<b>5. Effets hormonaux</b>
– Hypertrichose
– Hyperplasie sébacée
– Généraux : rares
<b>6. Dermatoses de cause non contrôlée</b>
– Phénomène de rebond
– Dépendance
<b>7. Divers</b>
– Hypopigmentation
– Granulome glutéal infantile
– Eczéma de contact allergique au CS ou à l'excipient

Les effets secondaires systémiques peuvent survenir chez l'adulte mais plus souvent chez l'enfant en raison d'un rapport surface corporelle/poids plus important.

Bien que les dermocorticoïdes aient une action anti-inflammatoire puissante, ils sont capables d'induire une allergie de contact, aiguë ou plus souvent chronique. Celle-ci est néanmoins exceptionnelle. Sur le plan allergologique, les dermocorticoïdes sont classés en quatre groupes A, B, C et D, au sein desquels existent des allergies croisées.

Le diagnostic doit être évoqué lorsqu'une dermatose s'eczématise ou qu'un eczéma ne s'améliore pas ou même s'aggrave malgré le traitement local.

Dans des circonstances autres que celles des traitements dermatologiques, comme l'utilisation de dermocorticoïde pour une dépigmentation volontaire, les effets indésirables sont beaucoup plus fréquents, à type d'infections cutanées, vergetures, dyschromies, retard de cicatrisation...

### La prescription en pratique

- 1. Classe ([tableau 23.1](#)).
- 2. Galénique.
- 3. Rythme : 1 application par jour en général.
- 4. Quantité : selon la surface (nombre de tubes, table des brûlés).
- 5. Durée.
- 6. Évaluation du nombre de tubes utilisés.
- 7. Surveillance en fonction de :
  - traitement à court ou à long terme;
  - effet thérapeutique attendu;
  - non-amélioration;
  - apparition d'effets secondaires.

#### Points clés

- Les dermocorticoïdes sont surtout utilisés pour leurs actions anti-inflammatoire et antiproliférative.
- La classification est fondée sur le niveau d'activité ou classe (de 1 faible à 4 très forte) appréciée par le test *in vivo* de vasoconstriction et des essais thérapeutiques comparatifs.
- La prescription d'un dermocorticoïde nécessite de faire le choix de : la classe, en fonction du diagnostic, de la topographie et de l'âge; la galénique; le nombre d'applications quotidiennes; la quantité nécessaire définie selon la surface à traiter; la durée prévue du traitement.
- Un suivi est nécessaire en cas de dermatose chronique, surtout chez l'enfant.



# Item 345 – UE 11 – Grosse jambe rouge aiguë

- I. Diagnostic positif
- II. Diagnostic étiologique
- III. Diagnostic différentiel
- IV. Prise en charge thérapeutique

## Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer une grosse jambe rouge aiguë.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.



### Textes officiels

Le texte de référence est la conférence de consensus sur l'érysipèle d'avril 2001 (SFD, SPILF).

## I. Diagnostic positif

Le tableau typique de « grosse jambe rouge aiguë » associe :

- un placard érythémateux assez bien limité, parfois extensif, associé à un œdème, en général unilatéral ;
- une fièvre au moins  $\geq 38$  °C et des signes infectieux ;
- d'installation rapide en quelques heures voire quelques jours.

La cause de loin la plus fréquente est l'érysipèle, dermohypodermite infectieuse aiguë streptococcique, dont le diagnostic est en général facile. D'autres causes sont possibles, de diagnostic parfois plus difficile.

## II. Diagnostic étiologique

### A. Éléments du diagnostic

#### 1. Interrogatoire

Il faut préciser :

- la date de début — début brutal (dont l'heure peut être précisée) ou insidieux — et les modalités (extension rapide ou lente) ;
- les signes associés : frissons, fièvre, douleur locale... ; les signes subjectifs locaux sont variables (sensation de brûlure ou de tension douloureuse, prurit), aggravés par la position déclive ou par la palpation ;

- les antécédents chirurgicaux sur le membre concerné ;
- une maladie locorégionale récente ou semi-récente : intertrigo interorteils, traumatisme, thrombophlébite, grattage, pathologie articulaire, morsure animale, piqûre ;
- les maladies associées : diabète, artériopathie des membres inférieurs, obésité ;
- la notion d'épisodes identiques dans le passé ;
- l'existence d'un œdème chronique de jambe par stase veineuse (maladie post-phlébitique...) ou lymphatique, et son association éventuelle à un ulcère de jambe ;
- les traitements débutés : antibiothérapie générale, traitements topiques, anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) ou corticothérapie locale ou générale...

## 2. Examen clinique

### Examen clinique locorégional

Il précise :

- le siège uni- ou bilatéral des lésions ;
- la nature des lésions élémentaires cutanées :
  - l'érythème, rouge vif ;
  - associé à un œdème, souvent tendu et douloureux à la palpation ;
  - des vésicules et/ou des bulles parfois présentes ; un œdème de constitution rapide peut entraîner des décollements superficiels étendus, en particulier chez le sujet âgé ;
- la bonne ou mauvaise limitation des lésions cutanées ;
- la recherche de signes de gravité devant faire évoquer une fasciite nécrosante (cf. *infra*) :
  - nécrose cutanée : pâleur de certaines zones, plaques noirâtres ; zones livedoïdes, atones ;
  - hypoesthésie ;
  - ou, à l'inverse, douleurs spontanées intenses ;
  - crépitation ;
  - extension des lésions malgré le traitement antibiotique bien conduit ;
- la porte d'entrée potentielle : intertrigo interorteils, ulcère de jambe, plaie traumatique, excoriations, lésions de grattage, piqûre d'insecte... ;
- les signes d'insuffisance veineuse chronique : œdème, varices, lipodermatosclérose ;
- les pouls périphériques pédieux et tibial postérieur, parfois difficiles à palper sous l'œdème ;
- l'existence d'une lymphangite, d'une adénopathie inflammatoire inguinale homolatérale.

### Examen clinique général

Il recherche :

- une fièvre ;
- une altération de l'état général ;
- des signes de sepsis sévère, voire de choc septique ([tableau 24.1](#)).

L'arbre décisionnel suivant est proposé ([tableau 24.2](#)).

## B. Tableaux typiques

### 1. Érysipèle (item 152)

L'érysipèle est une dermohypodermite aiguë bactérienne à streptocoque  $\beta$ -hémolytique A (plus rarement B, C ou G), qui se localise à la jambe dans plus de 80 % des cas.

C'est une maladie fréquente et c'est donc le premier diagnostic à évoquer devant une grosse jambe rouge aiguë et fébrile.

**Tableau 24.1. Marqueurs de sévérité d'une hypodermite infectieuse**

<b>Signes locaux</b>	Douleur spontanée intense Œdème majeur Bulles hémorragiques Nécrose Hypoesthésie Livedo Crépitation
<b>Signes généraux et symptômes</b>	Fièvre élevée avec confusion Désorientation Tachypnée Tachycardie Oligurie Hypotension Pâleur
<b>Autres facteurs</b>	Comorbidité : diabète, obésité Contexte social : état de précarité

**Tableau 24.2. Arbre décisionnel d'une grosse jambe rouge**

Aiguë fébrile + dermohypodermite
– Erysipèle
– Autres DH infectieuses
– Fasciite nécrosante
Subaiguë
– Fébrile :
• DH infectieuses
• immunodéprimé
– Non fébrile :
• insuffisance veineuse
• pied diabétique
Non fébrile + autres lésions élémentaires
– Eczéma
...

La maladie s'observe chez l'adulte après 40 ans, avec un âge moyen de survenue vers 60 ans. L'atteinte des membres inférieurs est favorisée par l'insuffisance veineuse et/ou lymphatique. Les facteurs favorisants sont locaux (lymphœdème, porte d'entrée type intertrigo interorteils, ulcère de jambe) et généraux (obésité).

### Forme habituelle

La forme habituelle donne un tableau de « grosse jambe rouge aiguë fébrile » unilatérale.

Le début est brutal, par une fièvre élevée (39 °C à 40 °C) accompagnée de frissons, qui précède souvent de quelques heures l'apparition du placard cutané inflammatoire. C'est une plaque érythémateuse, œdémateuse, circonscrite et douloureuse à la palpation (cf. [figure 7.7](#)). Un bourrelet périphérique marqué n'est observé qu'au niveau du visage.

Dans certains cas, des décollements bulleux superficiels, conséquence mécanique de l'œdème dermique, ou un purpura sont observés sur le placard (cf. [figure 7.8](#)).

Des adénopathies inflammatoires homolatérales sont fréquemment associées.

Une traînée de lymphangite homolatérale est présente dans une minorité de cas.

Une porte d'entrée est décelable cliniquement dans les deux tiers des cas. Elle peut être minime (intertrigo interorteils, piqûre, érosion traumatique) voire inapparente, ou évidente (ulcère de jambe).

Devant un tableau typique et en l'absence de comorbidité, aucun examen complémentaire n'est nécessaire.

L'évolution est favorable en 8 à 10 jours sous traitement antibiotique dans la plupart des cas.

L'apyrexie est obtenue en 48 à 72 heures; elle signe l'efficacité du traitement.

L'amélioration des signes locaux est plus lente, en 1 semaine.

Une extension sous traitement s'observe fréquemment dans les premières 24 heures (érythème débordant les limites initiales dessinées au feutre).

Une phase de desquamation superficielle secondaire est parfois observée.

## Complications

Les complications sont :

- locales dans 5 à 10 % des cas, surtout en cas d'intoxication alcoolique ou de retard au traitement : abcès localisés superficiels, plus rarement profonds, qui doivent être incisés et drainés, parfois sous anesthésie générale;
- systémiques, très rares (<5 % des cas) : septicémie à streptocoque, glomérulonéphrite aiguë post-streptococcique;
- la récurrence : c'est la complication la plus fréquente (environ 20–30 % des cas); elle est en général la conséquence de la persistance des facteurs de risque : insuffisance lymphatique ou veineuse, porte d'entrée chronique (intertrigo interorteil récidivant, ulcère de jambe).

## 2. Dermohypodermite nécrosantes

Qu'il s'agisse de fasciite nécrosante, de gangrène gazeuse, de dermohypodermite nécrosante, c'est une urgence vitale qui impose une prise en charge médicochirurgicale très rapide en unité de soins intensifs (cf. [figure 7.9](#)).

Des signes locaux de gravité ([tableau 24.1](#)) sont en général présents d'emblée (zones nécrotiques, anesthésie locale, écoulements fétides, crépitation) avec des signes généraux marqués. L'IRM, si réalisable rapidement, permet d'apprécier l'extension en profondeur de la nécrose.

Les germes responsables sont le streptocoque, le staphylocoque doré, des bacilles Gram-négatifs, des anaérobies, souvent associés entre eux.

Le rôle déclenchant ou aggravant de la prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens a été suspecté, sans être formellement démontré. Une telle prise doit être systématiquement recherchée et, par précaution, arrêtée.

## C. Tableaux moins typiques

### 1. Érysipèle atypique

Des formes subaiguës, où la fièvre et l'hyperleucocytose sont modérées, voire absentes, ne sont pas rares. Dans ces cas, le diagnostic repose sur les caractères cliniques du placard inflammatoire cutané et sa régression sous antibiothérapie antistreptococcique.

### 2. Pied diabétique

Le tableau clinique peut simuler un érysipèle, mais il réalise le plus souvent une dermohypodermite à évolution subaiguë, torpide, du pied et du tiers inférieur de jambe.

L'inflammation cutanée apparaît plus profonde et moins bien limitée que dans un érysipèle. La douleur est modérée et la fièvre est parfois absente.

La porte d'entrée est souvent un mal perforant plantaire.

Les germes en cause sont principalement *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa*, mais également des anaérobies.

Il faut rechercher de principe une ostéite sous-jacente et une décompensation du diabète. L'évolution est moins favorable que celle d'un érysipèle, avec une mauvaise réponse au traitement anti-infectieux, ce qui nécessite souvent un geste chirurgical.

### 3. Dermohypodermites infectieuses des immunodéprimés

La présentation clinique est souvent trompeuse (peu de signes inflammatoires) et fait sous-estimer la gravité, en particulier la possibilité de nécroses profondes.

Outre les germes pathogènes habituels, en particulier *Pseudomonas aeruginosa*, *E. coli* en cas de neutropénie, il faut penser aux germes transmis par contact avec une eau souillée (*Vibrio vulnificus*, *Aeromonas hydrophila*).

### 4. Autres dermohypodermites bactériennes aiguës

Une pasteurellose d'inoculation à *Pasteurella multocida* doit être suspectée s'il existe une notion de morsure animale (chat, chien).

Le rouget du porc (ou érysipéloïde dû à *Erysipelothrix rhusiopathiae*) peut être suspecté devant une plaie érythémateuse au pourtour œdématisé, extrêmement douloureuse, après blessure par un os de porc, de mouton, d'arêtes de poisson ou de crustacés. Il survient donc surtout en cas de manipulation professionnelle (bouchers) et siège préférentiellement à la main.

### 5. Dermohypodermite inflammatoire sur insuffisance veineuse

L'insuffisance veineuse chronique évolue progressivement avec des altérations cutanées visibles (figure 24.1). Chronologiquement :

- télangiectasies et varices réticulaires (de petite taille, en mailles de filet, siégeant au creux poplité ou à la face externe des membres inférieurs) au début ;
- varices de plus en plus marquées et accompagnées d'un œdème ;
- troubles trophiques (pigmentation ou dermatite ocre, atrophie blanche et lipodermatosclérose) ;
- ulcération en dernier stade.

La lipodermatosclérose est une infiltration scléreuse des jambes, prédominant à leur moitié inférieure. Progressivement, elle diminue le périmètre jambier, devient très dure et s'accompagne d'un œdème sus- et sous-jacent. Elle est quasiment spécifique de l'insuffisance veineuse. Sur ce terrain peuvent apparaître des poussées inflammatoires, simulant un érysipèle lorsqu'elles sont unilatérales. Ces poussées sont particulièrement douloureuses, peu ou pas fébriles.



**Fig. 24.1.** Dermohypodermite sur insuffisance veineuse.

## 6. Eczéma (item 183)

L'eczéma est caractérisé cliniquement par :

- le prurit (+++);
- les microvésicules;
- sur un placard érythémateux à bordure émiettée;
- localisés à la région de contact avec l'allergène;
- et souvent associé à un œdème local.

Les eczémas de jambe se voient fréquemment chez des malades porteurs d'ulcère. L'eczéma prédomine à la région péri-ulcéreuse, mais peut aussi s'étendre, donnant une grosse jambe rouge suintante (figure 24.2).

Les allergènes le plus souvent rencontrés sont la lanoline, les antibiotiques locaux, les conservateurs, les émulsifiants, les dérivés de la colophane..., parfois aussi les applications d'anti-inflammatoires non stéroïdiens topiques, avec possibilité de photosensibilisation (kétoprofène).

Dans tous ces cas, une exploration allergologique par tests épicutanés est nécessaire pour déterminer l'allergène responsable.

Un eczéma peut aussi s'observer sur terrain d'insuffisance veineuse chronique en l'absence de toute allergie de contact vraie. On parle alors de « dermatite de stase ».

## 7. Syndrome des loges

Il correspond à un œdème musculaire mis en tension dans le fascia, notamment par un exercice physique violent. L'aspect inflammatoire simulant un érysipèle est exceptionnel, le patient est apyrétique. Au cours des fasciites nécrosantes, la compression des fascias est habituelle.

## D. Place des examens complémentaires

Ils ne sont pas nécessaires dans un érysipèle typique. Dans les formes atypiques, leur intérêt est limité par leur manque de sensibilité et de spécificité : l'examen clinique reste primordial.

- NFS : une hyperleucocytose est habituelle avec polynucléose neutrophile. Le syndrome inflammatoire biologique est important (CRP souvent > 100 mg/l).
- Les hémocultures sont de faible rentabilité; elles ne sont pas réalisées systématiquement en l'absence de signes de sepsis grave.
- Un prélèvement bactériologique de toute érosion ou ulcération cutanée de jambe, d'un intertrigo interorteils, d'un mal perforant plantaire, est utile dans les formes graves pour



**Fig. 24.2.** Dermatitis eczématiforme sur insuffisance veineuse (dermite de stase).

adapter l'antibiothérapie si nécessaire. Toutefois, l'interprétation des résultats est parfois délicate (la présence d'un bacille Gram-négatif colonisant un ulcère de jambe, porte d'entrée d'un érysipèle, ne signifiant pas sa responsabilité microbiologique dans la maladie).

- En cas de suspicion de thrombose veineuse, un écho-Doppler pulsé des membres inférieurs doit être réalisé. Le dosage des D-dimères n'a aucune valeur discriminative (ils sont élevés en cas de dermohypodermite infectieuse).
- En cas de signes de gravité, il faut analyser :
  - enzymes musculaires;
  - ionogramme sanguin;
  - créatininémie;
  - pH;
  - gaz du sang (acidose métabolique?);
  - coagulation (coagulation intravasculaire disséminée?).
- L'imagerie (radiographies, échographie cutanée et des parties molles, imagerie par résonance magnétique) n'a d'intérêt que si on suspecte une dermohypodermite nécrosante et qu'elle est faite sans délai.

### III. Diagnostic différentiel

#### A. Autres dermohypodermes inflammatoires

Elles réalisent :

- soit un tableau de panniculite qui associe des nodules et des plaques inflammatoires hypodermiques, siégeant plutôt aux cuisses, à l'abdomen, aux bras, et qui peuvent s'associer à des signes systémiques;
- soit des nodules des membres inférieurs faisant discuter un érythème noueux ou une vasculite nodulaire.

#### B. Thrombose veineuse profonde isolée

La thrombose veineuse profonde isolée ne donne pas de tableau de grosse jambe rouge.

Elle peut (rarement) s'associer à un érysipèle, ce qui fait pratiquer en cas de doute un écho-Doppler veineux.

#### C. Nécroses cutanées d'une ischémie artérielle aiguë

Les nécroses cutanées d'une ischémie artérielle aiguë ne s'accompagnent en général ni d'érythème ni d'œdème et se distinguent ainsi des dermohypodermes nécrosantes.

#### D. Pyomyosites

Au cours d'une pyomyosite, douleur et signes de sepsis contrastent avec l'absence ou la discrétion de l'érythème.

## E. Lymphangite

La lymphangite réalise un trajet rouge inflammatoire, avec souvent une adénopathie inguinale. La lymphangite peut parfois réaliser un placard cutané linéaire. Elle peut être associée à un érysipèle.

## F. Borréliose

La borréliose au stade d'érythème annulaire centrifuge ou plus tardivement est plus circonscrite, moins inflammatoire et non fébrile. La piqûre de tique n'est pas toujours établie.

## G. Lymphœdème chronique

Un lymphœdème chronique peut avoir des poussées inflammatoires, dont l'étiologie infectieuse n'est pas toujours claire. En cas d'atteinte unilatérale, le diagnostic avec un érysipèle peut être difficile.

## H. Zona

Un zona est facilement éliminé par la présence de vésicules sur un trajet métamérique et l'évolution clinique.

# IV. Prise en charge thérapeutique

## A. Mesures communes

*Quelle que soit la cause, un repos au lit avec la jambe surélevée est utile jusqu'à la régression des signes inflammatoires locaux. Il permet de diminuer l'œdème et la douleur.*

*Une hospitalisation ne s'impose que si un traitement parentéral ou une surveillance rapprochée est nécessaire, en particulier en cas de :*

- doute diagnostique ;
- signes locaux ou généraux marqués ;
- risques de complications locales ;
- comorbidité ;
- contexte social rendant le suivi ou le repos au lit difficile en ambulatoire ;
- échec d'un traitement ambulatoire préalable adapté.

Il faut identifier les situations urgentes.

## B. Traitement spécifique

Il doit être adapté au diagnostic.



## 1. Traitement de l'érysipèle

Il doit être antistreptococcique.

Les  $\beta$ -lactamines sont le traitement de première intention.

L'amoxicilline est l'antibiotique de référence.

Chez les malades hospitalisés :

- traitement d'attaque : par amoxicilline, 50 mg/kg, jusqu'à l'obtention d'une apyrexie ;
- relais par forme orale (amoxicilline 3 à 4,5 g par jour en 3 prises) jusqu'à disparition des signes locaux.

La durée totale de traitement est de 10 à 20 jours. Certains diminuent les doses d'antibiotiques avec mise en place d'un traitement d'entretien après 1 semaine de traitement.

En l'absence de signes de gravité locaux ou généraux :

- le traitement est oral d'emblée (amoxicilline : 3 à 4,5 g par jour, durée de 15 jours) ;
- il peut s'effectuer à domicile (ce qui évite les contraintes et les effets indésirables du traitement IV).

*En cas d'intolérance ou d'allergie à la pénicilline* : pristinamycine (3 g par jour en 3 prises), clindamycine, voire un macrolide.

Un traitement symptomatique de la douleur sera prescrit.

Prévention :

- elle est primaire, par :
  - le traitement d'une porte d'entrée (notamment diagnostic et traitement d'un intertrigo interorteils) ;
  - l'amélioration des troubles circulatoires (port de bandes de contention, drainage lymphatique manuel) ;
  - une hygiène cutanée correcte ;
- chez les malades ayant plusieurs récurrences par an et lorsque les facteurs favorisants sont difficilement contrôlables, une antibiothérapie préventive est indiquée (amoxicilline 500 mg à 1 g par jour, pristinamycine 500 mg à 1 g par jour ; ou benzathine-pénicilline : Extencilline® 2,4 millions IM, toutes les 2-3 semaines).

## 2. Traitement des autres dermohypodermites bactériennes

*L'antibiothérapie est probabiliste et mal codifiée.* Elle a initialement une visée à la fois antistreptococcique et antistaphylococcique et par la suite, si possible, elle est adaptée aux germes identifiés sur les prélèvements bactériologiques de porte d'entrée ou les hémocultures.

En cas de diabète, on préconise :

- l'équilibre glycémique (+++);
- l'immobilisation du pied (porte d'entrée habituelle sur un mal perforant) (+++);
- la nécessité éventuelle d'un geste chirurgical sur une collection.

En cas de morsure animale, on recommande :

- l'amoxicilline (3 g par jour *per os* ou IV), associée ou non à l'acide clavulanique ; c'est l'antibiotique de référence ;
- les macrolides ou la pristinamycine en cas d'allergie aux  $\beta$ -lactamines.

## 3. Traitement d'une dermohypodermite nécrosante

C'est une urgence médicochirurgicale (+++) : le traitement doit être fait en milieu spécialisé.

Il consiste à exciser toutes les zones nécrosées. Une antibiothérapie parentérale associant clindamycine, pénicilline à spectre élargi (tazocilline) ou céphalosporine,  $\pm$  aminoside est débutée,

adaptée ensuite selon les données de l'antibiogramme. Le métronidazole est utilisé en cas de suspicion de germes anaérobies. Une réanimation corrigeant l'hypovolémie, d'éventuels désordres glucidiques et électrolytiques est indispensable.

#### **4. Traitement d'une dermohypodermite inflammatoire sur insuffisance veineuse**

Il est mal codifié. Il repose sur la contention élastique, indispensable mais parfois mal tolérée. Le repos, les antalgiques sont utiles.

#### **5. Traitement d'un eczéma**

Il repose sur l'éviction de l'allergène supposé associée au traitement symptomatique (nettoyage à l'eau et au savon, pulvérisations d'eau micronisée, application de dermocorticoïdes).

#### **6. Traitement anticoagulant**

Par héparine calcique ou héparine de bas poids moléculaire à dose préventive, il n'est justifié qu'en cas de facteurs de risque de maladie thromboembolique.

### Points clés

- L'érysipèle est la cause la plus fréquente des grosses jambes rouges aiguës avec fièvre.
- Les formes graves ou atypiques de dermohypodermite bactériennes nécessitent une prise en charge différente.
- La mise en route du traitement des dermohypodermite bactériennes ne doit pas être retardée par l'attente d'examens complémentaires qui ont en général peu d'intérêt diagnostique.
- Les dermohypodermite inflammatoires sur insuffisance veineuse chronique aboutissent à la lipodermatosclérose du tiers inférieur de jambe; elles évoluent sur un mode chronique avec parfois des poussées inflammatoires aiguës, mais constituent aussi un facteur de risque de dermohypodermite bactérienne vraie.

### *Pour en savoir plus*

---

Érysipèle et fasciite nécrosante : prise en charge.  
Conférence de consensus. SFD, SPILF, 2001 :  
<http://www.sfdermato.org/media/pdf/recomman->

[dation/erysipele-court-60a03bfa8c55af03ef3e-c54a1b380a73.pdf](http://www.sfdermato.org/media/pdf/recommandation/erysipele-court-60a03bfa8c55af03ef3e-c54a1b380a73.pdf)

# Troubles des phanères<sup>6</sup>

## Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer une alopecie et un onyxis.

## Alopecie

- Diagnostiquer une alopecie : recueillir les données sémiologiques
- Diagnostic étiologique : principales causes des alopecies acquises

L'alopecie est une raréfaction ou une disparition des cheveux.

### Physiopathologie

#### Follicule pileux et cycle pileux

Le follicule pileux est une annexe de l'épiderme. Un million à un million et demi de follicules se répartissent sur l'ensemble du cuir chevelu. Cette structure produit soit du duvet (phases pré- et postnatales), soit des cheveux qui vont progressivement se miniaturiser à la fin de la vie.

Le développement du follicule pileux est de croissance cyclique. Trois phases se succèdent au cours d'un cycle pileux :

- le cheveu a une longue phase de croissance (*anagène*) au cours de laquelle le follicule génère un cheveu qui pousse régulièrement (de 0,3 mm par jour pendant 3 à 6 ans, ce qui détermine la longueur du cheveu);
- puis il entre en phase d'involution (*catagène*) qui dure environ 3 semaines;
- avant la phase de repos (*télogène*) qui dure 2 à 6 mois et qui prépare un nouveau cheveu dans un nouveau cycle.

Les follicules pileux ne sont pas tous à la même phase du cycle. Il n'y a pas de synchronisation entre les follicules. La chute physiologique permanente concerne 30 à 150 cheveux par jour, mais elle est très variable d'un sujet à l'autre.

La forte activité germinatrice de la première phase (anagène) nécessite :

- des facteurs de croissance;
- des apports nutritionnels (fer, protéines, zinc, vitamines).

Les androgènes ont au contraire une action inhibitrice (raccourcissement du cycle pileux et miniaturisation des follicules pileux); il s'agit principalement de la dihydrotestostérone, ou DHT, issue de la réduction sous l'action de la 5 $\alpha$ -réductase de la testostérone au niveau même des cellules du follicule pileux.

Par ailleurs, le nombre de follicules actifs diminue avec l'âge.

<sup>6</sup> Ce chapitre correspond à l'item 288 de l'ancien programme; il n'est plus traité en tant qu'item indépendant dans le nouveau programme.

### Mécanismes

L'alopecie peut résulter de plusieurs processus :

- aplasies, hypoplasies ou dysplasies pileaires, d'origine génétique;
- destruction du follicule, d'ordinaire irréversible :
  - destruction de cause exogène (traumatisme, brûlure, radiodermite);
  - processus tumoral, infectieux ou inflammatoire, avec destruction des follicules, à l'origine des états dits pseudo-peladiques (*alopecies dites cicatricielles* : par exemple, lupus, lichen...);
- ou simple modification de la croissance pileaire, à l'origine d'*alopecies* diffuses aiguës ou chroniques, *non cicatricielles*; les circonstances sont variables :
  - les troubles hormonaux (dysthyroïdies), les carences (hyposidérémie, cachexie) perturbent le cycle pileaire;
  - la synchronisation brutale en phase terminale d'un grand nombre de follicules induit un *effluvium* dit *télogène*, qui est observé après un « stress » médical, chirurgical ou psychologique;
  - divers toxiques (thallium) ou les chimiothérapies sont responsables d'effluvioms massifs de follicules en stade anagène par processus cytotoxique;
  - les infections (folliculites mycosiques appelées aussi teignes ou folliculites bactériennes);
  - arrachage répétitif des cheveux par trichotillomanie (trouble compulsif) ou par les habitudes de coiffage (traction par un chignon, brushings exagérés...);
  - réaction auto-immune précipitant les follicules en phase catagène expliquant l'inhibition transitoire des follicules dans la *pelade*;
  - *régression du follicule sous influence hormonale dans l'alopecie androgénogénétique (AAG)* : cette alopecie est physiologique Elle dépend de la quantité de DHT produite sous l'action de la 5 $\alpha$ -réductase par les cellules du follicule pileux et de la sensibilité du récepteur hormonal à la DHT (« hyperandrogénisme »), et est indépendante d'anomalies de la production des androgènes par les gonades ou par les surrénales (en dehors parfois, chez la femme, d'authentiques syndromes d'hyperandrogénie d'origine ovarienne ou surrénalienne). Cette sensibilité et l'activité de la 5 $\alpha$ -réductase sont en fait génétiquement programmées (polymorphismes génétiques). Ceci explique le caractère totalement personnel d'une AAG. La topographie de l'AAG dépend de l'activité de la 5 $\alpha$ -réductase, importante essentiellement dans les zones non occipitales.

## I. Diagnostiquer une alopecie : recueillir les données sémiologiques

### A. Interrogatoire

L'interrogatoire cherche à *différencier* d'emblée :

- la chute des cheveux récente et rapide : par exemple pelade ou effluvium telogène;
- l'alopecie constituée, ancienne, dite aussi chronique.

Il recherche plusieurs types d'informations :

- l'âge et les circonstances de survenue : acquise ou congénitale;
- le mode d'apparition : aigu ou chronique;
- les antécédents personnels, en particulier endocrinologiques (thyroïde, cycle menstruel) et d'éventuelles carences (régime alimentaire, pathologie associée, saignements);
- les antécédents familiaux d'alopecie androgénogénétique (qui peut s'ajouter à une autre cause d'alopecie);
- les prises médicamenteuses et en particulier chez la femme le type de contraception hormonale;
- les habitudes cosmétiques (défrisage, traction, coloration);
- les traitements reçus pour l'alopecie.

## B. Examen clinique

Il précisera :

- la localisation de l'alopecie : diffuse ou en zones (appelées plaques);
- l'aspect du cuir chevelu au niveau des plaques d'alopecie : normal, recouvert de squames, présence de pustules, aspect cicatriciel scléreux ou inflammatoire;
- l'aspect des cheveux : chez l'enfant, en particulier, une anomalie de la structure du cheveu (dysplasie pileaire) peut être recherchée à l'œil nu;
- la présence de cheveux cassés (trichotillomanie) ou dystrophiques (défrisage);
- la résistance à la traction (test de traction);
- l'atteinte éventuelle des autres aires pileuses (pilosité faciale, corporelle) et des ongles (pelade, lichen);
- l'examen en lumière de Wood, qui peut compléter l'examen clinique en cas de lésions squameuses, à la recherche d'une fluorescence au niveau des plaques (suspicion de teigne).

L'examen tient compte de l'âge et du sexe :

- chez la femme : en cas d'alopecie diffuse, un hirsutisme, une acné peuvent témoigner d'une hyperandrogénie;
- chez l'enfant : une alopecie diffuse congénitale fait rechercher d'autres anomalies (ongles, dents, examen neurologique) dans le cadre d'un syndrome génétique.

## C. Examens complémentaires

Ils seront utiles dans certaines circonstances précises. Le trichogramme (quantification des proportions de cheveux en phase anagène, catagène, télogène, sur différentes zones du cuir chevelu) peut être réalisé dans certaines situations où le diagnostic clinique est difficile.

# II. Diagnostic étiologique : principales causes des alopecies acquises

## A. Effluviums télogènes

Ils correspondent à des chutes de cheveux non circonscrites, diffuses. Le cuir chevelu est sain. Ces alopecies sont le plus souvent *aiguës ou subaiguës* et surviennent dans les 2 mois suivant une de ces causes :

- *post-partum*;
- fièvre élevée;
- infections diverses;
- maladies inflammatoires;
- chirurgie;
- médicaments.

À un degré moindre, il existe un effluvium *télogène physiologique* saisonnier en automne et au printemps. Il est suivi d'une repousse normale. Ce type d'alopecie, féminine, ne nécessite aucun traitement. La prise en charge psychologique est essentielle, ces « chutes de cheveux » ayant souvent un retentissement psychologique majeur. Il est important de rassurer les patientes sur le caractère généralement transitoire de la symptomatologie.

La chute de cheveux peut être progressive, entraînant au fil des ans une raréfaction capillaire progressive, surtout chez les femmes aux cheveux fins; on parle alors d'*effluvium télogène chronique*.

Si l'effluvium féminin se prolonge au-delà de 3 à 6 mois, seront réalisés des dosages de ferritine sérique (recherche d'une carence martiale) et de TSH (dysthyroïdie).

## B. Alopécies dites androgénogénétiques (AAG)

Le diagnostic est purement clinique, fondé sur l'examen clinique, l'interrogatoire pouvant retrouver un caractère héréditaire. Le début peut être précoce, en fin d'adolescence.

*Chez l'homme*, l'alopecie est circonscrite et d'extension progressive; le cuir chevelu est sain. Elle affecte successivement les zones fronto-temporales (golfs temporaux), le vertex, puis la tonsure. Cette AAG traduit un hyperandrogénisme et ne nécessite aucune exploration hormonale.

*Chez la femme*, l'évolution est très lente. L'alopecie respecte la lisière frontale du cuir chevelu avec une raréfaction ovale du vertex. L'AAG chez la femme fait évoquer une hyperandrogénie d'origine ovarienne (syndrome des ovaires polykystiques) ou surrénalienne (bloc en 21-hydroxylase) en cas d'association à un hirsutisme, une acné et à des anomalies du cycle. Dans ce cas, seront réalisés dans les cinq premiers jours du cycle en l'absence de contraception orale :

- un dosage de la testostérone libre ;
- la recherche d'un bloc surrénalien (dosages de la 17OH-progestérone, avec éventuellement test de stimulation au Synacthène®) ou d'une hyperandrogénie ovarienne (dosage de la  $\Delta$ 4-androstènedione couplé à une échographie ovarienne si possible par voie endovaginale).

L'interrogatoire doit aussi rechercher, même en l'absence d'hirsutisme et d'anomalies du cycle, une prise d'hormones à propriétés androgéniques — contraceptions progestatives (microprogestatifs *per os*, implant, stérilet au lévonorgestrel), contraceptions œstroprogestatives par voie orale ou parentérale, prise de progestatifs en dehors d'une contraception.

L'AAG féminine peut être isolée et traduire, comme chez l'homme, un hyperandrogénisme d'origine génétique sans hyperandrogénie.

Le retentissement de l'AAG, physiologique, peut justifier un traitement (qui bloque l'involution naturelle du follicule), non remboursé :

- chez l'homme : finastéride oral 1 mg par jour, inhibiteur de la 5 $\alpha$ -réductase ; ce traitement est contre-indiqué chez la femme car, non antigonadotrope, il peut en cas de grossesse féminiser un fœtus de sexe masculin ;
- chez la femme : un traitement par anti-androgène (acétate de cyprotérone) associé à la prise d'œstrogènes (œstradiol ou contraception œstroprogestative orale antiandrogénique) ou un traitement par spironolactone ;
- application locale de minoxidil à 2 % ou 5 % ; la forme à 5 % est réservée aux hommes.

Les bénéfices potentiels éventuels de ces traitements ne sont visibles qu'après 6 à 12 mois. Ils varient d'un sujet à l'autre. Les traitements ne sont que suspensifs.

Un soutien psychologique est le plus souvent indispensable.

Les greffes de follicules pileux peuvent aussi être proposées.

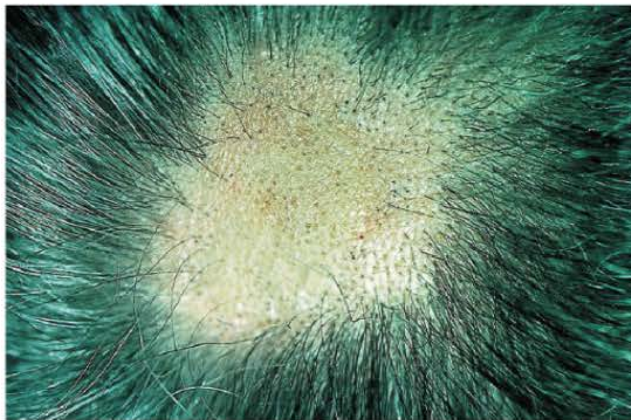
## C. Pelade, ou alopecia areata

Cette alopecie en plaques, circonscrite, acquise, non cicatricielle, peut se généraliser (pelade décalvante) et/ou atteindre l'ensemble des zones pileuses du corps et les ongles (pelade universelle).

Elle survient chez un sujet en bon état général. Le cuir chevelu est normal, ni squameux, ni atrophique (figure 25.1). Sur une zone ronde ou ovale de taille variable, les cheveux



**Fig. 25.1.** Pelade.



**Fig. 25.2.** Pelade (avec cheveux en points d'exclamation).

sont absents (figure 25.2), ou seuls les poils blancs persistent (canitie brutale). Une atteinte unguéale (microabrasions et stries longitudinales de la tablette unguéale) donnant un aspect d'ongles « grésés » est possible. Le diagnostic est clinique et ne nécessite aucun examen complémentaire.

L'évolution est imprévisible. L'évolution spontanée la plus fréquente de la plaque peladique est une repousse au bout de plusieurs mois. Une extension des plaques reste une éventualité imprévisible et les récurrences sont fréquentes et tout aussi imprévisibles.

L'étiologie est inconnue. La pelade est considérée comme une maladie auto-immune dirigée contre les follicules pileux en raison des possibilités d'association à d'autres affections auto-immunes (thyroïdite, vitiligo...), parfois chez des sujets atopiques.

Il n'existe aucun traitement réellement efficace. Les formes limitées peuvent être traitées par dermocorticoïdes, minoxidil en solution à 5 % ou irritants locaux.

Dans la pelade étendue, on peut discuter de l'opportunité d'une photothérapie, PUVA ou UVB, des immunosuppresseurs, des bolus de corticoïdes (pelade récente), dont les résultats sont inconstants et temporaires.



## D. Alopecies avec cuir chevelu lésionnel

### 1. Teignes dermatophytiques (item 152)

Elles sont à évoquer devant toute zone alopecique chez l'enfant, d'autant que le cuir chevelu est squameux. Elles sont rares chez l'adulte. Sur les plaques alopeciques, le cuir chevelu est habituellement squameux et/ou les cheveux sont cassés plus ou moins près du cuir chevelu.

Il peut s'agir :

- de teigne microsporique allant jusqu'à de grandes plaques peu nombreuses, le plus souvent dues à *Microsporum canis* d'origine animale (chien, chat);
- de teigne trichophytique à *Trichophyton violaceum* ou *Trichophyton soudanense* d'origine humaine, donnant des plaques plus nombreuses et plus petites.

Le *prélèvement mycologique* des squames et des cheveux (orienté par l'examen en lumière de Wood) comprend un examen direct et une mise en culture sur milieu de Sabouraud à la recherche d'une dermatophytie (4 semaines de culture).

L'*examen de la fratrie* est nécessaire avec un traitement de tous les sujets atteints (griséofulvine par voie orale). Un agent zoophile doit faire rechercher et traiter l'animal (chat, chien) à l'origine de la contamination.

L'éviction scolaire n'est pas obligatoire mais l'enfant doit présenter un certificat médical attestant d'une consultation et de la prescription d'un traitement adapté.

### 2. Autres diagnostics

Le diagnostic étiologique est souvent difficile devant des lésions du cuir chevelu érythémato-squameuses, inflammatoires, volontiers infiltrées et papulo-pustuleuses.

C'est le seul type d'alopecie où la *biopsie cutanée* est justifiée, sur des lésions évolutives et récentes localisées à la périphérie des zones alopeciques.

Le diagnostic s'aide du contexte, des données de l'interrogatoire, de la recherche, en dehors du cuir chevelu, de lésions cutanées évocatrices d'une dermatose particulière, pouvant atteindre le cuir chevelu, et de la confrontation anatomo-clinique après examen anatomopathologique du prélèvement biopsique.

Au stade cicatriciel, le processus inflammatoire a détruit de façon irréversible le follicule pileux, n'autorisant aucun diagnostic étiologique précis.

Les étiologies sont multiples :

- le lupus érythémateux discoïde et le lichen plan pilaire : ces deux affections, avec infiltration lymphocytaire péri-annexielle, rendent compte des alopecies cicatricielles surnommées *états pseudo-peladiques*;
- les folliculites à polynucléaires neutrophiles dites *folliculites décalvantes*;
- la sarcoïdose;
- la sclérodermie en plaques (morphée dite « *en coup de sabre* »);
- les métastases et certains processus tumoraux (tumeurs annexielles, carcinomes basocellulaires) ou lymphomateux...

Les possibilités thérapeutiques dépendent de la nature du processus responsable de l'alopecie.

## E. Dans tous les cas : informer le patient

Cela comporte :

- un diagnostic aussi précis que possible;
- une explication sur la physiologie de la croissance pilaire :

- il existe une chute normale d'environ 30–150 cheveux par jour;
- de nombreux facteurs influencent le cycle pileaire;
- la chute de cheveux peut être physiologique...;
- une annonce du pronostic souvent imprévisible (pelade : la repousse spontanée est toujours possible; alopecies cicatricielles : la chute de cheveux est irréversible);
- une information sur les traitements en général peu efficaces et souvent de (très) longue durée;
- une prise en compte de l'impact social de la chevelure.

### Points clés

- L'interrogatoire et l'examen clinique sont essentiels pour l'orientation diagnostique devant une alopecie permettant le classement en alopecie acquise/constitutionnelle, diffuse/localisée et cicatricielle/non cicatricielle.
- Les examens complémentaires ont des indications limitées.
- L'effluvium télogène, l'alopecie androgénogénétique et la pelade sont les trois principales causes d'alopecie.
- Seules les alopecies cicatricielles à type de pseudo-pelade justifient la réalisation d'une biopsie du cuir chevelu.
- Il faut évoquer une teigne devant tout état squameux et alopecique chez l'enfant.

## Onyxis

- I. **Atteinte matricielle avec modification de la tablette unguéale**
- II. **Mélanonychie longitudinale**
- III. **Atteinte du lit de l'ongle**
- IV. **Périonyxis**
- V. **Atteinte d'un seul doigt**
- VI. **Pathologie unguéale particulière aux orteils**



### Textes officiels

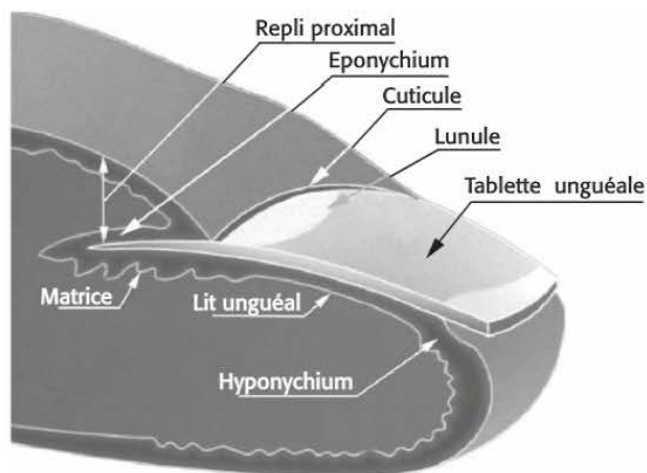
Une recommandation pour la pratique clinique concernant l'onychomycose a été publiée en 2007 par la SFD.

### Anatomie, sémiologie

La tablette unguéale d'un doigt se renouvelle en 4 à 6 mois, celle d'un orteil en 9 à 18 mois (la vitesse de renouvellement est plus rapide chez l'enfant, plus lente chez le sujet âgé).

La matrice unguéale, dont on aperçoit la région distale qui correspond à la lunule, fabrique la tablette unguéale qui s'allonge sur le lit unguéal, structure rosée que l'on aperçoit à travers la tablette.

La tablette unguéale n'est pas adhérente à l'hyponychium, structure épidermique qui fait suite au lit de l'ongle.



**Fig. 25.3.** Coupe anatomique de l'appareil unguéal.

(D'après Baran R, Piérard GE. *Onychomycoses*. Paris : Masson ; 2004.)

La pathologie unguéale est variée : pratiquement toutes les dermatoses et les tumeurs cutanées peuvent toucher l'appareil unguéal. Néanmoins, il existe une pathologie propre à l'appareil unguéal, lié à ses particularités anatomiques (figure 25.3).

Son expression clinique est assez restreinte et des onychopathies de causes très différentes peuvent avoir le même aspect clinique :

- *onyxis* : atteinte directe de la tablette unguéale, par inflammation ou infection. Une atteinte matricielle a pour conséquence une dystrophie de la tablette elle-même, alors qu'une atteinte du lit de l'ongle a pour conséquence un décollement et/ou un épaissement des tissus sous-unguéaux ;
- *périonyxis* : atteinte des replis cutanés périunguéaux.

Une atteinte d'un seul doigt traduit le plus souvent un phénomène local (trauma, infection ou tumeur), tandis qu'une atteinte de plusieurs doigts fait suspecter une dermatose ou une affection générale.

Les doigts sont principalement touchés en pathologie unguéale.

## I. Atteinte matricielle avec modification de la tablette unguéale

### A. Hyperstriation longitudinale

On distingue les *sillons* (dépressions) et les *crêtes* (relief). Les sillons et crêtes multiples sont fréquents (phénomène physiologique apparaissant au cours de la vie) et s'associent souvent à une fragilité unguéale distale. Il faut diminuer la fragilité en limitant les contacts prolongés avec l'eau et en suivant des conseils cosmétiques adaptés.

Il existe des hyperstriations longitudinales pathologiques qui s'intègrent dans le cadre d'un psoriasis, d'un lichen ou d'une pelade.

Une dépression longitudinale (gouttière) unique doit faire rechercher une tumeur du repli sus-unguéal.

### B. Hyperstriation transversale

La forme de ces *sillons*, ou *lignes de Beau*, reproduit celle de la lunule. Ils traduisent un ralentissement ou un arrêt de croissance de l'ongle.



**Fig. 25.4.** Onychotillomanie.

L'*onychotillomanie* (refoulement maniaque des cuticules des pouces à l'aide de l'index) peut aboutir à la déformation des tablettes unguéales et touche souvent les pouces où la lame unguéale est barrée de multiples stries transversales médianes; les cuticules sont absentes et il existe souvent un périonyxis excorié (figure 25.4).

### C. Dépressions ponctuées

Ces dépressions punctiformes (aspect en « dé à coudre ») sont souvent en rapport avec un psoriasis, mais d'autres dermatoses peuvent être en cause. Dans les cas sévères, la tablette est remplacée par une structure parakératosique, blanchâtre, friable.

### D. Atrophie des ongles

La réduction de l'épaisseur de la tablette unguéale peut s'accompagner d'une fragilité et d'un aspect irrégulier de l'ongle. Elle est indolore et peut évoluer progressivement vers la disparition complète de l'ongle, remplacé par un tissu cicatriciel. Les principales causes sont les traumatismes répétés (onychotillomanie) et certaines dermatoses inflammatoires (lichen, maladie du greffon contre l'hôte, dermatose bulleuse).

## II. Mélanonychie longitudinale

Chez les sujets à peau pigmentée, les mélanonychies sont fréquentes et *physiologiques*, généralement multiples et apparaissent avant l'âge adulte. Chez les sujets blancs, une mélanonychie longitudinale doit être analysée selon différents critères (phototype, âge du patient, antécédents de mélanome familial, largeur et intensité de la couleur de la bande, caractère net ou flou des bords, et surtout évolutivité). Elle relève soit d'une simple surveillance soit d'une biopsie de la lésion pigmentée matricielle. Le dermoscope aide à la surveillance clinique. Elle peut correspondre à un simple dépôt de pigment (activation mélanocytaire) ou à une prolifération mélanocytaire bénigne (lentigo, nævus) ou maligne (mélanome) : *toute bande pigmentée d'élargissement progressif chez l'adulte est suspecte d'être un mélanome in situ* (figure 25.5).



**Fig. 25.5.** Mélanonychie longitudinale.

### III. Atteinte du lit de l'ongle

Les causes de l'onycholyse (décollement de la tablette) sont :

- mécanique : aspect d'onycholyse blanchâtre ;
- infectieuse : mycose ;
- inflammatoire : psoriasis (figure 25.6), eczéma, lichen, etc. ;
- professionnelle : l'interrogatoire recherche des microtraumatismes, une exposition à l'humidité, la manipulation de produits caustiques.

Une onycholyse jaunâtre est le plus souvent d'origine mycosique ou psoriasique.

L'onycholyse psoriasique est distale, souvent cernée par un liseré érythémateux et associée à une hyperkératose sous-unguéale blanchâtre.



**Fig. 25.6.** Onycholyse psoriasique.

### IV. Périonyxis

L'inflammation des replis périunguéaux doit faire évoquer un périonyxis infectieux qui peut être aigu (staphylococcique) ou chronique (candidosique) accompagné secondairement d'une onycholyse, ou un psoriasis (qui s'associe alors souvent à des irrégularités de surface de la tablette unguéale).

### V. Atteinte d'un seul doigt

De principe, toute onychopathie d'un seul doigt, traînante et inexplicable, avec déformation de la tablette unguéale doit faire suspecter une *tumeur* de l'appareil unguéal :



**Fig. 25.7.** Mélanome nodulaire achromique sous-unguéal.

- *bénigne* : tumeur glomique (douloureuse au moindre choc), exostose sous-unguéale dont le diagnostic est porté par la radiographie ;
- *maligne* : maladie de Bowen (carcinome épidermoïde *in situ*), carcinome épidermoïde ou mélanome acral (figure 25.7).

Le patient doit être confié à un spécialiste pour réalisation d'une biopsie cutanée matricielle afin d'affirmer le diagnostic.

## VI. Pathologie unguéale particulière aux orteils

Bien que 30 % des onychopathies des orteils soient d'origine mycosique (figure 25.8), les onychopathies mécaniques par microtraumatismes répétés sont plus fréquentes. Le diagnostic différentiel entre les deux affections n'est pas toujours facile. Le psoriasis doit aussi être évoqué. Cela nécessite d'effectuer avant tout traitement un *prélèvement mycologique* pour confirmer toute suspicion d'onychomycose des orteils, souvent accompagnée d'autres atteintes mycosiques du pied (intertrigo interorteils, dermatophytie plantaire).

Les onychopathies mécanique et psoriasique peuvent se compliquer d'une surinfection fongique. Le traitement de l'infection fongique permet la disparition de la surinfection fongique, mais n'améliore pas la dystrophie unguéale. Il est donc important de ne pas poursuivre indéfiniment les traitements antimycosiques.

L'incarnation unguéale est fréquente chez l'enfant et l'adulte jeune. Elle est favorisée par une tablette unguéale un peu large et les parties molles périunguérales charnues. Son traitement est chirurgical.



**Fig. 25.8.** Onychomycose leuco- et pachyonychique.

Points clés

- Une atteinte matricielle a pour conséquence une dystrophie de la tablette, alors qu'une atteinte du lit de l'ongle a pour conséquence un décollement et/ou un épaissement de l'ongle.
- De principe, toute onychopathie d'un seul ongle, traînante et inexplicée, doit faire suspecter une tumeur de l'appareil unguéal.
- Trois grandes causes des onychopathies : traumatique, infectieuse, inflammatoire. Les tumeurs sont plus rares.
- Les onychopathies mécaniques par microtraumatismes répétés sont fréquentes aux orteils, de diagnostic différentiel difficile avec les onychomycoses d'où la nécessité fréquente d'effectuer un prélèvement mycologique en cas de doute.
- **Zéro à la question** : Considérer que toute atteinte unguéale est d'origine mycosique.

*Pour en savoir plus*

---

Onychomycoses. Modalités de diagnostic et prise en charge. SFD, 2007 : <http://www.sfdermato.org/>

<media/pdf/recommandation/onychomycoses-ea897f8482d176d93ec53661d8ea2561.pdf>



# Ulcération ou érosion des muqueuses orales et/ou génitales<sup>7</sup>

- I. Diagnostic étiologique
- II. Ulcérations de la muqueuse buccale
- III. Ulcérations des muqueuses génitales

## Objectifs pédagogiques

- En présence d'ulcération et/ou d'érosion des muqueuses orales et/ou génitales, argumenter les principales hypothèses diagnostiques.
- Justifier les examens complémentaires pertinents.



## Textes officiels

Ce chapitre prend en compte les recommandations diagnostiques et thérapeutiques pour les maladies sexuellement transmissibles (supplément des *Annales de dermatologie et vénéréologie*, août-septembre 2006).

## Définitions

### Érosion :

- perte de substance superficielle, épithéliale, mettant plus ou moins à nu la partie superficielle du chorion ;
- lésion élémentaire habituellement secondaire, post-vésiculeuse (HSV, VZV, coxsackies) ou post-bulleuse (érythème polymorphe, toxidermies, maladies bulleuses auto-immunes) ;
- absence de cicatrice.

Contrairement aux vésicules et bulles cutanées, les vésicules et bulles muqueuses sont rapidement rompues, donc rarement visibles. Par conséquent, la présentation clinique habituelle des maladies vésiculeuses et bulleuses des muqueuses est sous forme d'érosions post-vésiculeuses ou post-bulleuses, à fond érythémateux ou jaunâtre.

### Ulcération :

- lésion élémentaire primitive ;
- perte de substance profonde avec atteinte du chorion moyen et/ou profond ;
- cicatrice possible.

En pratique, la distinction clinique entre érosion et ulcération est souvent difficile : la démarche diagnostique sera la même devant un aspect clinique d'érosions et/ou des ulcérations des muqueuses.

**Chancre** : érosion ou ulcération de nature infectieuse provoquée par la pénétration d'un agent spécifique (tréponème, bacille de Ducrey...).

Les affections inflammatoires mais non érosives des muqueuses (gingivostomatites, glossites et balanites) ne sont pas abordées dans ce chapitre.

<sup>7</sup> Ce chapitre correspond à l'item 343 de l'ancien programme ; il n'est plus traité en tant qu'item indépendant dans le nouveau programme.

# I. Diagnostic étiologique

## A. Démarche diagnostique

### 1. Interrogatoire

Il précise :

- l'âge ;
- les antécédents personnels : applications de topiques, traumatisme local, épisodes antérieurs similaires, facteurs de risque d'IST, voyages, notion de contagé, d'épidémie, prises médicamenteuses en cours et récentes ;
- les signes fonctionnels : douleur, prurit, retentissement fonctionnel ;
- les signes généraux : fièvre, asthénie, amaigrissement ;
- les signes associés : syndrome urétral, adénopathies (douleuruses ou non) ;
- l'évolution : aiguë, récidivante, chronique.

### 2. Examen clinique

Il comprend :

- l'examen de la lésion :
  - primaire ou secondaire (succédant à une autre lésion : vésicule, bulle) ;
  - souple ou indurée, inflammatoire ou non, nécrotique ou non, infectée (suintement, pus) ou non ;
  - ses caractéristiques : topographie, taille, nombre ;
- l'examen des autres muqueuses et de tout le tégument ;
- l'examen régional : adénopathies, urogénital ;
- l'examen général : fièvre, ORL, arthralgies, examen abdominal.

### 3. Examens complémentaires

L'anamnèse et l'examen clinique permettent de choisir les examens utiles :

- prélèvements locaux à visée microbiologique : examen direct, cultures (virologique, bactériologique) ou PCR (au besoin sur une adénopathie satellite) ;
- examen cytologique (cytodiagnostic) ou histologique (biopsie, plus ou moins immunofluorescence directe) ;
- sérodiagnostics : VDRL-TPHA, HSV1 et HSV2, VIH... ;
- antigénémie VIH (p24) ;
- autres examens biologiques (NFS, bilan inflammatoire, bilan carenciel, autoanticorps circulants...) selon les cas.

## B. Principales causes

(Cf. tableaux 26.1 et 26.2.)

**Tableau 26.1. Ulcérations ou érosions buccales**

Étiologies inflammatoires
<p>Aptes, aphtose récurrente            Maladie de Behçet            Entéropathies inflammatoires – maladie cœliaque            Carences : fer, zinc, folates, vitamine B12            Médicaments (nicorandil)            Lichen érosif            Lupus            Maladies auto-inflammatoires et fièvres récurrentes, dont neutropénie cyclique idiopathique</p>
Maladies bulleuses
<p>Auto-immunes : pemphigus, pemphigoïde cicatricielle, épidermolyse bulleuse acquise            Érythème polymorphe            Toxidermies (syndrome de Stevens-Johnson, érythème pigmenté fixe)</p>
Étiologies traumatiques
<p>Traumatisme mécanique, caustique, thermique...</p>
Étiologies infectieuses
<p>Virale : HSV1 et HSV2, coxsackies, CMV, VZV, VIH            Bactériennes : IST dont syphilis primo-secondaire</p>
Étiologies oncologiques et hématologiques
<p>Carcinome épidermoïde            Lymphome            Agranulocytose (hémopathies et accidents médicamenteux)</p>

**Tableau 26.2. Ulcérations ou érosions génitales**

Étiologies infectieuses
<p>IST :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– HSV1 et HSV2</li> <li>– syphilis (<i>Treponema pallidum</i>)</li> <li>– chancre mou (<i>Haemophilus ducreyi</i>)</li> <li>– lymphogranulomatose vénérienne (maladie de Nicolas-Favre) (<i>Chlamydia trachomatis</i> de sérotypes L1, L2, L3).</li> <li>– primo-infection VIH</li> <li>– donovanose (rare) (<i>Klebsiella granulomatis</i>)</li> </ul> <p>Infections chez l'immunodéprimé :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– herpès</li> <li>– CMV</li> <li>– mycobactéries</li> <li>– autres agents (rares) : ulcère aigu de la vulve (EBV), leishmaniose</li> </ul>

(Suite)

**Tableau 26.2. Suite.**

Étiologies traumatiques (dont pathomimies)
Traumatisme mécanique, caustique, thermique...
Étiologies inflammatoires
Lichen érosif Aptose bipolaire Maladie de Crohn
Maladies bulleuses
Auto-immunes : pemphigus, pemphigoïde cicatricielle, épidermolyse bulleuse acquise Érythème polymorphe Toxidermies (syndrome de Stevens-Johnson, érythème pigmenté fixe)
Étiologies oncologiques et hématologiques
Carcinome épidermoïde Lymphome

## II. Ulcérations de la muqueuse buccale

### A. Aiguës et/ou récidivantes

#### 1. *Apthes et aptose*

L'« apte » est une ulcération douloureuse, habituellement de petite taille (< 1 cm), unique ou multiple, à fond jaunâtre cerné d'un halo inflammatoire périphérique, non indurée, guérissant habituellement en 8 à 10 jours (figure 26.1).

On distingue trois présentations cliniques :

- aptose mineure (la forme commune);
- aptose majeure (aphtes géants > 1 cm);
- aptose herpétiforme (aphtes multiples, de 1 à 3 mm).

Une « aptose récurrente » correspond à la récurrence d'au moins trois épisodes d'aphtes par an. L'aphtose récurrente est souvent idiopathique, survenant chez des sujets jeunes, avec des antécédents familiaux d'aphtose et des facteurs déclenchants variables (alimentaires, stress, traumatisme local...). Une aptose récurrente peut être secondaire à d'autres pathologies : maladie de Behçet, maladies digestives (entérocolopathies, maladie cœliaque), carences (fer, zinc, folates, vitamine B12), infection VIH (aphtose majeure), maladies auto-inflammatoires et fièvres récurrentes.



**Fig. 26.1.** Aphtes endolabial et lingual.

**Tableau 26.3. Critères diagnostiques de la maladie de Behçet**  
(*International Criteria for Behcet's Disease, 2006*)

Diagnostic de maladie de Behçet si 3 points ou plus.

	Points
Lésions oculaires (uvéïte antérieure ou postérieure, hyalite ou vasculite rétinienne)	2
Ulcérations génitales récidivantes	2
Ulcérations buccales récidivantes : aphtose ayant récidivé au moins 3 fois en 12 mois	1
Lésions cutanées (érythème noueux, pseudo-folliculites ou papulo-pustules, ou nodules acnéiformes en dehors de l'adolescence)	1
Lésions vasculaires (thrombose veineuse ou artérielle, anévrisme)	1
Test de pathergie cutané positif	1

Certains médicaments sont inducteurs d'ulcérations dites « aphtoïdes » : AINS, nicorandil, bêtabloqueurs, méthotrexate, inhibiteurs de mTOR.

L'aphtose peut être bipolaire (orale et génitale) et doit alors faire rechercher une maladie de Behçet ([tableau 26.3](#)).

## 2. Ulcérations traumatiques

Souvent uniques et douloureuses, elles sont évoquées sur l'aspect clinique :

- ulcération linéaire à pourtours kératosiques, blanchâtres, déchiquetés (traumatisme mécanique);
- ulcération arrondie à contours géographiques avec fond jaunâtre nécrotique (traumatisme caustique ou thermique).

Ces lésions nécessitent de rechercher une prothèse inadaptée, un traumatisme dentaire, une hygiène buccodentaire agressive ou un contact caustique ou thermique.

Les ulcérations doivent guérir en 8 à 15 jours après suppression de la cause.

En cas de persistance, il faut suspecter une complication infectieuse ou un carcinome (biopsie). La pathomimie est évoquée en présence d'un contexte psychologique singulier.

## 3. Ulcérations infectieuses

### Herpès

C'est la cause virale la plus fréquente.

La clinique comprend :

- des érosions douloureuses polycycliques succédant à un bouquet de vésicules sur base érythémateuse;
- une évolution parfois croûteuse (lésions cutanées) ou « aphtoïde » (lésions muqueuses);
- une fébricule et des adénopathies régionales habituellement sensibles;
- en cas de primo-infection : gingivostomatite fébrile érosive, diffuse;
- en cas de forme récurrente : érosions récidivant au même site sous l'effet de facteurs déclenchants stéréotypés chez un même patient; le diagnostic clinique de récurrence herpétique est aisé lorsque les lésions sont situées sur la jonction entre la lèvre rouge et la lèvre blanche (« bouton de fièvre »), plus difficile lorsque les lésions sont strictement endobuccales (lésions « aphtoïdes » multiples, regroupées au même endroit).

Le diagnostic se fait essentiellement par culture virale (ou PCR). Le sérodiagnostic n'est pas indiqué en dehors de la primo-infection.

### Autres infections virales

Les érosions et/ou ulcérations buccales ne sont pas en règle au premier plan :

- varicelle et zona : multiples érosions post-vésiculeuses parfois « aphthoïdes », de topographie endobuccale diffuse (en cas de varicelle) ou bien regroupées sur le territoire muqueux des nerfs V, VII ou IX satellites d'une localisation cutanée (en cas de zona);
- infections à virus coxsackie : il s'agit de tableaux d'allure pseudo-grippale (fièvre) chez l'enfant, survenant par petites épidémies, ne nécessitant pas d'examen complémentaires et de résolution spontanée et bénigne :
  - pharyngite vésiculeuse (dite « herpangine ») : multiples érosions post-vésiculeuses parfois « aphthoïdes » de la muqueuse oropharyngée postérieure (coxsackie des groupes A et B);
  - syndrome mains-pieds-bouche : multiples érosions post-vésiculeuses parfois « aphthoïdes » de la cavité buccale, associées à des vésicules des mains, des pieds et parfois des fesses (coxsackie A16);
- primo-infection par le VIH :
  - érosions buccales et/ou génitales aphthoïdes, accompagnées de fièvre, syndrome pseudo-grippal et, parfois, d'un exanthème morbilliforme;
  - diagnostic : antigénémie p24, virémie.

### Infections bactériennes

Les infections à germes banals ou anaérobies peuvent induire des lésions parfois extensives et nécrotiques en cas de déficit immunitaire, de neutropénie, d'hygiène buccodentaire déficiente. Les principales causes infectieuses spécifiques sont des IST : en particulier le chancre syphilitique (cf. *infra*).

## 4. Érythème polymorphe

Il s'agit d'une réaction immunoallergique post-infectieuse, d'évolution aiguë, parfois récidivante. L'atteinte muqueuse comporte : stomatite érosive diffuse, chéilite érosive et croûteuse, atteinte érosive génitale, conjonctivite.

## 5. Syndrome de Stevens-Johnson et syndrome de Lyell

Les localisations muqueuses sont souvent inaugurales, similaires à celle de l'érythème polymorphe mais de sévérité plus marquée. L'arrêt immédiat des médicaments potentiellement inducteurs est indispensable.

## B. Chroniques

### 1. Maladies bulleuses auto-immunes

C'est la localisation inaugurale fréquente d'un pemphigus (érosions post-bulleuses endobuccales diffuses, associées ou non à des bulles cutanées) ou d'une pemphigoïde cicatricielle (gingivite érosive, post-bulleuse, souvent isolée).

Le diagnostic est confirmé par des biopsies muqueuses (pour histologie, immunofluorescence directe et/ou immunomicroscopie électronique directe) et la recherche d'autoanticorps circulants (par immunofluorescence indirecte et/ou immunoblot).

## 2. Causes oncohématologiques

Le carcinome épidermoïde est une lésion ulcérée, bourgeonnante, indurée, indolore, saignant au contact.

Il est accompagné (révélé parfois) par une adénopathie régionale dure, fixée.

Les circonstances favorisantes sont une mauvaise hygiène buccodentaire, l'alcoolisme et le tabagisme, mais un carcinome épidermoïde peut survenir chez un patient n'ayant aucun de ces facteurs de risque (femme jeune non tabagique). Toute ulcération chronique doit être biopsiée pour éliminer un carcinome épidermoïde.

## 3. Lichen érosif

C'est une pathologie inflammatoire d'évolution chronique et/ou évoluant par poussées, chez la femme d'âge moyen, sous forme de lésions érosives douloureuses volontiers diffuses, des muqueuses jugales et/ou linguales, développées sur un réseau blanchâtre.

Le lichen est rarement révélateur d'une infection chronique à virus de l'hépatite C.

Une dégénérescence carcinomateuse est possible.

## III. Ulcérations des muqueuses génitales

Les ulcérations des muqueuses génitales relèvent des mêmes causes que les lésions buccales (aphtes, infections, maladies bulleuses, traumatismes, carcinome épidermoïde). *Les IST ont ici une place privilégiée.* Ces lésions augmentent le risque de transmission de l'infection par le VIH.

### A. Herpès

#### 1. Primo-infection génitale

L'incubation moyenne est de 6 jours (2–20 jours).

Cliniquement, on constate une altération fébrile de l'état général, des douleurs intenses, un érythème et/ou un œdème inflammatoire recouvert de vésicules évoluant vers des érosions polycycliques.

Les signes d'accompagnement sont : un syndrome urétral chez l'homme, des leucorrhées, des lésions cutanées adjacentes, des adénopathies régionales inflammatoires, un syndrome méningé (inconstant).

#### 2. Récurrences génitales

La localisation préférentielle est la vulve chez la femme, le fourreau de la verge chez l'homme. Elles sont souvent asymptomatiques (excrétion asymptomatique) ou atypiques (fissuraire...); problématique de l'herpès néonatal.

### B. Syphilis

#### 1. Chancre syphilitique

Le chancre syphilitique apparaît en moyenne 3 semaines (10-90 jours) après le contage : constant, classiquement unique, muqueux, induré, indolore, propre (figure 26.2).



**Fig. 26.2.** Chancre syphilitique du sillon balanopréputial.

Les formes atypiques sont fréquentes : *il faut toujours penser à la syphilis en présence d'une ulcération ou d'une érosion génitale et faire un prélèvement.*

Une adénopathie régionale souvent unique complète le tableau (pas de tendance à la fistulisation). Le diagnostic est confirmé par le sérodiagnostic (FTA-Abs positif vers J5–J7 ; TPHA vers J7–J10 ; VDRL vers J10–J15).

## 2. Syphilis secondaire

Les lésions érosives accompagnent volontiers les plaques muqueuses buccales dites « fauchées ». Il existe une association possible de lésions cutanées papulo-érosives génitales et péri-anales riches en tréponèmes.

Elles sont associées à d'autres signes cutanéomuqueux et à des manifestations générales.

## C. Chancre mou

La contamination est volontiers tropicale (endémique en Afrique noire et en Amérique latine) ou liée à la prostitution.

L'incubation se fait en 3 à 7 jours.

Le chancre est classiquement inflammatoire, 1 cm, non induré, profond, sale et douloureux.

Le bubon inguinal (1 cas sur 2) apparaît 8 à 10 jours plus tard, évoluant vers la fistulisation.

Le diagnostic se fait par la mise en évidence d'*Haemophilus ducreyi* (cultures, PCR). La coloration de Gram réalisée sur l'examen direct est de moindre sensibilité.

Il faut rechercher systématiquement une syphilis associée et une primo-infection par le VIH.

## D. Maladie de Nicolas-Favre

Elle est rare, due à *Chlamydia trachomatis* (sérotypes L1, L2, L3).

L'incubation dure de 3 à 30 jours.

La clinique constate :

- une lésion primaire éphémère à type de papule, de pustule ou d'érosion ;
- une prédominance de la topographie anorectale pour l'épidémie développée dans la communauté homosexuelle masculine depuis 2002.



Une adénopathie inflammatoire (2 cas sur 3) qui peut se fistuliser.  
Le diagnostic sera confirmé par la détection par PCR de *Chlamydia trachomatis*.

## E. Donovanose

C'est une infection très rare, due à *Klebsiella granulomatis*, observée en zone intertropicale (Amérique du Sud, Caraïbes, sous-continent Indien...). Elle est absente en Europe.

L'incubation moyenne dure de 1 à 6 semaines.

La clinique présente : une ulcération rouge vif, indolore, surélevée en plateau, avec bords en margelle de puits dont la taille varie de 1 à 4 cm.

Il n'y a pas d'adénopathie.

Le diagnostic se fait par visualisation des corps de Donovan (frottis coloré au Giemsa).

## F. Primo-infection par le VIH

(Cf. *supra*.)

## G. Ulcération extensive, chronique et douloureuse de l'immunodéprimé

Face à une ulcération extensive, chronique et douloureuse de l'immunodéprimé, il faut évoquer une infection opportuniste ou une cause tumorale (frottis ou biopsie) (figure 26.3), ainsi que la présentation atypique possible d'infections plus habituelles : herpès, CMV...

- La valeur prédictive positive des caractéristiques cliniques d'un chancre (induration, douleur...) est faible.
- Il faut évoquer systématiquement une co-infection et rechercher toutes les autres IST après diagnostic d'une d'entre elles.
- 30–50 % des ulcérations génitales restent inexpliquées.



**Fig. 26.3.** Carcinome lingual.

## Évaluation minimale d'une ulcération génitale aiguë (recommandations de la section MST de la SFD, septembre 2006)

- Recherche HSV1, HSV2 : culture ou PCR (la sérologie non spécifique de type permet de documenter une primo-infection en mettant en évidence une séroconversion).
- Exclure une syphilis : microscope à fond noir et sérologie syphilis (VDRL + TPHA + FTA).
- Sérologie VIH et antigénémie p24 ou virémie VIH (avec contrôle à 3 mois de la sérologie).
- À compléter selon les données de l'interrogatoire et de l'examen clinique par un grattage à la curette des bords de la lésion :
  - pour la recherche d'*Haemophilus ducreyi* et de corps de Donovan par examen direct après coloration May-Grünwald-Giemsa et Gram ;
  - pour la recherche d'*Haemophilus ducreyi* par culture ;
  - pour la recherche de *Chlamydia trachomatis* par culture cellulaire ou PCR.

### Points clés

- L'érosion et l'ulcération des muqueuses sont des lésions élémentaires dont les étiologies sont orientées prioritairement par l'anamnèse et l'examen clinique.
- L'aphte et les ulcérations dites « aphtoïdes » sont caractérisées par leur aspect clinique : fond jaunâtre et halo inflammatoire périphérique. L'aphtose récurrente est souvent idiopathique mais peut être parfois secondaire à d'autres pathologies générales.
- Une ulcération traumatique disparaît en 8 à 15 jours après la suppression de la cause.
- Toute ulcération muqueuse chronique doit faire éliminer un carcinome épidermoïde.
- Une ulcération ou une érosion génitale récente doivent faire rechercher une infection sexuellement transmissible, notamment herpès, syphilis et VIH
- Devant des érosions buccales et génitales concomitantes d'évolution aiguë, il faut évoquer un érythème polymorphe ou une toxidermie.
- Devant des érosions buccales et génitales concomitantes d'évolution chronique, il faut évoquer une maladie bulleuse auto-immune.



# Entraînement

# Cas cliniques

## Énoncés et questions

### Cas clinique 1

Monsieur A., âgé de 65 ans, ancien steward à Air France, de phototype clair, consulte pour une lésion de la cuisse droite qui s'est développée progressivement depuis un an.

Il est suivi depuis une vingtaine d'années pour un psoriasis, de surface initialement limitée, qui était constamment amélioré par les vacances au soleil. Il s'est aggravé il y a une quinzaine d'années, justifiant à trois reprises une cure de 3 semaines dans un solarium au bord de la mer Morte. Il a eu par la suite 4 cures de 3 à 6 mois de PUVAthérapie, étalées sur les 6 années suivantes. Depuis cette date, son psoriasis est en rémission, à l'exception de quelques plaques des jambes qu'il traite par un dermocorticoïde de classe forte. Il ne présente pas d'autre antécédent médical à l'exception d'une hypertension artérielle traitée par nicardipine depuis 2 ans.

L'examen clinique montre une lésion verruqueuse, infiltrée, de 3 cm de diamètre, ferme et indolore à la palpation. La palpation du creux inguinal droit révèle une adénopathie ferme de 2 cm de diamètre. Le reste de l'examen montre également sur les épaules et sur le cuir chevelu, largement dégarni par une alopecie diffuse, de nombreuses taches érythémateuses de 0,5 à 2 cm de diamètre, rugueuses au toucher avec des squames adhérentes, différentes de celles des lésions de psoriasis qui persistent aux deux genoux. Le reste de l'examen clinique est normal. La TA est à 135/85 mm Hg.

#### Question 1

Pour la lésion de la cuisse, vous suspectez un cancer cutané. Quel en est le type le plus probable ?

- A Mélanome.
- B Carcinome basocellulaire.
- C Carcinome épidermoïde.
- D Lymphome cutané.
- E Dermatofibrosarcome.

#### Question 2

Quelle(s) caractéristique(s) clinique(s) de cette même lésion est (sont) en faveur d'un carcinome épidermoïde ?

- A Topographie.
- B Infiltration.

- C Aspect verruqueux.
- D Taille de la lésion.
- E Caractère indolore.

#### Question 3

Quelle est la nature la plus probable des lésions du cuir chevelu et du dos ?

- A Psoriasis.
- B Kératoses actiniques.
- C Dermatophytie.
- D Eczéma.
- E Carcinomes basocellulaires.

#### Question 4

Quelle(s) lésion(s) parmi les suivantes constituent des précurseurs des carcinomes épidermoïdes ?

- A Psoriasis.
- B Plaies chroniques.
- C Radiodermite.
- D Lupus.
- E Lichen scléreux.

#### Question 5

Quels facteurs de risque de cancer cutané identifiez-vous chez ce patient ?

- A Phototype.
- B PUVAthérapie.
- C Photoexposition.
- D Dermocorticoïdes.
- E Psoriasis.

#### Question 6

Quel(s) élément(s) constitue(nt) la prise en charge à proposer en première intention ?

- A Exérèse de la tumeur cutanée.
- B Bilan d'extension.
- C Radiothérapie.
- D Prélèvement ganglionnaire.
- E Chimiothérapie.

### Cas clinique 2

Julie, âgée de 14 ans, sans antécédent médical, est amenée à la consultation par ses parents. Elle présente sur le visage des lésions diverses : microkystes de 2 à 3 mm, papules inflammatoires de 2 à 3 mm, pustules superficielles. Elle a remarqué que sa peau était grasse, surtout sur le front, depuis plusieurs mois.

L'examen dermatologique ne note pas de lésion nodulaire ou macrokystique. Les lésions papulo-pustuleuses prédominent nettement, les lésions microkystiques

étant très peu nombreuses. Le reste de l'examen clinique est normal chez cette adolescente en parfait état général, normalement réglée. Aucun traitement n'a été proposé jusqu'ici.

#### Question 1

Quel diagnostic évoquez-vous ?

- A Lupus.
- B Acné.
- C Rosacée.
- D Dermatose séborrhéique.
- E Folliculites.

#### Question 2

Quelle(s) lésion(s) élémentaire(s) peu(ven)t être observée(s) au cours d'une acné ?

- A Papules.
- B Pustules.
- C Microkystes.
- D Nodules.
- E Bulles.

#### Question 3

Quel(s) traitement(s) topique(s) pouvez-vous proposer ?

- A Cyclines.
- B Peroxyde de benzoyle.
- C Benzoate de benzyle.
- D Isotrétinoïne.
- E Antibiotique topique.

#### Question 4

Après une amélioration transitoire, les lésions continuent à se développer et à s'étendre, atteignant l'ensemble du visage et la région thoracique supérieure. Quel(s) traitement(s) systémique(s) pouvez-vous proposer ?

- A Cyclines.
- B Isotrétinoïne.
- C Hormonothérapie.
- D Amoxicilline.
- E Acide fusidique.

#### Question 5

Vous perdez de vue cette adolescente pendant quelques années. Vous la revoyez alors qu'elle a 18 ans. L'évolution s'est faite de manière fluctuante, mais globalement vers l'aggravation progressive. Les lésions touchent le visage et le dos. Aux lésions papulo-pustuleuses s'associent des nodules inflammatoires profonds, douloureux. Elle vous indique que les dernières cures d'antibiotiques prescrites par son médecin traitant ont été inefficaces et que cette dermatose retentit lourdement sur sa vie quotidienne. Elle ne prend aucun traitement et n'a pas de contraception. Ses règles sont toujours régulières et elle ne présente ni alopécie ni hirsutisme. Quel(s) examen(s) devez-vous réaliser ?

- A Bilan hormonal.
- B Biopsie cutanée.
- C Échographie pelvienne.
- D Prélèvement bactériologique.
- E Aucune de ces réponses n'est juste.

#### Question 6

Vous envisagez une prescription d'isotrétinoïne. Quelles mesures devez-vous prendre ?

- A Mise en place d'une contraception.
- B Consultation psychiatrique.
- C Bilan lipidique.
- D Bilan hépatique.
- E Hémogramme.

### Cas clinique 3

Mademoiselle B., célibataire, 53 ans, directrice d'une école de jeunes filles, n'a pas d'antécédent en dehors d'une dépression chronique traitée par *Alival*<sup>®</sup> depuis 3 ans. Elle consulte pour une éruption apparue depuis 8 jours. Il s'agit de lésions érythémateuses squameuses, papuleuses, indolores, non prurigineuses, multiples et siégeant au front, au menton, au décolleté, aux cuisses, aux avant-bras et aux paumes.

L'examen clinique montre des micropolyadénopathies, un train fébrile à 37,5–38 °C, des céphalées. L'interrogatoire vous apprend qu'elle a eu une angine 3 mois auparavant traitée par *Locabiotol*<sup>®</sup>. Elle affirme que ses lésions sont apparues le lendemain d'un plantureux repas offert pour la fête de l'école et elle soupçonne avant tout un maquereau au vin blanc. Elle n'a aucun antécédent dermatologique familial ni personnel. Elle apporte un résultat de biopsie d'une papule de la cuisse : « Sous un épiderme d'épaisseur normale, on observe un infiltrat périvasculaire du derme superficiel, polymorphe comportant en particulier de nombreux plasmocytes. » Le reste du compte-rendu a été malencontreusement déchiré.

#### Question 1

Quel diagnostic portez-vous ?

- A Urticaire.
- B Scarlatine.
- C Syphilis secondaire.
- D Psoriasis.
- E Toxidermie.

#### Question 2

Quel(s) élément(s) clinique(s) et paraclinique(s) sont en faveur du diagnostic.

- A Fièvre.
- B Céphalées.
- C Polyadénopathies.
- D Présence de plasmocytes.
- E Topographie palmaire.

#### Question 3

Quelle(s) autre(s) manifestation(s) cutanéomuqueuse(s) pouvez-vous retrouver à ce stade ?

- A Plaques fauchées linguales.
- B Alopécie en fourrure mitée.
- C Fausse perlèche.
- D Syphilides génitales.
- E Chancre.

**Question 4**

Quel(s) examen(s) est (sont) indispensable(s) dans ce contexte ?

- A Sérologie TPHA-VDRL.
- B Hémocultures.
- C Sérologie VIH.
- D Examen ophtalmologique.
- E Ponction lombaire.

**Question 5**

Quel(s) traitement(s) proposez-vous ?

- A Amoxicilline.
- B Pénicilline G.
- C Cyclines.
- D Érythromycine.
- E Céphalosporine de 3<sup>e</sup> génération.

**Question 6**

Quelle(s) autre(s) mesure(s) est (sont) indispensable(s) ?

- A Déclaration obligatoire.
- B Hospitalisation.
- C Examen des partenaires.
- D Isolement de contact.
- E Rapports sexuels protégés.

**Cas clinique 4**

Damien, âgé de 2 ans, est amené en consultation par ses parents. Il présente depuis l'âge de 6 mois une dermatose prurigineuse diffuse, évoluant par poussées entrecoupées de rémissions, retentissant sur son humeur et son sommeil. L'interrogatoire ne note aucun prurit dans l'entourage, mais un asthme chez son père et un herpès labial récidivant chez sa mère. Le reste de l'examen clinique montre des croûtes jaunâtres et des érosions superficielles nasales et péribuccales.

**Question 1**

Devant cette dermatose prurigineuse du tronc et des membres, quels signes recherchez-vous en faveur du diagnostic d'eczéma atopique ?

- A La localisation des lésions dans les plis de flexion.
- B L'évolution chronique par poussées.
- C Une xérose cutanée diffuse.
- D Des plis palmaires marqués.
- E Une atteinte des organes génitaux externes.

**Question 2**

Quel diagnostic retenez-vous devant l'atteinte du visage ?

- A Gale.
- B Impétigo.
- C Pemphigus.
- D Molluscum contagiosum.
- E Herpès.

**Question 3**

Devant cet impétigo, quel(s) est (sont) le(s) examen(s) paraclinique(s) indispensable(s) ?

- A Un prélèvement cutané pour examen bactériologique.
- B Un prélèvement cutané pour recherche d'herpès.
- C Un prélèvement bactériologique des gîtes nasaires.

D Aucun.

E Un dosage de la protéine C-réactive (CRP).

**Question 4**

Quels sont les principes du traitement au long cours de l'eczéma ?

- A Émollients contre la xérose.
- B Corticothérapie générale en cas de forte poussée.
- C Antihistaminiques contre le prurit.
- D Antibiothérapie préventive contre la colonisation à staphylocoque.
- E Dermocorticoïdes sur les lésions inflammatoires.

**Question 5**

Quels conseils et informations donnez-vous aux parents pour le traitement de l'eczéma ?

- A Compter les tubes de dermocorticoïdes utilisés pour évaluer la consommation.
- B Donner chaque jour un bain antiseptique pour réduire la colonisation staphylococcique.
- C Éviter le contact direct avec l'enfant en cas d'herpès labial chez sa mère.
- D Favoriser le contact avec les animaux pour induire une tolérance antigénique.
- E Antibiothérapie locale lors des poussées.

**Cas clinique 5**

Un nouveau né est vu à 15 jours de vie pour deux lésions d'aspect vasculaire :

- une plaque arrondie du dos, nettement en relief, rouge vif, d'environ 2 cm de diamètre ;
- une tuméfaction de la couleur de la peau normale, arrondie, à peine bleutée, avec une petite zone rouge vif en son centre qui siège sur la paupière supérieure et le sourcil gauche. Elle est peu volumineuse et n'a aucun retentissement sur l'ouverture de la paupière.

Ces lésions sont chaudes et non pulsatiles à la palpation. Il n'y a pas de souffle à l'auscultation. La maman signale qu'à la naissance, il n'y avait rien sur la paupière et seulement une tache rosée peu visible sur le dos. Le relief et la rougeur ne sont apparus que depuis environ 8 jours. Le bébé est une fille née à 35 semaines d'aménorrhée avec un poids de 2,150 kg, en bonne santé par ailleurs. C'est la première enfant du couple. Il n'y a pas d'antécédents dermatologiques familiaux.

**Question 1**

Quels éléments orientent vers le diagnostic d'hémangiomes infantiles ?

- A Le caractère non pulsatile.
- B La couleur rouge vif.
- C La localisation sur le sourcil.
- D La taille de 2 cm.
- E Le caractère acquis.

**Question 2**

Quelles sont les caractéristiques évolutives des hémangiomes infantiles ?

- A Ils sont généralement absents à la naissance.
- B Ils augmentent de taille jusqu'à l'âge de 3-4 ans.

- C** Ils régressent de façon complète pour la plupart avant l'âge de 7 ans.
- D** Une ulcération peut survenir sur l'hémangiome.
- E** Une transformation en carcinome peut survenir sur l'hémangiome.

**Question 3**

Concernant l'épidémiologie des hémangiomes infantiles, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** Leur prévalence chez le nouveau né est faible.
- B** Ils ne sont habituellement pas héréditaires.
- C** Ils surviennent plus souvent chez les garçons.
- D** Ils surviennent plus souvent chez les prématurés.
- E** Ils surviennent plus souvent en cas de césarienne.

**Question 4**

Quel est le type de cellules dont la prolifération s'observe dans l'hémangiome infantile ?

- A** Mélanocytes.
- B** Cellules de Langerhans.
- C** Cellules de Merkel.
- D** Kératinocytes.
- E** Cellules endothéliales.

**Question 5**

Quel examen complémentaire est nécessaire pour le diagnostic et le suivi ?

- A** Échographie-Doppler.
- B** Biopsie cutanée.
- C** Angio-IRM.
- D** Tomodensitométrie.
- E** Aucun.

**Cas clinique 6**

Monsieur S., âgé de 38 ans, technicien dans une entreprise de pétrochimie consulte pour une lésion pigmentée de l'avant-bras gauche connue depuis 2–3 ans mais qui l'inquiète depuis qu'il a vu une émission télévisée sur les méfaits du soleil. Cela lui a rappelé que son oncle maternel était décédé il y a une quinzaine d'années d'un « grain de beauté transformé en cancer ». Monsieur S. est blond aux yeux bleus et a souffert dans son enfance de coups de soleil intenses lors des vacances estivales au bord de la mer. Par ailleurs la lésion a été traumatisée il y a 2 mois lors d'une chute. La lésion mesure 15 mm de grand axe, ses contours sont irréguliers, sa coloration inhomogène, très foncée presque noire avec des reflets bleutés. Elle n'est pas indurée. Il n'y a pas d'adénopathie palpable. L'examen cutané note de nombreuses éphélides (taches de rousseur) et une centaine de nævus. L'examen général est normal.

**Question 1**

Quel(s) élément(s) font suspecter le diagnostic de mélanome devant cette lésion ?

- A** Localisation en zone photoexposée.
- B** Bords irréguliers.
- C** Ancienneté.

- D** Coloration inhomogène.
- E** Traumatisme 2 mois plus tôt.

**Question 2**

Quels facteurs de risque de mélanome identifiez-vous chez ce patient ?

- A** L'âge.
- B** Le nombre de nævus.
- C** Le sexe.
- D** La profession.
- E** Le phototype.
- F** Les antécédents de coups de soleil dans l'enfance.

**Question 3**

Après exérèse de la lésion, l'examen anatomopathologique conclut à : « Mélanome superficiel extensif non ulcéré de niveau III de Clark et de 0,9 mm d'indice de Breslow. Exérèse complète, marge latérale de 3 mm, marge profonde 2 mm. » Parmi les affirmations concernant ce mélanome, laquelle (lesquelles) est (sont) juste(s) ?

- A** Il est en phase d'extension verticale.
- B** Il est purement intraépidermique.
- C** Il atteint l'hypoderme.
- D** Son épaisseur est égale à 0,9 mm.
- E** Ce mélanome a débuté dans le derme puis s'est étendu ensuite à l'épiderme.

**Question 4**

Quel(s) traitement(s) proposez-vous à ce patient ?

- A** Reprise chirurgicale avec une marge d'exérèse de 1 cm.
- B** Curage axillaire gauche.
- C** Reprise chirurgicale avec une marge d'exérèse de 2 cm.
- D** Traitement adjuvant par interféron  $\alpha$  à faible dose.
- E** Chimiothérapie adjuvante par dacarbazine.

**Question 5**

Quelle(s) modalité(s) de surveillance proposez-vous ?

- A** Examen clinique tous les 6 mois pendant 5 ans puis une fois par an toute la vie.
- B** Échographie axillaire gauche tous les 6 mois.
- C** Éducation du patient à l'autopalpation ganglionnaire.
- D** Scanner thoraco-abdomino-cérébral tous les ans.
- E** Éducation du patient à la reconnaissance d'un nouveau mélanome.

**Question 6**

Quel est le risque de décès lié au mélanome à 5 ans chez ce patient ?

- A** Pas supérieur à celui de la population générale.
- B** Inférieur à 5 %.
- C** Environ 20 %.
- D** Environ 50 %.
- E** Supérieur à 80 %.

**Cas clinique 7**

Madame D., âgée de 24 ans, mariée, consulte pour un psoriasis qui évolue depuis 15 mois. Elle est au

chômage depuis 18 mois. Elle a une fille âgée de 3 ans, en bonne santé.

Elle n'a pas d'antécédent pathologique connu, pèse 68 kg et mesure 163 cm. Elle fume des cigarettes depuis l'adolescence (10 paquets-années), ne consomme pas de boissons alcoolisées.

Elle prend depuis 2 ans une pilule œstroprogestative microdosée et parfois une benzodiazépine le soir au coucher. Les lésions sont des plaques érythémato-squameuses, non prurigineuses, et siègent de façon symétrique aux coudes et aux genoux. Le tronc et la région sacrée sont indemnes. On note un aspect de dermite séborrhéique dans les sillons nasogéniens. Le cuir chevelu est indemne mais elle se plaint d'avoir souvent des « pellicules » et les cheveux gras. Certains ongles présentent de petites dépressions punctiformes. Pour son psoriasis, elle n'a eu qu'une application limitée dans le temps d'une pommade au tout début de l'éruption. Les lésions se sont temporairement améliorées au décours de ses vacances au soleil.

#### Question 1

Quel(s) est (sont) le(s) type(s) clinique(s) de psoriasis chez cette patiente décrit(s) par cet énoncé ?

- A Psoriasis en plaque.
- B Psoriasis en goutte.
- C Psoriasis pustuleux.
- D Sébo-psoriasis.
- E Psoriasis unguéal.

#### Question 2

Quel(s) autre(s) élément(s) recherchez-vous à l'interrogatoire pour l'évaluation initiale de ce psoriasis ?

- A Douleurs articulaires.
- B Gonflements articulaires.
- C Phénomène de Raynaud.
- D Retentissement sur la vie quotidienne.
- E Contage infectieux.

#### Question 3

Quel(s) examen(s) complémentaire(s) réalisez-vous ?

- A Prélèvement de squames.
- B Prélèvement d'ongles.
- C Biopsie cutanée.
- D Facteurs antinucléaires.
- E Aucun de ces examens.

#### Question 4

Quel(s) facteur(s) favorisant(s) ou aggravant(s) de psoriasis est (sont) retrouvé(s) chez cette patiente ?

- A Contraception orale.
- B Benzodiazépine.
- C Surpoids.
- D Tabac.
- E Stress professionnel.

#### Question 5

Quel(s) traitement(s) préconisez-vous en première intention chez cette patiente ?

- A Corticoïdes locaux.
- B Vitamine D locale.

- C PUVAthérapie.
- D Acitrétine.
- E Méthotrexate.

## Cas clinique 8

Madame L., âgée de 25 ans, sans antécédent dermatologique notable, a depuis l'adolescence une comitialité essentielle traitée par valproate de sodium (Depakine®), qui a toujours été bien toléré. La survenue de 3 crises en 15 jours a conduit son neurologue à ajouter au traitement de la carbamazépine (Tegretol®). Quinze jours plus tard elle se plaint brutalement de céphalées et de fièvre à 38 °C. Le médecin d'urgence évoque un syndrome grippal et prescrit de l'amoxicilline (Clamoxyl®). Le lendemain apparaît une éruption maculeuse, initialement localisée au cou, qui s'étend en quelques heures à l'ensemble du corps, modérément prurigineuse. La malade se présente alors aux urgences de son hôpital de proximité.

À l'admission aux urgences, l'examen révèle une éruption diffuse, d'aspect maculo-papuleux sur la racine des membres, confluyente en vastes placards légèrement infiltrés sur le cou, la région thoracique et le dos. Il n'y a pas d'atteinte des muqueuses externes, mais la malade décrit une gêne pharyngée. La recherche d'un signe de Nikolsky est négative. Le prurit est intense, la température est à 37,5 °C. Outre les médicaments déjà cités, l'interrogatoire retrouve la prise d'une contraception orale depuis 2 ans par lévonorgestrel + éthinyloestradiol (Minidril®) et un traitement par lymécycline (Tétralysal®) depuis 3 mois pour une acné du visage.

#### Question 1

Quels sont les arguments cliniques en faveur d'une toxidermie plutôt que d'une éruption d'origine virale ?

- A L'importance du prurit.
- B La fièvre.
- C Le polymorphisme des lésions cutanées.
- D La gêne pharyngée.
- E L'introduction récente de nouveaux médicaments.

#### Question 2

Quels examens complémentaires demandez-vous ?

- A Aucun.
- B Dosage des transaminases hépatiques.
- C Numération et formule sanguine.
- D Recherche d'anticorps antinucléaires.
- E Test de détection rapide d'une angine streptococcique (Strepto-test).

#### Question 3

Quel(s) médicament(s) est (sont) le(s) plus vraisemblablement imputable(s) ?

- A Lymécycline.
- B Valproate de sodium.
- C Carbamazépine.
- D Amoxicilline.
- E Tous.



**Question 4**

Quelle est votre attitude sur le plan thérapeutique vis-à-vis de l'éruption cutanée ?

- A** Prescription d'un dermocorticoïde.
- B** Antibiothérapie pour éviter une complication infectieuse.
- C** Surveillance en milieu hospitalier.
- D** Prescription d'une corticothérapie générale.
- E** Prescription d'un antipyrétique (paracétamol).

**Question 5**

Quelle est votre attitude vis-à-vis des médicaments dont la prise est en cours ?

- A** Arrêt de la carbamazépine.
- B** Arrêt de l'amoxicilline.
- C** Arrêt du contraceptif.
- D** Contre-indication définitive de la carbamazépine.
- E** Consultation auprès du neurologue pour réadapter le traitement de l'épilepsie.

**Cas clinique 9**

Madame R., âgée de 47 ans, agricultrice, vient consulter pour un acrosyndrome vasculaire qui tend à s'aggraver au cours des trois dernières années.

Il s'agit d'une patiente hypertendue traitée par Practazin® (spironolactone + altizide : diurétique épargneur de potassium et diurétique thiazidique) depuis 5 ans, fumeuse (30 paquets-années), mère de cinq enfants, sous contraception par stérilet. Il n'existe pas d'antécédent familial notable. L'anamnèse révèle l'existence d'un phénomène de Raynaud touchant les doigts des deux mains, y compris les pouces, apparu vers l'âge de 38 ans, survenant au froid, les crises étant de plus en plus fréquentes et prolongées, même lors d'un froid minime. Il n'existe pas de signe associé (notamment pas de photosensibilité, pas de syndrome sec, pas de dyspnée) et l'état général est bien conservé.

L'examen clinique est normal, en particulier aux mains, dont le revêtement cutané est souple, sans cicatrice acrale. Les pouls distaux sont bien perçus aux quatre membres. L'auscultation cardiaque et pulmonaire est normale ainsi que l'examen neurologique. Le test d'Allen montre un retard à la recoloration des doigts des mains des deux côtés. La TA est à 140/85 mm Hg.

**Question 1**

Chez cette patiente, quels sont les éléments cliniques en faveur d'un phénomène de Raynaud secondaire ?

**Question 2**

Existe-t-il des facteurs favorisants ou aggravants du phénomène de Raynaud ?

**Question 3**

Un bilan biologique sanguin est réalisé, qui montre les résultats suivants :

- hémogramme : leucocytes  $5,2 \times 10^9/l$  avec 65 % de polynucléaires neutrophiles et 20 % de lymphocytes ; plaquettes  $280 \times 10^9/l$  ; hémoglobine 13,5 g/dl ;

- VS : 10 à la première heure ;
- électrophorèse des protides : normale ;
- facteurs antinucléaires positifs au 1/400<sup>e</sup> sur cellules Hep2 avec anticorps anti-centromère.

Par quel(s) examen(s) doit être complété ce bilan ?

**Question 4**

Quel traitement prescrivez-vous à cette patiente ? Avec quelles mesures d'accompagnement ?

**Question 5**

Trois ans plus tard, Madame R. consulte à nouveau pour des lésions cutanées des extrémités supérieures apparues depuis un mois et demi. L'examen clinique montre des doigts boudinés aux deux mains, infiltrés à la palpation, associés à des ulcérations punctiformes, douloureuses, localisées aux deux index et au majeur droit. On note également quelques télangiectasies en plaques distribuées sur les doigts et les paumes des deux mains.

Quel diagnostic suspectez-vous en premier lieu ?

**Question 6**

Quel bilan paraclinique allez-vous programmer ?

**Question 7**

Quel traitement allez-vous débiter ?

**Cas clinique 10**

Madame B., âgée de 72 ans consulte pour des douleurs hémifaciales droites évoluant depuis 3 mois. Il s'agit de douleurs paroxystiques, lancinantes, en éclair, durant quelques secondes mais récidivant fréquemment de jour comme de nuit. Elles sont localisées à la partie droite du front et à la région péri-orbitaire droite. L'interrogatoire apprend que pendant les deux premières semaines d'évolution les douleurs étaient accompagnées de vésicules et de croûtes sur la partie droite du front et du nez. L'examen neurologique est normal en dehors d'une légère hypoesthésie de la zone douloureuse. Ces douleurs sont sources d'insomnie et d'un syndrome dépressif avec amaigrissement de 5 kg. Elle n'a jusqu'à présent bénéficié d'aucun traitement.

**Question 1**

Quels sont les arguments en faveur du diagnostic d'algies post-zostériennes ?

**Question 2**

Quels sont dans cette observation les facteurs de risque d'algies sévères ?

**Question 3**

Quelle est l'évolution la plus probable des douleurs actuelles ?

**Question 4**

Quel aurait dû être le traitement initial ?

**Question 5**

Quel traitement peut-on maintenant proposer à cette malade ?

## Cas clinique 11

L'enfant Guillaume G., âgé de 8 ans, est hospitalisé pour une éruption cutanée touchant principalement les membres inférieurs, apparue depuis 3 jours, associée à des douleurs abdominales.

Il s'agit d'un enfant sans antécédent médical notable, dont les vaccinations sont à jour. L'anamnèse révèle la notion d'une forte bronchite 15 jours auparavant traitée par antibiothérapie (amoxicilline *per os*) pendant une semaine. Il n'y a aucun cas suspect d'infection dans l'entourage du patient.

L'examen montre des lésions cutanées polymorphes avec des macules et des papules rouge foncé de quelques millimètres de diamètre, ne disparaissant pas à la vitropression, siégeant sur les jambes et, de façon plus limitée, aux lombes. L'état général est bien conservé, sans syndrome septique. Il existe des douleurs abdominales diffuses, sans troubles du transit, ni hémorragie digestive extériorisée. La palpation abdominale révèle un abdomen souple, sans masse palpable. Le reste de l'examen général est normal en particulier l'examen de la gorge, des aires ganglionnaires, l'auscultation cardiaque et pulmonaire et l'examen neurologique (absence de syndrome méningé). Il n'existe pas de saignement extériorisé.

### Question 1

Quels sont les deux diagnostics que vous devez évoquer systématiquement d'emblée et éliminer rapidement ? Sur quels arguments ?

### Question 2

Quel est le diagnostic le plus probable chez cet enfant ? Sur quels arguments ?

### Question 3

Quel(s) facteur(s) déclenchant(s) retenir pour ce diagnostic le plus probable ?

### Question 4

Le bilan biologique sanguin pratiqué montre les résultats suivants :

- hémogramme : leucocytes  $10,1 \times 10^9/l$ , avec 72 % de polynucléaires neutrophiles et 28 % de lymphocytes ; plaquettes  $210 \times 10^9/l$  ; hémoglobine 12,2 g/dl ;
- VS : 30 mm à la première heure ;
- CRP : 18 mg/l ;
- fibrinogène : 4 g/l ;
- créatinine : 50 mmol/l ;
- urée : 51 mmol/l ;
- électrophorèse des protéines : normale ;
- CH50 : 95 % ; C3 : 1,05 g/l (N = 0,75 à 1,35) ; C4 : 0,25 g/l (N : 0,20 à 0,50).

Par quel examen biologique ce bilan doit-il être systématiquement complété ?

### Question 5

Si une biopsie cutanée d'un élément des membres inférieurs est réalisée, quel résultat en attendez-vous ?

### Question 6

Quel traitement débutez-vous ?

### Question 7

Quel est le pronostic habituel de cette affection ? Quel suivi réalisez-vous au cours des 3 premiers mois ?

## Cas clinique 12

Madame D., 42 ans, aide-soignante au bloc opératoire de l'hôpital depuis 6 ans ne supporte plus d'utiliser des gants. Elle se plaint de démangeaisons et de plaques érythémateuses du dos des mains et des avant-bras apparaissant de plus en plus précocement après le port de gants dans son travail. Les lésions disparaissent pendant ses congés, quelles que soient alors ses activités ménagères. Elle consulte au retour de quelques jours de repos et vous ne constatez aucune lésion. L'histoire de Madame D. vous semble évocatrice d'une allergie de contact au latex.

### Question 1

Les réactions de contact au latex ont-elles des particularités sémiologiques par rapport à d'autres dermatites de contact des mains ?

### Question 2

Comment confirmez-vous ce diagnostic ?

### Question 3

Quelle complication est particulièrement à redouter ?

### Question 4

Si l'allergie de contact au latex est confirmée quels conseils donnerez-vous à Madame D. ?

## Cas clinique 13

Monsieur D., âgé de 35 ans, célibataire, consulte pour la survenue d'une érosion génitale apparue depuis une semaine.

L'examen clinique montre une lésion érosive située à cheval sur la muqueuse du gland et la face interne du prépuce adjacent, arrondie et bien limitée, à fond propre, sans érythème péri-lésionnel. La lésion est indolore spontanément et à la palpation qui révèle une induration sous-jacente.

Le reste de l'examen clinique est strictement normal et il n'existe pas de symptomatologie générale ou extracutanée associée.

### Question 1

Quelles sont les principales données à rechercher systématiquement à l'interrogatoire chez ce patient ?

### Question 2

Citez les cinq principales causes d'ulcération génitale aiguë chez l'homme.

### Question 3

Quelle est la première étiologie à rechercher systématiquement dans ce contexte clinique ?

### Question 4

De quelle façon ?

**Question 5**

Si cette hypothèse diagnostique est confirmée, quels en sont le traitement et les modalités de suivi chez ce patient ?

**Question 6**

Quels autres diagnostics éventuellement associés devez-vous éliminer et par quels moyens ?

**Question 7**

Au fil de l'interrogatoire, le patient vous apprend qu'il a eu un rapport de type homosexuel non protégé la veille avec pénétration anale. Quelles sont les deux conséquences pratiques que vous devez en tirer dans l'immédiat ?

**Cas clinique 14**

L'enfant Mathieu B., âgé de 8 ans, est adressé en consultation pour des lésions du cuir chevelu, apparues un mois auparavant, asymptomatiques.

Il s'agit d'un enfant sans antécédent médical personnel ou familial, habituellement en bonne santé, scolarisé en CE2, résidant en France depuis la naissance. Il a reçu il y a 2 mois un traitement antibiotique oral (amoxicilline) associé à du Surgam® pendant une semaine pour une angine fébrile. Ses deux frères plus âgés (10 et 13 ans) ne présentent apparemment aucune dermatose, notamment au cuir chevelu. Sa sœur âgée de 9 ans a une plaque érythémateuse à bordure vésiculeuse d'extension centrifuge, non traitée.

À l'examen, il s'agit d'un enfant en bon état général, pesant 20 kg. Sur le cuir chevelu, il existe trois plaques presque complètement alopeciques, arrondies, discrètement érythémateuses et surtout squameuses, de 2 à 4 cm de diamètre, sur le vertex et la région pariétale droite. Les cheveux sont cassés court. Le reste de l'examen clinique est normal.

**Question 1**

Quels autres éléments devez-vous préciser par l'interrogatoire de l'enfant et de sa famille ?

**Question 2**

Citez les trois diagnostics à évoquer de principe devant une alopecie circonscrite acquise chez l'enfant.

**Question 3**

Quel diagnostic envisagez-vous en premier lieu ? Sur quels arguments ?

**Question 4**

Quel examen, simple, réalisé pendant la consultation, peut venir étayer votre hypothèse diagnostique ? Donnez les résultats possibles et leur interprétation.

**Question 5**

Quel examen permettra de faire un diagnostic de certitude ? Précisez-en les conditions de réalisation et les délais de réponse attendus.

**Question 6**

Quel traitement médical prescrivez-vous à cet enfant si le diagnostic est confirmé ?

**Question 7**

Quelles mesures d'accompagnement proposez-vous ?

**Cas clinique 15**

Mademoiselle V., âgée de 32 ans, consulte pour des lésions cutanées annulaires et prurigineuses apparues depuis 24 heures. Leur bordure est papuleuse et œdémateuse et leur centre a l'aspect de la peau normale. Il existe une vingtaine de lésions réparties au hasard sur tout le corps ; la malade a constaté que les lésions apparues la veille ont disparu et que les nouvelles lésions ont une configuration annulaire qui se modifie d'heure en heure. Il n'y a pas d'autres symptômes cutanés, muqueux ou généraux.

**Question 1**

Quel diagnostic suspectez-vous et sur quels arguments ?

**Question 2**

Quel examen complémentaire est nécessaire au diagnostic positif ?

**Question 3**

Quel traitement symptomatique prescrivez-vous ?

**Question 4**

Si les lésions persistent, quel examen complémentaire utile au diagnostic étiologique faites-vous en première intention ?

**Cas clinique 16**

Madame C., 65 ans, est adressée aux urgences pour une suspicion de phlébite de jambe droite. Il s'agit d'une patiente obèse, hypertendue traitée par Renitec® (énalapril ; inhibiteur de l'enzyme de conversion), sans diabète connu, ayant fait une phlébite de jambe droite il y a 3 ans.

Elle présente depuis 36 heures une fièvre élevée (38,5–39 °C) mal tolérée, inaugurale et d'apparition brutale traitée par ibuprofène générique, suivie rapidement de l'apparition d'un placard cutané infiltré, chaud et douloureux de la face antérieure de la jambe droite, assez bien limité. La dorsiflexion du pied est douloureuse au niveau du placard, mais le mollet homolatéral est souple. L'examen clinique révèle en outre une adénopathie inguinale droite sensible et un intertrigo interorteils fissuraire bilatéral. L'examen cardiovasculaire et l'auscultation pulmonaire sont normaux. La TA est à 140/85 mm Hg. Le bilan biologique réalisé aux urgences montre une hyperleucocytose à  $26,3 \times 10^9/l$  avec 91 % de polynucléaires neutrophiles et une CRP à 205 mg/l. La glycémie est à 5,1 mmol/l, la créatininémie à 130 mmol/l et l'ionogramme plasmatique normal.

**Question 1**

Quel est votre diagnostic ? Sur quels arguments ?

**Question 2**

Allez-vous hospitaliser la patiente ? Sur quels critères ?

**Question 3**

Quels autres examens complémentaires allez-vous réaliser ? Argumentez votre choix.

**Question 4**

Quel traitement allez-vous prescrire ?

**Question 5**

Quelle est l'évolution attendue :

- de la fièvre ?
- des signes locaux ?

**Question 6**

L'épisode guérit dans des délais habituels mais l'évolution ultérieure à long terme est marquée par quatre récurrences en 8 mois donnant le même tableau clinique et évolutif. Quel traitement préventif allez-vous prescrire ? Dans quel but ? Pour combien de temps ?

**Cas clinique 17**

Madame D., 70 ans, est traitée depuis plusieurs années par Glucophage® pour un diabète. Elle prend aussi du Lasilix® pour une hypertension artérielle. Il y a 8 semaines, elle a vu apparaître brutalement, sans traumatisme déclenchant, une plaque noirâtre de la face antéro-externe du tiers moyen de la jambe. Rapidement cette plaque s'est agrandie et a évolué vers une ulcération superficielle, polycyclique, de 8 cm de diamètre. Cette ulcération s'étend encore, avec des douleurs très intenses. Il n'y a aucune lésion aux orteils. Les pouls distaux sont perçus (et un examen Doppler est dans les limites de la normale).

**Question 1**

De quelle variété d'ulcère de jambe souffre cette patiente ?

**Question 2**

Quels sont les éléments sémiologiques qui permettent de poser votre diagnostic ?

**Question 3**

Quels sont les facteurs favorisants de cette affection ?

**Question 4**

Quels sont les grands principes de traitement ?

**Question 5**

Quel pronostic formulez-vous ?

**Cas clinique 18**

Madame R., âgée de 22 ans, enceinte (primipare) à 38 semaines d'aménorrhée, sans antécédent médical personnel notable, consulte en urgence pour des brûlures vulvaires et vaginales évoluant depuis 24 heures. Les grandes lèvres sont œdématisées, les petites lèvres sont érythémateuses et couvertes sur leur versant muqueux de dizaines d'érosions arrondies de 1 à 3 mm de diamètre. La douleur locale interdit tout examen vaginal. Il existe des adénopathies inguinales, sensibles à la palpation, bilatérales, d'environ 1 cm de diamètre.

Le reste de l'examen clinique est normal. L'état général est conservé. Il n'existe pas de fièvre.

L'anamnèse complémentaire ne révèle pas d'antécédent d'herpès génital. Le mari de la patiente a souffert d'herpès génital récurrent du gland, mais n'a eu aucune lésion depuis plusieurs mois. Vous suspectez un herpès génital de primo-infection.

**Question 1**

Comment confirmer qu'il s'agit d'un herpès ?

**Question 2**

Comment confirmer qu'il s'agit d'une primo-infection herpétique ?

**Question 3**

La patiente a-t-elle pu être contaminée par son mari ?

**Question 4**

Y a-t-il des risques pour le fœtus ? Lesquels ?

**Question 5**

Quelle est votre attitude thérapeutique vis-à-vis de l'herpès ?

**Question 6**

Quelle est votre attitude thérapeutique vis-à-vis de la grossesse ?

**Cas clinique 19**

Au retour de vacances passées au bord de la mer en Espagne, Madame C., âgée de 25 ans constate l'apparition sur le visage de plaques érythémateuses, finement squameuses et atteignant surtout le nez et les pommettes. Les lésions ne sont pas prurigineuses. Les paumes et les régions péri-unguéales sont également le siège d'un érythème. La malade a consulté un médecin qui lui a prescrit de la crème *Betnéval*® (bétaméthasone) qui a atténué l'aspect congestif des lésions.

Secondairement, l'état général s'est altéré avec apparition d'une fièvre à 38,5 °C et d'arthralgies...

L'interrogatoire permet d'apprendre qu'elle n'a pas d'antécédent personnel ou familial particulier en dehors d'un syndrome de Raynaud depuis l'adolescence. Elle a deux enfants de 4 et 2 ans et prend comme seul traitement un œstroprogestatif anticonceptionnel. À l'examen clinique, elle pèse 60 kg pour 1 m 70. La tension artérielle est à 13/7 et le pouls à 60/min. Il existe une matité des deux bases pulmonaires. Sur la radiographie thoracique existe un épanchement pleural bilatéral alors que la silhouette cardiaque est normale. La numération globulaire révèle un taux d'hémoglobine à 12 g/dl, 3000 GB dont 70 % de polynucléaires neutrophiles. La VS est à 95 mm à la 1<sup>re</sup> heure. Il y a des anticorps antinucléaires à 1/1 000, de type homogène ; l'immunofluorescence sur *Crithidia luciliae* montre qu'il s'agit d'anticorps anti-ADN natif. Le complément total et les fractions C3 et C4 sont abaissés.

**Question 1**

Quel est votre diagnostic ? Sur quels éléments ?

**Question 2**

Quels autres examens demandez-vous ?

**Question 3**

En l'absence d'autre atteinte viscérale, quel traitement de première intention préconisez-vous ?

**Question 4**

Quelle est votre attitude vis-à-vis du traitement anticonceptionnel et d'une éventuelle grossesse prochaine ?

**Question 5**

Quels sont les éléments de surveillance de votre traitement ?

**Cas clinique 20**

Monsieur V., 74 ans, ancien couvreur, consulte pour la surveillance de sa tension artérielle. Il est traité depuis 10 ans par l'association d'un diurétique (Aldactazine®) et d'un inhibiteur calcique (Tildiem®). Sa pression artérielle est à 150/80. Vous remarquez sur la pointe de son nez un nodule d'environ 7 mm de diamètre. Cette lésion du nez ancienne et indolore n'inquiète pas le malade. La lésion est ferme, recouverte d'un épiderme lisse, translucide. De très près on y voit de fines télangiectasies. La peau du visage est épaissie et ridée mais sans autre lésion.

**Question 1**

Quel diagnostic suspectez-vous ?

**Question 2**

Argumentez votre hypothèse.

**Question 3**

Quels facteurs de risque suspectez-vous chez ce malade ?

**Question 4**

Quelle évolution redoutez-vous ?

**Question 5**

Quelle attitude préconisez-vous ?

**Cas clinique 21**

Madame F., âgée de 78 ans, hospitalisée en service de long séjour pour séquelles d'hémiplégie droite avec aphasie, grabataire, est adressée pour suspicion de dermatose bulleuse. Depuis plus d'un mois elle souffre d'un prurit sévère qui n'a pas été amélioré par un traitement d'épreuve de gale, sans documentation parasitologique. Des érosions arrondies de quelques millimètres à 2 cm de diamètre sur les faces d'extension des membres ont été interprétées comme des lésions secondaires au grattage jusqu'à l'apparition il y a quelques jours de bulles tendues survenant sur des plaques érythémateuses du thorax et des cuisses.

Dans ses antécédents, on note également une hypertension artérielle traitée depuis 15 ans par Practazin® (spironolactone + altizide : diurétique épargneur de potassium et diurétique thiazidique).

À l'examen, il existe une trentaine de bulles à contenu clair et de nombreuses érosions cutanées recouvertes de croûtes sur le thorax et les membres. Des lésions plus anciennes ont guéri sans cicatrice atrophique. Il n'y a pas de signe de Nikolsky, ni de lésions des muqueuses externes.

La numération-formule sanguine montre une éosinophilie à  $1,3 \times 10^9$ . Vous suspectez une pemphigoïde bulleuse.

**Question 1**

Sur quels arguments évoquez-vous ce diagnostic ?

**Question 2**

Quel aspect caractéristique attendez-vous en histologie ?

**Question 3**

Quels examens immunologiques vont permettre de confirmer le diagnostic ?

**Question 4**

Quel traitement choisissez-vous en première intention ?

**Question 5**

Comment jugez-vous de son efficacité ?

**Cas clinique 22**

Le petit Jordy, âgé de 3 ans, sans antécédent particulier, est hospitalisé pour une fièvre à 39–40 °C évoluant depuis une semaine et résistant à l'amoxicilline. Un certain nombre de signes cliniques (érythème buccopharyngé, langue framboisée, grosse adénopathie sensible cervicale gauche, arthralgies) orientaient pourtant vers une infection streptococcique.

À l'admission, l'enfant toujours fébrile à 39,5 °C est un peu somnolent, sans signe neurologique de focalisation et sans raideur méningée. Il existe une conjonctivite bilatérale non purulente et vous retrouvez l'énanthème auquel s'associe une chéilite fissuraire et légèrement croûteuse. Les mains et les pieds sont le siège d'un œdème induré avec érythème intense palmoplantaire. Vous découvrez enfin un exanthème maculo-papuleux du tronc, particulièrement marqué au périnée.

Les résultats d'un bilan sanguin pratiqué il y a 48 heures sont : VS à 78/112 ; leucocytes  $14\,500$  dont 81 % de polynucléaires neutrophiles ; MNI-test négatif ; ASLO < 200 unités ; prélèvement de gorge négatif.

**Question 1**

Quel diagnostic retenez-vous ?

**Question 2**

Quels signes cliniques suggèrent ce diagnostic chez Jordy ?

**Question 3**

Quel signe cutané plus tardif attendez-vous ?

**Question 4**

Quelle est la complication que vous redoutez et quel examen faut-il demander impérativement pour la dépister ?

**Question 5**

Quelle est votre conduite thérapeutique ?

**Cas clinique 23**

Monsieur R., âgé de 24 ans, se présente aux urgences pour un tableau d'allure grippale : fièvre élevée (39 °C), arthralgies, myalgies, sueurs, malaise général. À ce tableau s'associe une éruption cutanée à type de maculo-papules de quelques millimètres, diffuses, peu prurigineuses, touchant principalement le tronc et la racine des membres. L'interrogatoire ne note aucune prise médicamenteuse récente.

Un hémogramme demandé par son médecin traitant, il y a 24 heures, montre les éléments suivants : GR et hémoglobine normaux ; GB : polynucléaires neutrophiles :  $5,1 \times 10^9/l$  ; polynucléaires éosinophiles :  $0,1 \times 10^9/l$  ; lymphocytes :  $0,9 \times 10^9/l$  ; monocytes :  $1,1 \times 10^9/l$  ; plaquettes :  $100 \times 10^9/l$ .

À l'interrogatoire, le jeune homme signale une toxicomanie récente par voie intraveineuse.

**Question 1**

Quel diagnostic devez-vous évoquer en priorité face à ce tableau ? Argumentez.

**Question 2**

Quels diagnostics différentiels peut-on évoquer ?

**Question 3**

Comment allez-vous compléter votre examen clinique ?

**Question 4**

Quels examens paracliniques demandez-vous pour confirmer le diagnostic ?

**Question 5**

Quel traitement instaurez-vous ?

**Question 6**

Quels sont les éléments du suivi ?

**Question 7**

Quelle information donnez-vous au plan prophylactique ?

**Cas clinique 24**

Madame S., âgée de 38 ans, sans antécédent médical, travaillant comme infirmière dans une maison de retraite, consulte pour un prurit diffus évoluant depuis 3 mois. Le prurit prédomine au niveau de l'ombilic, des fesses, des mamelons, des faces antérieures des

poignets. Il est responsable à ces endroits d'excoriations cutanées. Différents traitements symptomatiques (antihistaminiques *per os*, dermocorticoïdes) ont été des échecs ou n'ont apporté que des améliorations partielles. L'examen clinique ne révèle aucune organomégalie, ni adénopathies suspectes.

Cette femme vit avec son mari, séropositif pour le VIH, traité et suivi, et ses 2 enfants de 10 et 12 ans. Aucune notion de séjour en pays tropical.

Un bilan biologique fait très récemment montre : hémogramme normal en dehors d'une discrète éosinophilie à  $0,6 \times 10^9/l$ , bilans hépatique et rénal normaux, radiographie thoracique et échographie abdominale normales. La sérologie pour le VIH est négative.

**Question 1**

Quel diagnostic évoquez-vous ? Sur quels arguments ?

**Question 2**

Quelles questions posez-vous pour conforter votre hypothèse ?

**Question 3**

Quelles lésions cutanées évocatrices recherchez-vous spécifiquement ?

**Question 4**

Comment allez-vous confirmer le diagnostic ?

**Question 5**

L'état pathologique du mari expose celui-ci à une forme clinique particulière de cette affection. Laquelle ?

**Question 6**

Quel traitement instaurez-vous ?

**Question 7**

Quel conseil allez-vous donner pour prévenir une recontamination ?

**Cas clinique 25**

Monsieur Z., âgé de 42 ans, sans antécédent médical notable, consulte en urgence pour des lésions cutanées suintantes et très prurigineuses développées depuis une semaine au niveau des grands plis.

L'interrogatoire vous apprend qu'il souffre depuis plusieurs années d'une dermatose érythémato-squameuse bien limitée touchant le pli interfessier et les plis axillaires. Il a consulté plusieurs fois divers médecins. Plusieurs topiques antimycosiques ont été appliqués sans succès, mais sans amélioration significative. Le dernier topique antimycosique (Fonx® crème ; oxiconazole) est appliqué depuis 15 jours. Une semaine après le début du traitement, les lésions, jusqu'ici sèches et bien limitées sont devenues suintantes et très prurigineuses et ont débordé le pli cutané, perdant leur caractère bien limité.

Il vous indique qu'il souffre également d'une dermatose très squameuse chronique du cuir chevelu depuis

son adolescence et qu'il a présenté voici quelques années des lésions érythémato-squameuses chroniques des coudes.

L'examen général est normal par ailleurs. Le patient est apyrétique et en bon état général.

#### Question 1

Quel diagnostic évoquez-vous concernant la dermatose aiguë qui a motivé la consultation en urgence? Argumentez.

#### Question 2

Quelles lésions élémentaires allez-vous rechercher pour conforter votre hypothèse diagnostique?

#### Question 3

Quels examens complémentaires effectuez-vous éventuellement avant traitement?

#### Question 4

Quelle est la conduite à tenir à court terme?

#### Question 5

Quel bilan complémentaire programmez-vous à moyen terme? Justifiez.

#### Question 6

Quel diagnostic évoquez-vous concernant la dermatose chronique dont souffre ce patient? Argumentez.

### Cas clinique 26

Mademoiselle P., âgée de 22 ans, consulte pour une dermatose inflammatoire du visage d'aggravation progressive depuis 1 an.

Dans ses antécédents, on note : un eczéma dans les 4 premières années de vie et une rhinite allergique saisonnière aux pollens.

Il y a un an, des poussées d'une dermatose érythémato-squameuse prurigineuse sont apparues sur le visage, les plis des coudes et le dos des mains sans atteinte du conduit auditif externe ni du cuir chevelu. Son médecin a prescrit sur les mains de la Diprosone® (dipropionate de bétaméthasone) et de l'hydrocortisone sur le visage. Comme il était plus facile de n'utiliser qu'une seule crème et que celle prescrite pour la dermatose des mains paraissait efficace, elle a continué régulièrement les applications de Diprosone® sur toutes les lésions. Malheureusement depuis 2 mois, cette crème ne paraît plus efficace, même si elle continue de l'appliquer tous les jours : les lésions se sont étendues et modifiées au point que vous constatez aujourd'hui.

À l'examen, la dermatose atteint tout le visage. Il existe de discrètes télangiectasies des ailes du nez, des papules érythémateuses et des pustules, avec une sensation de brûlure cutanée et des épisodes de *flushs*. Il n'y a pas de vésicule, pas de comédon, pas de kyste, pas d'adénopathie. La patiente est apyrétique. Le reste de l'examen clinique est normal en dehors d'une xérose généralisée de plaques érythémato-squameuses des plis des coudes. L'examen du cuir

chevelu, des conduits auditifs externes et des ongles est normal.

#### Question 1

Devant la dermatose actuelle de cette patiente, quel(s) diagnostic(s) évoquez-vous, en le(s) justifiant? Précisez le diagnostic vous paraissant le plus probable.

#### Question 2

Quelle(s) cause(s) a (ont) pu conduire à la dermatose actuelle?

#### Question 3

Quels conseils et traitement proposez-vous?

#### Question 4

Quel est le diagnostic le plus probable de la dermatose que présentait initialement la patiente 2 ans auparavant? Précisez les éléments de l'observation vous permettant d'évoquer ce diagnostic.

### Cas clinique 27

Mademoiselle F., âgée de 20 ans, consulte pour une dermatose érythémateuse du visage apparue il y a quelques jours.

Dans ses antécédents on retrouve :

- des poussées de dermatite atopique dans ses 3 premières années de vie qui ont ensuite disparu;
- une rhinite saisonnière par allergie aux pollens de graminées;
- trois infections urinaires durant ces deux dernières années.

Dix jours auparavant, elle a fait un examen de contrôle cytbactériologique des urines. La leucocyturie était de 500 000 leucocytes/ml, avec hématurie à la bandelette, mais sans glycosurie, ni protéinurie. Malgré l'absence de germe isolé sur la culture bactériologique urinaire, un traitement par Ofloset® (ofloxacine) est débuté à raison de 1 cp. à 100 mg matin et soir. Elle ne prend aucun autre médicament en dehors de sa pilule œstroprogestative.

Trois jours après le début de ce traitement, elle avait une journée de congé. Elle a passé sa matinée dans un institut d'esthétique dans lequel on a effectué des soins de son visage qui ont été complétés par la pose d'un masque laissé en place durant 30 minutes. La nature de ce masque est inconnue de la patiente, elle sait qu'il était composé de produits « à base de plantes » et qu'il était parfumé. Après nettoyage, on a ensuite appliqué sur son visage une crème hydratante peu parfumée, qu'elle a achetée avant de quitter la boutique. Elle a déjeuné assez rapidement de pâtes et jambon, aliments consommés depuis sans problème. L'après-midi, il faisait beau, elle est allée se promener au bord d'une rivière, au soleil. Elle portait une veste légère à manches longues, un pantalon, mais ni chapeau ni lunettes.

Le soir elle a lavé son visage à l'eau et a appliqué la crème qu'elle avait achetée le matin même dans l'institut d'esthétique. Le lendemain matin au réveil,

elle a noté une rougeur des joues. Elle a repris son travail, n'a rien changé à ses habitudes et a continué l'application de sa crème cosmétique hydratante. L'aggravation progressive de sa dermatose dans les 4 jours qui ont suivi l'a conduite à consulter.

À l'examen, il existe une dermatose érythémateuse, maculo-papuleuse, légèrement squameuse, en plaques, touchant les pommettes et le nez. Il existe une sensation de légère « cuisson » cutanée, sans prurit, ni vésicule, ni bordure œdémateuse des plaques érythémateuses du visage. On note quelques lésions papuleuses de la base du cou et du décolleté. En dehors d'une sécheresse cutanée généralisée que la patiente dit avoir depuis son enfance, il n'y a pas d'autre atteinte de la peau. Il n'y a pas de fièvre, mais la patiente signale une asthénie modérée depuis 4 jours. Elle n'a pas d'arthralgie, pas d'adénopathie, la palpation abdominale, l'auscultation cardiopulmonaire et l'examen neuromusculaire sont normaux.

#### Question 1

Quels sont les arguments cliniques pour et contre le diagnostic d'érysipèle du visage ?

#### Question 2

Quels sont les arguments cliniques pour et contre le diagnostic d'œdème de Quincke ?

#### Question 3

Quels sont les arguments cliniques pour et contre une toxidermie ? Précisez de quel type de toxidermie il s'agirait et quel(s) médicament(s) pourrai(en)t être en cause dans cet accident iatrogène ?

#### Question 4

Si vous pensez qu'il s'agit d'un accident médicamenteux, à qui et comment avez-vous l'obligation de faire une déclaration d'effet iatrogène médicamenteux ?

#### Question 5

Quels sont les arguments pour et contre une poussée de dermatite atopique ?

#### Question 6

Quels sont les arguments pour et contre un eczéma de contact ou une photoallergie de contact ? Précisez, pour ce diagnostic, les produits pouvant être en cause dans cette observation.

#### Question 7

Quelle technique d'investigation complémentaire demanderiez-vous pour prouver l'existence d'un eczéma de contact ?

#### Question 8

Devant ce tableau clinique, quel(s) autre(s) autre(s) diagnostic(s) devez-vous évoquer ? Justifiez votre réponse.

#### Question 9

Quels sont trois diagnostics que vous jugez les plus probables ?

## Cas clinique 28

Monsieur R., 27 ans, secrétaire, a été adressé pour un syndrome cutané facial constitué progressivement depuis 2 ans. Il signale des arthralgies inflammatoires des genoux depuis quelques semaines et, de façon plus récente, une toux non productive. Chez cet homme en bon état général, apyrétique, l'examen montre des nodules larges de teinte bleu violacé, localisés sur le nez, les joues et les oreilles, laissant apparaître un aspect jaunâtre avec présence de grains à la vitropression. Le reste de l'examen clinique complet est normal.

#### Question 1

Quel est le diagnostic évoqué ? Sur quels arguments ?

#### Question 2

Quel est l'intérêt de la vitropression ?

#### Question 3

Une biopsie cutanée est réalisée. L'examen histologique montre la présence d'un granulome épithélioïde. Décrivez les caractéristiques principales.

#### Question 4

Citez quatre maladies cutanées comportant une histologie de granulome épithélioïde.

#### Question 5

La radiographie thoracique montre des adénopathies hilaires bilatérales et symétriques et une infiltration micronodulaire bilatérale et symétrique prédominant dans les régions supérieures et moyennes du poumon. Quel est le stade de la maladie ?

#### Question 6

Citez trois traitements de la sarcoïdose cutanée.

## Cas clinique 29

Madame V., âgée de 75 ans, est hospitalisée pour un ulcère de jambe sus-malléolaire interne gauche, qui évolue depuis 3 mois.

À l'examen, on note un œdème de la jambe gauche, un purpura pétéchial ancien, chamoisé, des lésions vésiculeuses de la jambe gauche, avec prurit, une sensation de peau dure, cartonnée, scléreuse sur cette jambe.

L'ulcère est douloureux, mais exclusivement au moment du pansement.

Dans ses antécédents, on note six grossesses avec deux phlébites du *post-partum* en 1961 et en 1965, un diabète non insulino-dépendant avec surcharge pondérale, une constipation chronique, un cancer de l'utérus traité par chirurgie, curage et radiothérapie en 1975 et deux érysipèles de jambe gauche dont le point de départ était un intertrigo interorteils ou un autre ulcère guéri.

Dans ses antécédents familiaux, on note une phlébite ambulatoire chez le frère, une embolie pulmonaire et une insuffisance veineuse chez la mère.



L'ulcère est traité par du tulle gras et la peau péri-ulcéreuse par de la crème Nivéa®. La plaie est fibreuse, atone.

#### Question 1

De quel type d'ulcère de jambe Madame V. est-elle atteinte? Justifiez votre réponse par les données de l'examen de la jambe.

#### Question 2

Quelle est la dénomination de ce purpura pétéchial et de l'aspect scléreux du membre? Quelles sont leurs significations physiopathologiques?

#### Question 3

Quelle est la dénomination de ces lésions vésiculeuses? Quel est leur mécanisme physiopathologique?

#### Question 4

Quelles données utiles de l'examen clinique ont été omises?

#### Question 5

Quels facteurs favorisants ont pu contribuer à l'état actuel de sa jambe?

#### Question 6

Rédigez vos prescriptions en termes de soins et d'exams complémentaires.

### Cas clinique 30

Une femme de 35 ans vous amène en urgence son fils Jules, âgé de 17 ans, chez qui elle a constaté des modifications récentes des grains de beauté.

Son inquiétude vient du fait que le père de Jules est déjà suivi pour un mélanome diagnostiqué il y a 8 ans, et que d'autres antécédents de mélanome ont déjà été notifiés pour d'autres membres de la famille du côté paternel, notamment chez une de ses sœurs.

Par ailleurs, la famille a longtemps séjourné dans le Pacifique sud, où Jules a passé plus de 10 ans.

À l'examen, on note que Jules :

- est de carnation cutanée claire, avec des yeux bleus et des cheveux blond roux, qu'il présente des éphélides multiples et que lorsqu'il s'expose au soleil, il prend toujours au début un coup de soleil et bronze peu par la suite;
- présente de nombreux nævus sur le tronc qui sont de grande taille (> 5 mm de diamètre), de couleur rouge rosée, avec des bords irréguliers, certains cernés en périphérie par un liseré plus pigmenté, et de nombreux lentigos sur les avant-bras et le visage; cinq nævus du tronc sont entourés d'un halo de dépigmentation, l'un des nævus ayant même pratiquement disparu (ce sont ces lésions qui inquiètent particulièrement sa maman).

#### Question 1

Quelles données cliniques importantes retenir de ce dossier?

#### Question 2

Comment s'appelle le halo de dépigmentation développé autour de certains nævus du tronc? Quels éléments d'information donnez-vous sur ces modifications récentes à la maman de Jules?

#### Question 3

La maman de Jules étant très inquiète, elle veut qu'on lui enlève tous ses grains de beauté et s'informe d'un suivi éventuel. Que lui répondez-vous?

#### Question 4

Deux ans après, la maman de Jules revient en consultation avec Simon, le frère aîné de Jules, âgé de 26 ans. Il présente depuis plusieurs mois une lésion centimétrique irrégulière et bichrome de la face latérale droite du cou, centrée par un nodule noirâtre et rougeâtre qui saigne facilement. L'examen clinique montre un sujet de phototype II, présentant de nombreux nævus de grande taille sur tout le corps.

Quelle conduite adoptez-vous?

#### Question 5

Le compte-rendu anatomopathologique est le suivant : sur le plan macroscopique, la pièce mesure 0,6 cm × 0,3 cm × 0,3 cm d'épaisseur. Les coupes ont porté sur une lésion mélanique dont le contingent intraépithélial est fait de cellules globuleuses fortement surchargées en pigments qui se disposent en thèques de petites tailles, très irrégulières, dont certains éléments migrent de façon pagétoïde au sein du corps muqueux jusque dans la couche cornée. On note une ulcération de la partie supérieure de l'épiderme en regard de la partie centrale de la prolifération.

La prolifération franchit la basale et envahit le derme papillaire sur toute sa hauteur, le contingent dermique est fait de cellules de grande taille souvent atypiques qui se dispersent en thèques très irrégulières qui refoulent le derme papillaire et envahissent le derme réticulaire sur les plans de coupe examinés sans atteinte vasculaire visible.

L'épaisseur tumorale mesurée à l'oculaire micrométrique est de 1,6 mm. Les limites d'exérèse passent latéralement dans la prolifération mélanique.

Quel est le diagnostic et quels sont les principaux éléments pronostiques que vous retenir?

#### Question 6

Quelle est votre attitude clinique immédiate?

### Cas clinique 31

L'enfant Jordan, scolarisé en classe CM2, est amené en urgence par sa maman en consultation.

Il s'agit d'un enfant sans antécédent médical en dehors d'un eczéma atopique développé depuis la petite enfance. Il présente depuis 2 jours des érosions suintantes parfois recouvertes de croûtes jau-

nâtres qui prédominent autour des narines et de la bouche et des bulles qui s'étendent progressivement sur le tronc. Il existe par ailleurs des croûtes diffuses, épaisses et jaunâtres dans la région cervicale et occipitale et dans le cuir chevelu. On palpe des adénopathies cervicales. L'enfant a 38 °C, mais n'est pas abattu. Il se gratte beaucoup la tête depuis quelques jours.

#### Question 1

Quels diagnostics évoquez-vous? Argumentez.

#### Question 2

Que recherchez-vous à l'examen clinique?

#### Question 3

Demandez-vous des examens complémentaires et, si oui, lesquels?

#### Question 4

Quels traitements proposez-vous?

### Cas clinique 32

Monsieur G., âgé de 47 ans, est cuisinier depuis 25 ans et s'était spécialisé dans la pâtisserie. Depuis plusieurs mois, il se plaint de douleurs des doigts qui l'empêchent de faire la cuisine. Il s'est donc reconverti dans d'autres activités (vaisselle, travaux d'entretien) dans son établissement, mais l'état de ses doigts ne fait que s'aggraver.

À l'examen on constate : une tuméfaction douloureuse de la zone matricielle et des replis unguéaux qui concerne les dix doigts. La pression fait sourdre du pus. Tous les ongles des doigts des mains ont une teinte marron verdâtre qui prédomine dans les régions proximales et latérales.

En vacances, cela va un peu mieux mais globalement Monsieur G. se sent incapable de poursuivre son métier.

Il vous signale des antécédents de psoriasis avec des plaques des coudes et des genoux. Il est traité par Préviscan® pour une fibrillation auriculaire non réduite.

#### Question 1

Comment appelle-t-on l'atteinte des replis unguéaux? L'atteinte des ongles?

#### Question 2

Quelles explorations complémentaires demandez-vous?

#### Question 3

Quels diagnostics évoquez-vous?

#### Question 4

Quels facteurs favorisants retrouvez-vous dans cette observation?

#### Question 5

Quel traitement proposez-vous?

### Cas clinique 33

Madame R., âgée de 71 ans, est hospitalisée pour une poussée de psoriasis. Atteinte d'une psychose maniaco-dépressive, elle vient d'un service de psychiatrie où elle était hospitalisée à la suite d'une crise de mélancolie délirante. Pour le traitement de celle-ci, elle a eu des séances de sismothérapie et un neuroleptique a été prescrit à titre anxiolytique et sédatif. Auparavant, elle suivait un traitement thymorégulateur qu'elle avait arrêté d'elle-même.

Dans ses antécédents, on relève également :

- un diabète non insulino-dépendant traité par un sulfamide hypoglycémiant (gliclazide, 3 cp. par jour);
- une hypertension artérielle traitée par une association nifédipine-aténolol (2 cp. par jour);
- la notion d'un exanthème prurigineux survenu, il y a quelques années, dans les 10 jours qui ont suivi le début d'un traitement par carbamazépine, alors immédiatement arrêté.

À l'examen dermatologique, on note plusieurs plaques érythémato-squameuses bien limitées, blanchâtres, d'une dizaine de centimètres de diamètre, à la face postérieure des coudes, à la face antérieure des genoux, aux paumes et aux plantes (kératodermie palmoplantaire fissuraire et douloureuse), sur l'ensemble du cuir chevelu (siège d'un prurit féroce) et dans la région lombaire. La patiente se plaint d'arthralgies d'allure inflammatoire des deux chevilles et des interphalangiennes distales des mains, avec gonflement articulaire matinal.

Sur le plan psychique, la patiente est ralentie, avec des troubles du langage (manque du mot, bégaiement). La marche est difficile, avec tendance à la chute en avant et l'examen neurologique révèle un important syndrome extrapyramidal avec roue dentée. Le poids est à 86 kg pour 1 m 62, le tour de taille 104 cm, la PA à 140/90 mm Hg.

Parmi les résultats biologiques, on note les résultats suivants : hémoglobine : 10,5 g/dl; VGM : 103  $\mu^3$ ; VS : 47 mm à la première heure; CRP : 35 mg/l; hémoglobine glycosylée : 8 %; glycémie à jeun : 6,8 mmol/l; créatininémie : 76 mmol/l; enzymes hépatiques et bilan lipidique : normaux; absence de glycosurie, de corps cétoniques, de protéinurie; recherche du facteur rhumatoïde négative.

#### Question 1

Pour la dermatose, quel est votre diagnostic? Argumentez votre réponse.

#### Question 2

Pour cette dermatose, envisagez-vous un traitement local seul, un traitement par voie générale seul ou bien l'association des deux? Justifiez votre réponse.

#### Question 3

Si vous le jugiez nécessaire, quel traitement local proposeriez-vous?

**Question 4**

Si vous le jugiez nécessaire, quel traitement par voie générale vous semblerait le plus adapté à cette patiente ? Justifiez votre réponse.

**Question 5**

Quel bilan initial et quelle surveillance clinique et biologique proposez-vous pour ce traitement ?

**Question 3**

Réponses : A, B, C, D.

**Question 4**

Réponses : A, C.

**Question 5**

Réponse : B.

**Question 6**

Réponses : C, E.

## Réponses

### Cas clinique 1

**Question 1**

Réponse : C.

**Question 2**

Réponses : B, C.

**Question 3**

Réponse : B.

**Question 4**

Réponses : B, C, D, E.

**Question 5**

Réponses : A, B, C.

**Question 6**

Réponses : A, B, D.

### Cas clinique 2

**Question 1**

Réponse : B.

**Question 2**

Réponses : A, B, C, D.

**Question 3**

Réponses : B, E.

**Question 4**

Réponses : A, C.

**Question 5**

Réponse : E.

**Question 6**

Réponses : A, C, D.

### Cas clinique 3

**Question 1**

Réponse : C.

**Question 2**

Réponses : A, B, C, D, E.

### Cas clinique 4

**Question 1**

Réponses : A, B, C, D.

**Question 2**

Réponse : B.

**Question 3**

Réponse : D.

**Question 4**

Réponses : A, C, E.

**Question 5**

Réponse : A, C.

### Cas clinique 5

**Question 1**

Réponses : A, B, E.

**Question 2**

Réponses : A, C, D.

**Question 3**

Réponses : B, D.

**Question 4**

Réponse : E.

**Question 5**

Réponse : E.

### Cas clinique 6

**Question 1**

Réponses : B, D.

**Question 2**

Réponses : B, E, F.

**Question 3**

Réponse : D.

**Question 4**

Réponse : A.

**Question 5**

Réponses : A, C, E.

**Question 6**

Réponse : B.

## Cas clinique 7

### Question 1

Réponses : A, D, E.

### Question 2

Réponses : A, B, D.

### Question 3

Réponse : E.

### Question 4

Réponses : C, D, E.

### Question 5

Réponses : A, B.

## Cas clinique 8

### Question 1

Réponses : A, C, E.

### Question 2

Réponses : B, C.

### Question 3

Réponse : C.

### Question 4

Réponse : C.

### Question 5

Réponses : A, B, D, E.

## Cas clinique 9

### Question 1

- Sévérité du phénomène de Raynaud et aggravation progressive.
- Atteinte de tous les doigts.
- Début tardif (après 30 ans).
- Sexe féminin.

### Question 2

- Exposition régulière et importante au froid.
- Tabac.

### Question 3

- Recherche d'anticorps anti-Scl70 sériques.
- Capillaroscopie péri-unguéale.
- Radiographies du thorax et des mains.

### Question 4

- Anticalciques per os (par exemple, Loxen® 50 : 1 cp. par jour).
- Protection contre le froid.
- Arrêt du tabac.

### Question 5

Sclérodémie systémique de type CR(E)ST.

### Question 6

- Bilan immunologique (FAN, anticorps anti-centromère, anti-Scl70).

- Fibroscopie œsogastrique.
- Radiographies du thorax et des mains.
- EFR avec étude de transfert du CO.
- Échographie cardiaque (recherche d'HTAP).
- Bandelette urinaire et protéinurie des 24 heures.
- Bilan biologique comprenant NFS, bilan rénal et hépatique.

### Question 7

- Perfusions d'analogue de prostacycline (Iloprost®) en milieu hospitalier.
- Pansements gras (Jelonet®, par exemple) sur les ulcérations.

## Cas clinique 10

### Question 1

- Âge de la malade.
- Névralgies de localisation unilatérale (V sup.).
- Éruption vésiculeuse initiale dans le même territoire.

### Question 2

- Âge.
- Territoire V.
- Absence de traitement antiviral initial.

### Question 3

Rémission spontanée en semaines ou mois.

### Question 4

Traitement per os par fmciclovir (Oravir®) 3 × 500 mg par jour ou valaciclovir (Zelitrex®) 3 × 1 g par jour pendant 7 jours (AMM).

### Question 5

L'amitriptyline à la dose de 75 mg par jour chez l'adulte a fait la preuve de son efficacité (AMM). La carbamazépine (400 à 1 200 mg par jour) peut aider à contrôler les paroxysmes hyperalgiques (hors AMM).

## Cas clinique 11

### Question 1

- Méningococcémie (absence de syndrome septique et de signe neurologique — en particulier syndrome méningé — lésions cutanées purpuriques papuleuses, non nécrotiques ni extensives, absence de contagé).
- Purpura thrombopénique (purpura infiltré cliniquement, absence de syndrome hémorragique, faire systématiquement une numération des plaquettes).

### Question 2

Purpura rhumatoïde (épisode infectieux préalable, aspect clinique de purpura infiltré décline, association à des douleurs abdominales, âge, conservation de l'état général).

**Question 3**

Infection respiratoire 15 jours plus tôt.

**Question 4**

Bandelette urinaire et protéinurie des 24 heures.

**Question 5**

Vasculite leucocytoclasique (biopsie standard) avec dépôts d'immunoglobulines A dans les vaisseaux dermiques (inconstant — biopsie congelée).

**Question 6**

Repos au lit, antalgiques (paracétamol) pour les douleurs abdominales, bonne hydratation.

**Question 7**

Excellent (guérison spontanée sans séquelles dans 95 % des cas) mais risque de glomérulonéphrite (faire une bandelette urinaire toutes les semaines pendant un mois, puis une fois par mois les 2 mois suivants).

**Cas clinique 12****Question 1**

Oui : urticaire de contact : papules œdémateuses, d'apparition immédiate au lieu d'eczéma.

**Question 2**

Les prick-tests et la recherche d'IgE spécifiques.

**Question 3**

Choc peropératoire lié au contact avec les gants du chirurgien lors d'une intervention subie par la malade.

**Question 4**

- Port d'une carte « allergique au latex », mention dans le carnet de santé.
- Changer les gants en latex pour des gants en vinyle.
- Éviter les fruits donnant des réactions croisées avec le latex (kiwi, banane...).

**Cas clinique 13****Question 1**

- Orientation sexuelle ?
- Notion de rapports sexuels non protégés les semaines précédentes ?
- Antécédents d'IST ?
- Notion de sérologies VIH par le passé et leur résultat ?
- Symptômes cliniques chez le ou la partenaire ?
- Statut vaccinal pour l'hépatite B ?
- Application éventuelle de produits irritants ou caustiques ?
- Notion de voyage à l'étranger ?

**Question 2**

- Syphilis.
- Ulcération caustique.

- Herpès.
- Aphte.
- Chancre mou.

**Question 3**

Syphilis.

**Question 4**

- Prélèvement direct pour mise en évidence de *Treponema pallidum* (microscope à fond noir).
- Sérologie syphilitique : TPHA (ou ELISA), VDRL à répéter ensuite.

**Question 5**

- *Extencilline*® 2,4 millions d'unités IM en une injection (si pas d'allergie connue à la pénicilline).
- Suivi sérologique : VDRL à 3 mois et à 6 mois.

**Question 6**

- Infection VIH : sérologie VIH à répéter dans le temps.
- Infection à *Chlamydiae* : PCR sur 1<sup>er</sup> jet d'urine.
- Hépatite B : statut vaccinal ? Suivi sérologique.
- Infection à mycoplasmes : prélèvement urétral direct.
- Condylomes : examen clinique.

**Question 7**

- Trithérapie prophylactique anti-VIH.
- Demander au patient de recontacter son partenaire pour un traitement prophylactique VIH et un traitement systématique de la syphilis.

**Cas clinique 14****Question 1**

- Notion de voyage à l'étranger (Afrique, Asie...).
- Facteurs de contagiosité dans la fratrie (chambre commune, partage de bonnet, casquette...).
- Traitement local antérieur.
- Présence de chats ou de chiens dans l'entourage proche présentant des plaques alopeciques.

**Question 2**

- Teigne.
- Trichotillomanie.
- Pelade.

**Question 3**

Teigne (arguments : âge, aspect clinique, contagiosité).

**Question 4**

Examen en lumière de Wood, dont les résultats peuvent être :

- fluorescence verte intense dans les teignes microsporiques ;
- fluorescence vert pâle dans le cas de favus ;
- absence de fluorescence en cas de teigne trichophytique.

**Question 5**

- Prélèvement mycologique des cheveux atteints avec culture sur milieu de Sabouraud.

- À réaliser après arrêt de traitement antifongique depuis au moins 10 jours.
- Délai de réponse : 48 heures pour l'examen direct (orientation) et 3–4 semaines pour la culture (certitude).

#### Question 6

- Griséofulvine per os : 10 à 20 mg/kg par jour pendant au moins 6 semaines.
- Localement : dérivés imidazolés ou ciclopirox en crème ou shampooing (AMM).

#### Question 7

- Photoprotection (griséofulvine).
- Examen des membres de la famille (prélèvement et traitement si nécessaire).
- Éviction scolaire jusqu'à guérison mycologique.

### Cas clinique 15

#### Question 1

- Urticaire aiguë.
- Arguments : papules œdémateuses fugaces et « mobiles ».

#### Question 2

Aucun.

#### Question 3

Anti-H1 pendant une semaine éventuellement associés aux corticoïdes pendant les premiers jours.

#### Question 4

Dosage des IgE totales.

### Cas clinique 16

#### Question 1

Érysipèle (fièvre inaugurale, dermohypodermite en placard à début aigu, adénopathie, porte d'entrée : intertrigo, syndrome inflammatoire biologique).

#### Question 2

Oui, de préférence (âge > 60 ans, fièvre élevée mal tolérée, facteurs de comorbidité = obésité + HTA, doute diagnostique sur phlébite).

#### Question 3

- Écho-Doppler veineux pour éliminer une TVP.
- Des hémocultures (optionnel).

#### Question 4

- Pénicilline G 12 à 20 millions IV par jour en 4 à 6 perfusions ou Pyostacine® (pristinamycine) 3 ou 4 g par jour per os pendant 14 jours.
- Traitement anticoagulant par héparine à doses préventives (par exemple, Fraxiparine® 0,3 ml SC 1 fois par jour).
- Repos au lit.
- Traitement de l'intertrigo (imidazolés en poudre pendant 3–4 semaines).

#### Question 5

- Régression de la fièvre en 24 à 36 heures.
- Régression du placard cutané et de l'adénopathie en 10 à 15 jours.

#### Question 6

- Traitement de la porte d'entrée (= intertrigo) : cf. question 4.
- Extencilline® 2,4 millions IM toutes les 3 semaines.
- But : éviter de nouvelles hospitalisations.
- Durée indéterminée (traitement suspensif).

### Cas clinique 17

#### Question 1

Angiodermite nécrotique.

#### Question 2

- Douleurs.
- Localisation.
- Gangrène en plaque.
- Contours polycycliques.
- Bords purpuriques.
- Sexe.
- Âge.

#### Question 3

- Hypertension.
- Diabète.

#### Question 4

- Détersion.
- Greffe (résille, pastilles).
- Équilibration diabète et HTA.
- Antalgiques.
- Antiagrégants ?

#### Question 5

- Bon à moyen terme.
- Risque de récurrence.

### Cas clinique 18

#### Question 1

- Cytodiagnostic.
- Culture virale.

#### Question 2

Sérologie herpès de groupe. Signe la primo-infection si négative avec prélèvement positif. Mais si la sérologie de groupe est positive il peut également s'agir d'une primo-infection HSV2 chez une femme ayant déjà rencontré HSV1. On pourrait essayer d'obtenir une sérologie spécifique de HSV2 (pas faite en routine). Cela n'est pas indispensable à la prise en charge.

#### Question 3

Bien sûr. Les récurrences asymptomatiques sont au moins aussi fréquentes que les récurrences symptomatiques.

#### Question 4

Risque d'herpès néonatal, maladie potentiellement fatale.

**Question 5**

- Hospitalisation à proximité d'une maternité avec service de néonatalogie.
- Aciclovir IV.

**Question 6**

Si le travail débute avant la guérison complète des lésions génitales : césarienne et aciclovir IV chez le nouveau-né.

**Cas clinique 19****Question 1**

- Lupus érythémateux systémique.
- Éléments des critères ARA présents dans l'observation :
  - érythème malaire;
  - photosensibilité;
  - atteinte séreuse;
  - (arthralgies, mais en principe arthrite).
  - anticorps anti-ADN natif;
  - anticorps antinucléaires.

**Question 2**

- Bandelette urinaire, protéinurie des 24 heures, fonction rénale (+++).
- Radiographies des articulations (arthrites ou simples arthralgies ?).
- Recherche des éléments d'un syndrome des anti-phospholipides.
- Dosage des plaquettes.

**Question 3**

Corticothérapie générale (1 mg/kg par jour de prednisone).

**Question 4**

- Arrêt de la contraception œstroprogestative.
- Conseil de différer momentanément un projet de grossesse.

**Question 5**

- Clinique des signes lupiques et des complications des corticoïdes (q.s.).
- Examens biologiques de surveillance :
  - du lupus érythémateux : NFS, VS, créatinine, recherche régulière d'une protéinurie; dosages répétés des anticorps anti-ADN natif et du complément (C3, C4);
  - des complications des corticoïdes (glycémie ++...).

**Cas clinique 20****Question 1**

Carcinome basocellulaire (nodulaire).

**Question 2**

- Localisation à une zone photoexposée.
- Lésion perlée, papule arrondie translucide et télangiectasique.

**Question 3**

Exposition solaire chronique professionnelle.

**Question 4**

- Extension locale mutilante.
- Pas de métastase.

**Question 5**

- Biopsie, exérèse si le diagnostic est confirmé.
- Surveillance ultérieure (récidives, autres tumeurs cutanées).

**Cas clinique 21****Question 1**

Âge; prurit; bulles tendues sur base érythémateuse; absence de lésions de la tête et du cou, de cicatrices, de lésions muqueuses; éosinophilie.

**Question 2**

Bulle sous-épidermique à toit intact, sans nécrose ni acantholyse; polynucléaires et éosinophiles dans le derme et la cavité.

**Question 3**

- IFD dépôts linéaires de IgG et/ou C3.
- anticorps anti-membrane basale dans le sérum.
- IF indirecte sur peau clivée par NaCl.

**Question 4**

Dermoval® (dermocorticoïde de classe 1) : 30 à 40 g chaque jour sur tout le corps jusqu'à cicatrisation; puis diminution progressive et arrêt sur 6 mois à un an.

**Question 5**

Critères cliniques uniquement : arrêt d'apparition de nouvelles bulles, puis cicatrisation des érosions post-bulleuses.

**Cas clinique 22****Question 1**

Syndrome (adéno-cutanéomuqueux) de Kawasaki.

**Question 2**

- Survenue chez un enfant de moins de 5 ans.
- Fièvre élevée, supérieure à 38,5 °C, durant plus de 5 jours et ne répondant pas aux antibiotiques.
- Conjonctivite congestive bilatérale.
- Un énanthème des lèvres et de la muqueuse buccale avec langue framboisée, chéillite.

**Question 3**

- Érythème palmoplantaire avec œdème induré des mains et des pieds.
- Érythème du tronc avec atteinte prédominant sur le siège.
- Adénopathies cervicales aiguës, non suppuratives, supérieures à 1,5 cm.
- Desquamation scarlatiniforme palmoplantaire à la 3<sup>e</sup> semaine.

**Question 4**

- Le risque principal est cardiaque avec des anévrismes coronariens qui apparaissent entre la 2<sup>e</sup> et la 4<sup>e</sup> semaine.
- Échocardiographie.

**Question 5**

Une hospitalisation est indispensable pour surveillance évolutive et mise en route d'un traitement associant immunoglobulines IV et aspirine.

**Cas clinique 23****Question 1**

- Primo-infection à VIH.
- Contexte : toxicomanie IV.
- Exanthème morbilliforme fébrile.
- Lymphopénie.
- Monocytose.
- Thrombopénie.
- Absence de prise médicamenteuse, écartant une toxidermie.

**Question 2**

- Syphilis secondaire.
- Primo-infection à EBV, CMV, HHV6, *parvovirus* B19.
- Rubéole.
- Rougeole.
- Toxoplasmose.
- Fièvre boutonneuse méditerranéenne.

**Question 3**

- Recherche d'un énanthème.
- Érosions douloureuses bucco-pharyngées, génitales et anales.
- Recherche de polyadénopathies.
- Examen neurologique complet (syndrome méningé, polyradiculonévrite, troubles du comportement ou signes de localisation) à la recherche de signes méningoencéphaliques.

**Question 4**

- Antigénémie p24.
- Charge virale sérique par PCR.
- Sérologie VIH, à répéter 3 à 4 semaines plus tard.

**Question 5**

Traitement antirétroviral le plus précocement possible pour une durée indéfinie.

**Question 6**

Éléments du suivi :

- clinique;
- charge virale plasmatique VIH;
- lymphocytes CD4.

**Question 7**

Information :

- mesures de prévention (rapports protégés, contre-indication du don de sang);
- dépistage nécessaire du (des) partenaire(s);
- arrêt indispensable de la toxicomanie (prise en charge spécifique).

**Cas clinique 24****Question 1**

Scabiose (gale) sur : topographie du prurit; absence d'autre cause classique évidente du prurit diffus.

**Question 2**

- Recrudescence nocturne du prurit.
- Prurit dans l'entourage, y compris professionnel (maison de retraite).
- Contage sexuel éventuel en dehors de son mari dans les dernières semaines.

**Question 3**

- Sillons scabieux.
- Éminence acarienne.
- Atteinte des espaces interdigitaux.

**Question 4**

Mise en évidence du parasite (sarcopte) par :

- prélèvement au vaccinostyle au niveau de l'éminence acarienne;
- examen au microscope.

**Question 5**

Gale norvégienne.

**Question 6**

Traitement simultané de la patiente et de son entourage familial :

- benzoate de benzyle (Ascabiol®) : 1 application sur la totalité du corps (à l'exception du visage) laissée en place 24 heures, suivie d'un bain savonneux;
- discuter ivermectine per os chez le mari compte tenu de l'immunosuppression;
- laver le linge et les draps à 60 °C;
- pulvériser les vêtements non lavables avec une poudre insecticide (Apar®).

**Question 7**

Dépistage et traitement des pensionnaires et des collègues infectés de la maison de retraite. Discuter prophylaxie par ivermectine per os si absence de cas avérés cliniquement.

**Cas clinique 25****Question 1**

Eczéma de contact : prurit; caractère aigu, suintant et extensif.

**Question 2**

Vésicules.

**Question 3**

Biopsie cutanée (non indispensable).

**Question 4**

- Arrêt du topique suspect.
- Traitement topique :



- antiseptique dilué;
- dermatocorticoïde de niveau 2 : une application par jour pendant 4 à 8 jours, espacée ensuite progressivement.

### Question 5

Enquête allergologique à réaliser à distance de la poussée (au moins un mois) : tests épicutanés (patch tests).

Buts de l'enquête :

- identification d'un ou plusieurs allergènes responsables de l'eczéma;
- prévention des récurrences;
- dresser la liste des évictions à réaliser.

### Question 6

Psoriasis, car :

- dermatose squameuse chronique du cuir chevelu;
- intertrigo sec et bien limité (psoriasis inversé) résistant au traitement antimycosique;
- lésions érythémato-squameuses des coudes.

## Cas clinique 26

### Question 1

- Les diagnostics à évoquer sont : la rosacée, l'acné cortisonée, la dermatite atopique et l'eczéma de contact aux corticoïdes. Le diagnostic le plus probable est une rosacée. Pour ce diagnostic, on retient qu'il s'agit :
  - d'une dermatose inflammatoire du visage;
  - d'aggravation progressive non fébrile;
  - avec des télangiectasies des ailes du nez;
  - des papules érythémateuses et des pustules;
  - avec sensation de brûlure cutanée;
  - et des épisodes de bouffées vasomotrices.
- L'utilisation prolongée de corticoïdes a pu entraîner ou aggraver une rosacée. Aucun argument n'est contre ce diagnostic.
- L'acné pourrait être évoquée devant :
  - une dermatose chronique du visage;
  - chez un sujet jeune;
  - avec des lésions érythémateuses et pustuleuses.
- L'utilisation de corticoïdes aurait pu déclencher une acné induite ou aggravée par les corticoïdes. Contre ce diagnostic : il n'y a pas de comédon, pas de kyste, ni d'autres localisations de l'acné (dos, décolleté).
- Eczéma du visage d'une dermatite atopique. En faveur : dermatose chronique évoluant par poussées chez une patiente ayant des antécédents évocateurs d'atopie (rhinite allergique saisonnière aux pollens, eczéma dans les 4 premières années de vie) et les poussées initiales correspondent dans leur description à une dermatite atopique (dermatose érythémato-squameuse, prurigineuse du visage, touchant les plis des coudes et le dos des mains). Contre ce diagnostic : la dermatose actuelle du visage est différente et n'a pas les caractéristiques d'un eczéma (l'absence de prurit serait inhabituelle).

- Eczéma de contact par allergie de contact aux corticoïdes. En faveur : une dermatose qui s'aggrave malgré l'utilisation de corticoïdes peut faire évoquer ce diagnostic. Mais les pustules, l'absence de vésicules et de prurit ne sont pas en faveur du diagnostic.
- Enfin, l'aspect clinique (en particulier la présence de pustules) n'est pas en faveur d'une dermatomyosite (absence d'atteinte musculaire), d'une dermatite séborrhéique ou d'un érythème malaire de lupus érythémateux disséminé.

### Question 2

La rosacée est due à une infection par le *Demodex* probablement aggravée voire induite chez cette patiente par l'utilisation prolongée (depuis environ 1 an) d'un corticoïde de forte puissance sur le visage. Il s'agit d'une rosacée cortisonée.

### Question 3

Le traitement comporte :

- l'arrêt immédiat des corticoïdes;
- la mise sous cyclines (par exemple, doxycycline, 100 mg par jour, en prise unique, le soir au milieu du repas);
- des soins apaisants comme des brumisations peuvent y être associés.

### Question 4

Il faut évoquer une dermatite atopique (*cf. supra*).

## Cas clinique 27

### Question 1

Pour un érysipèle : localisation, aspect érythémateux. Contre : pas d'œdème ni de bourrelet périphérique, pas de porte d'entrée, pas de fièvre, pas de douleur, pas d'apparition brutale.

### Question 2

Pour un œdème de Quincke : absence de prurit. Contre : évolution assez lente, description non en faveur, absence d'atteinte muqueuse ou d'urticaire associée.

### Question 3

Pour une toxidermie à type de photoallergie aux quinolones : chronologie de la prise médicamenteuse et des signes cutanés, type de molécule en cause (quinolones photosensibilisantes), tableau clinique de photodermatose aiguë. Contre : aucun.

### Question 4

Centre régional de pharmacovigilance. La déclaration se fait grâce à un feuillet recto verso spécial édité de façon nationale.

### Question 5

Pour la dermatite atopique : antécédents, xérose chronique. Contre : brutalité d'apparition de la dermatose sans atteinte des zones caractéristiques (grands plis).

**Question 6**

Pour un eczéma ou photoallergie de contact : aspect clinique (eczéma siégeant sur les parties découvertes), application de topiques suivie d'une exposition solaire. Contre : aucun.

**Question 7**

Patch tests ou tests épicutanés.

**Question 8**

Lupus érythémateux systémique. En faveur : femme, jeune, dermatose induite par l'exposition au soleil, aspect et topographie des lésions pouvant faire évoquer un vespertilo. Contre : absence d'atteinte systémique franche.

**Question 9**

Eczéma ou photoallergie de contact; toxidermie; lupus érythémateux.

**Cas clinique 28****Question 1**

Sarcoïdose cutanée, sur les arguments suivants :

- nodules;
- coloration bleu violacé;
- aspect lupoïde à la vitropression.

**Question 2**

Argument clinique en faveur d'un infiltrat granulomateux si l'aspect est lupoïde.

**Question 3**

Les caractéristiques principales sont :

- nodules de cellules épithélioïdes;
- couronne lymphocytaire;
- absence de nécrose.

**Question 4**

Tuberculose; lèpre; rosacée; maladie de Crohn cutanée.

(Autres : maladie de Wegener; certains lymphomes cutanés; déficit immunitaire.)

**Question 5**

Stade II.

**Question 6**

Trois traitements de la sarcoïdose cutanée :

- corticothérapie générale;
- antipaludéens de synthèse;
- cyclines.

(Autres : méthotrexate; thalidomide; anti-TNF.)

**Cas clinique 29****Question 1**

Ulcère par insuffisance veineuse superficielle (ulcère « variqueux ») : localisation sus-malléolaire interne, œdème, peu douloureux, antécédents veineux, guêtre scléreuse.

**Question 2**

Dermite ocre et guêtre scléreuse (ou hypodermite sclérodermiforme ou lipodermatosclérose). Toutes deux résultent de l'hyperpression veineuse chronique.

**Question 3**

Il s'agit d'un eczéma. Deux mécanismes sont possibles :

- dermite de stase « eczéma variqueux »;
- eczéma de contact fréquent du fait de la multiplicité des topiques appliqués sur et autour de l'ulcère (baume du Pérou dans le Tulle gras®, parfums et conservateurs dans la crème Nivéa®...).

**Question 4**

À l'examen vasculaire des membres inférieurs : pouls distaux, recherche de varices en position debout, mesure de la pression artérielle (PA) à la cheville.

**Question 5**

- Grossesses favorisant les phlébites.
- Obésité et diabète favorisant la stase veineuse.
- Curage lymphatique favorisant la stase lymphatique, elle-même aggravée par les antécédents d'érysipèle.

**Question 6**

- Examens paracliniques :
  - écho-Doppler veineux des membres inférieurs : explorant les vaisseaux, les valvules, les perforantes à la recherche d'un syndrome de reflux superficiel (varices), d'un syndrome de reflux ou d'obstruction profonde (post-phlébitique) ou de l'association des deux;
  - bilan d'hémostase (antécédents personnels et familiaux);
  - recherche d'une sensibilisation de contact par tests épicutanés.
- Soins :
  - règles hygiénodététiques, régime pour le surpoids, équilibrer le diabète;
  - traitement des varices (en fonction du bilan) : contention, chirurgie...;
  - traitement de l'ulcère : détersion mécanique à la curette, complétée par l'application, dans le fond, d'un gel de cellulose (hydrogels) qui peut être laissé en place 48 heures sous un pansement secondaire peu absorbant (plaque d'hydrocolloïde);
  - mise à jour de la vaccination antitétanique.

**Cas clinique 30****Question 1**

Présence de plusieurs facteurs de risque de mélanome : nombreux nævus dits cliniquement atypiques, phototype II, expositions solaires intenses dans l'enfance, contexte de mélanome familial probable (le père et la tante paternelle de Jules). Modifications récentes de plusieurs nævus.

**Question 2**

Phénomène de Sutton (ou halo nævus) : il aboutit à la disparition totale du nævus concerné en plusieurs mois. Phénomène bénin chez le sujet jeune. En revanche, il faut s'en méfier chez le sujet âgé (possibilité de mélanome invasif...).

**Question 3**

Les nævus ne sont pas des précurseurs de mélanome : donc pas d'exérèse systématique. La présence de nombreux nævus est un marqueur de risque de mélanome et impose donc une autosurveillance régulière et une limitation des expositions solaires. Cette autosurveillance doit se doubler d'une surveillance médicale régulière par un dermatologue.

**Question 4**

Exérèse complète sous anesthésie locale de cette lésion pigmentée suspecte pour examen anatomopathologique qui seul permettra d'affirmer la nature de cette lésion (mélanome ?).

**Question 5**

Il s'agit d'un mélanome, dont l'exérèse est incomplète. Les facteurs de pronostic défavorables sont :

- histologiques : épaisseur de 1,6 mm selon Breslow, niveau d'invasion de IV selon Clarck, présence d'une ulcération ;
- cliniques : localisation cervicale postérieure, sexe masculin.

**Question 6**

Examen dermatologique soigneux à la recherche d'un autre mélanome ou de nodules en transit. Palpation des aires ganglionnaires à la recherche d'une adénopathie suspecte. Examen clinique complet. Exérèse chirurgicale complémentaire large au niveau du site initial du mélanome, d'autant plus que l'exérèse initiale était incomplète.

**Cas clinique 31****Question 1**

Impétigo staphylococcique : lésions bulleuses et croûteuses, topographie péri-orificielle, adénopathies, fébricule.

**Question 2**

Une pédiculose de la tête compte tenu : des lésions qui prédominent au cuir chevelu, du prurit récent, de l'âge de l'enfant et sa scolarisation.

**Question 3**

Non : le diagnostic est clinique.

**Question 4**

- En l'absence d'allergie : oxacilline (pénicilline M) per os (Bristopen® : 30 mg/kg par jour).
- Antiseptiques à base de chlorhexidine sur les lésions cutanées.
- Antipyrétiqes en cas de fièvre.

- Prioderm® en application toute une nuit pour traiter le cuir chevelu, à répéter 8 jours après.
- Éviction scolaire jusqu'à disparition des croûtes et des bulles.

**Cas clinique 32****Question 1**

Un périonyxis. Un onyxis.

**Question 2**

- Prélèvement du pus à l'écouvillon pour :
  - examen bactériologique ;
  - examen mycologique du pus.
- Prélèvement mycologique unguéal (après section d'un fragment d'ongle).
- Biopsie d'un fragment de bord libre unguéal pour coloration au periodic acid-Schiff (PAS).
- Glycémie.

**Question 3**

Périonyxis et onyxis candidosique, voire avec surinfection à pyocyanique. Psoriasis unguéal (antécédents). Facteurs traumatiques.

**Question 4**

Pâtissier (manipulation de sucre). Vaisselle à la main.

**Question 5**

Arrêt de travail, voire déclaration de maladie professionnelle. Meulages et avulsions chimiques des ongles atteints. Soins locaux antiseptiques. Si les prélèvements mycologiques sont positifs à *Candida albicans* : traitement pendant au moins 6 mois par Nizoral® (attention aux interactions médicamenteuses avec le Préviscan®) avec surveillance biologique INR-TP et transaminases.

**Cas clinique 33****Question 1**

Psoriasis. Arguments : aspect clinique des lésions élémentaires, localisation, association à un rhumatisme inflammatoire séronégatif.

**Question 2**

Plutôt un traitement local seul en première intention pour le psoriasis cutané (et des anti-inflammatoires non stéroïdiens pour le probable rhumatisme psoriasique).

**Question 3**

Soit un dermocorticoïde de niveau 3 dans la classification européenne (Diprosone® pommade : 1 appl. par jour), soit du calcipotriol (Daivonex® pommade : 2 appl. par jour).

**Question 4**

- Des rétinoïdes per os pour l'atteinte cutanée (notamment atteinte palmoplantaire et du cuir chevelu) et, à un degré moindre, articulaire (Soriatane® : 25 mg par jour en attaque puis augmentation progressive selon la réponse clinique et la tolérance).

- La photothérapie est inadaptée en raison de l'état neurologique de la patiente. Le méthotrexate, pourtant efficace sur le rhumatisme psoriasique, est déconseillé ici en raison de l'anémie et de la macrocytose. La ciclosporine est contre-indiquée en raison de l'âge supérieur à 70 ans et de la HTA (limitation d'emploi).

**Question 5**

Bilan lipidique (cholestérol, triglycérides) et hépatique (transaminases,  $\gamma$ -GT) et suivi clinique tous les 2 mois. Augmentation des doses par paliers de 5 à 10 mg en fonction de l'efficacité et de la tolérance clinique (chéillite, céphalées, alopécie...) et biologique.

# Glossaire

## A

**Acanthose** Épaississement de l'épiderme.

**Allergène** Antigène susceptible de déclencher une hypersensibilité IgE-dépendante. Il varie selon les conditions socioculturelles et d'environnement des populations étudiées. Ainsi, le riz est un atopène au Japon et le pollen de bouleau en Scandinavie. Certains allergènes domestiques sont ubiquitaires dans les zones tempérées, comme ceux issus des acariens de la poussière de maison (*Dermatophagoides pteronyssinus*). En fonction de la voie de pénétration, on distingue les aéroallergènes qui peuvent être inhalés ou qui peuvent agir au contact de la peau et les trophallergènes ingérés.

**Arthrospore** Spore asexuée formée par la séparation des articles d'un filament.

**Atopie** Trait héréditaire polygénique très prévalent, dont les diverses manifestations cliniques (dermatite atopique, rhinite allergique et asthme) touchent environ un quart de la population. L'atopie est une prédisposition héréditaire du système immunitaire qui privilégie des réactions médiées par les immunoglobulines E (IgE) vis-à-vis d'antigènes communs dans l'alimentation, l'environnement extérieur ou domestique.

## B

**Bande lupique** Aspect particulier des dépôts granuleux d'immunoglobulines et/ou de fractions du complément le long de la jonction dermoépidermique, détectés par l'examen en immunofluorescence directe d'une biopsie cutanée.

## C

**Candidose** Infection due à une levure du genre *Candida* dont *Candida albicans* est l'espèce le plus souvent responsable de candidose humaine.

**Cellule épithélioïde** Grande cellule allongée, de 15 à 20 µm de grand axe, à cytoplasme faiblement éosinophile, avec un noyau central allongé et vésiculeux, à chromatine microgranuleuse et avec 1 à 2 gros nucléoles. Elle ne contient aucune inclusion dans le cytoplasme, mais exprime les antigènes des macrophages et des histiocytes mononucléés, notamment l'antigène CD68.

**Condylome** Lésion papuleuse parfois végétante et souvent multiple, localisée sur les régions génitales et liée à une infection par papillomavirus. Il appartient au groupe des maladies sexuellement transmissibles et doit faire l'objet d'un traitement car il favorise le développement de carcinomes muqueux lorsqu'il est lié aux papillomavirus oncogènes.

**Cornéocyte** Cellule anucléée de la couche cornée, stade terminal de différenciation des kératinocytes.

## D

**Dépistage** Application systématique d'un test à une population pour déceler précocement une anomalie inapparente.

**Dermatite atopique** Ensemble des manifestations inflammatoires cutanées chroniques et/ou récurrentes, associées à l'atopie. Synonyme : *eczéma atopique*.

**Dermatite séborrhéique** Réaction inflammatoire cutanée caractérisée par des lésions finement squameuses érythémateuses, parfois séborrhéiques, localisées aux ailes du nez, aux sourcils et à la racine du cuir chevelu.

**Dermatosporose** ensemble de signes cliniques secondaires au vieillissement cutané, en particulier lié au soleil (atrophie, purpura, pseudo-cicatrices, etc.).

**Dermatophyte** Champignon filamenteux kératophile, responsable d'infections de la peau glabre, des plis et des phanères par parasitisme de la couche cornée.

**Dermatophytie** Cf. *Dermatophytose*.

**Dermatophytose** Infection fongique cutanée superficielle due à un dermatophyte. Synonymes : *dermatophytie*, *tinea*.

**Diascopie** Cf. *Vitropression*.

## E

**Eczéma atopique** Cf. *Dermatite atopique*.

**Épidermodysplasie verruciforme** Maladie génétique autosomique récessive associant des papules virales de type verrues planes multiples, développées tôt dans l'enfance, des lésions dépigmentées dites pityriasis versicolor-like, des troubles immunitaires cellulaires. Elle est liée à une infection par HPV du groupe 5 ou apparentées. Elle expose au risque de développement de carcinomes cutanés, en particulier sur les zones photoexposées.

**Épidermotropisme** Aspect histologique de pénétration dans l'épiderme de lymphocytes isolés ou en amas (« thèques »), à partir d'un infiltrat dermique. La constatation de thèques de lymphocytes dans l'épiderme est très évocatrice d'un lymphome T cutané.

**Érythrasma** Infection bactérienne à *Corynebacterium minutissimum*.

**Érythrodermie** Érythème généralisé, le plus souvent squameux et/ou suintant, et confluent sur plus de 90 % des téguments. Il est trop souvent utilisé à tort pour désigner un exanthème étendu.

**F**

**Follicule lanugineux** Follicule rudimentaire, produisant un petit poil ou duvet (le lanugo). Les follicules lanugineux n'interviennent dans l'acné que par leur contribution à la séborrhée.

**Follicule pileux** Annexe cutanée épithéliale caractérisée par l'association constante d'un poil entouré de ses gaines et d'une glande sébacée (le follicule pilo-sébacé). Il existe 3 variétés anatomiques, le follicule terminal, le follicule sébacé et le follicule lanugineux.

**Follicule sébacé** Follicule composé d'un poil rudimentaire et de volumineuses glandes sébacées se déversant dans un entonnoir profond, l'infundibulum; le follicule sébacé est le « théâtre de l'acné » où se forment les comédons, les microkystes, les papules et pustules.

**Follicule terminal** Follicule qui produit un poil épais. Les follicules de la chevelure, de la barbe, des régions pileuses axillaires et anogénitales sont des follicules terminaux; ils ne sont concernés que dans la rare forme d'acné dite inversée.

**G**

**Glossodynie** Sensation de brûlure de la langue sans lésion visible ni cause organique décelable.

**Gorlin (syndrome de -)** Affection autosomique récessive associant des anomalies du développement à des tumeurs diverses dont des carcinomes basocellulaires. Elle est liée à un déficit dans un gène du développement : le gène *PATCHED*.

**Granulome** Lésion inflammatoire proliférative chronique constituée de cellules mononucléées (lymphocytes et macrophages mononucléés) et, inconstamment, en nombre variable, de cellules métamorphiques de ces dernières, les cellules épithélioïdes et les cellules géantes multinucléées.

**H**

**Hailey-Hailey (maladie de -)** Acantholyse familiale due à une anomalie congénitale des jonctions entre cellules épidermiques. Elle se manifeste par des intertrigos d'apparition plus ou moins précoce.

**Hamartome sébacé** Lésion congénitale réalisant une plaque mamelonnée ou cérébriforme, rose orangé et volontiers alopeciant.

**Hyperkératose** Épaississement de la couche cornée.

**Hypoderme** Tissu grasseux cutané situé sous le derme. Il est constitué de lobules grasseux séparés par des cloisons ou septums, dans lesquels cheminent les vaisseaux sanguins afférents et efférents de la peau. Il est souvent improprement appelé tissu sous-cutané.

**I**

**Iatrogénie** Effet d'une intervention médicale. On s'emploie habituellement ce terme pour désigner des effets préjudiciables au patient.

**Ichtyose vulgaire** Affection autosomique dominante caractérisée par une exagération du microrelief de la surface des paumes et plantes, une peau sèche revêtue de petites écailles, en particulier aux jambes, et/ou une kératose pileuse (aspect palpable des ouvertures des follicules pileux des poils des faces d'extension des cuisses et des bras).

**Idiosyncrasie** Susceptibilité personnelle, le plus souvent d'origine génétique, en général imprévisible.

**Intertrigo** Inflammation d'un pli.

**K**

**Kaposi (maladie de -)** Tumeur vasculaire et fibreuse induite par un virus du groupe herpès (HHV8).

**Kératodermie** Épaississement corné de la paume des mains et/ou de la plante des pieds.

**Kératolytique** Topique entraînant un décapage des squames.

**Kérion** Teigne inflammatoire.

**L**

**Langue géographique** Variété de glossite se manifestant par des zones irrégulières décapillées entourées d'une bordure leucokératosique, qui s'étalent et dont la topographie peut varier d'un jour à l'autre.

**Leuconychie** Blanchiment de l'ongle en taches ou en totalité.

**Lichen** Lésion bénigne cutanée inflammatoire chronique pouvant toucher la peau et les muqueuses. Ce sont les formes muqueuses qui peuvent se transformer en carcinomes, ce qui justifie leur traitement et leur surveillance prolongée.

**Lichénification** Modification localisée de l'aspect de la peau comportant une hyperpigmentation, un épaississement et une hyperkératose. Elle est la conséquence d'un prurit chronique.

**Livedo** Coloration bleutée ou violacée de la peau en mailles ou en réseau, localisée ou prédominant aux membres inférieurs.

**Lyell (syndrome de -)** Cf. *Nécrolyse épidermique toxique*.

**M**

**Mycélium** Ensemble de filaments fongiques.

**N**

**Nécrolyse épidermique toxique** Détachement (lyse) de l'épiderme nécrosé, par apoptose massive. Synonyme : *syndrome de Lyell*.

**Nikolsky (signe de -)** Détachement par pression du doigt d'un lambeau d'épiderme sur une peau d'apparence normale. Il se recherche habituellement sur le pourtour d'une bulle. Le signe de Nikolsky est positif au cours des pemphigus (superficiels ou profonds), de la nécrolyse épidermique toxique

(syndrome de Lyell), de l'épidermolyse staphylococcique, de certaines PEAG et des épidermolyses bulleuses congénitales ou acquises.

**Nummulaire** De la forme et de la taille d'une pièce de monnaie. Désigne habituellement des lésions à type de petites plaques arrondies.

## O

**Onycholyse** Décollement de la tablette unguéale.

## P

**Panniculite** Inflammation des lobules graisseux hypodermiques, formant le pannicule (gras) de la peau.

**Parakératose** Persistance de noyaux dans la couche cornée, où ils sont normalement absents.

**Paronychie** Inflammation du bourrelet périunguéal. Synonyme : *périonyxis*.

**Périonyxis** Voir *paronychie*.

**Photosensibilité persistante** Dermatose chronique avec sensibilité anormale à des doses faibles d'UV, déclenchée initialement par une photoallergie et persistant pendant des mois ou années malgré l'éviction de l'allergène.

**Phototype** Aptitude d'un individu à l'érythème solaire (coup de soleil) et au bronzage. On distingue six phototypes, très schématiquement illustrés par la couleur des cheveux : le phototype 0 : sujets albinos ; I : sujets roux ; II : sujets blonds ; III : sujets châtain ; IV : sujets bruns ; V : sujets méditerranéens ; VI : sujets noirs.

**Pityriasis rosé de Gibert** Affection éruptive bénigne probablement virale débutant par un médaillon.

**Pityriasis versicolor** Infection cutanée bénigne superficielle due à des levures du genre *Malassezia*.

**Prick-test** Test cutané réalisé en déposant la substance à tester sur une scarification cutanée superficielle (vaccinostyle). Ce type de test peut entraîner une réaction générale (au maximum : choc anaphylactique) et doit être réservé à des médecins expérimentés et disposant de matériel de réanimation.

**Prurigo** Lésion élémentaire de type papule œdémateuse surmontée d'une vésicule, pouvant secondairement être excoriée ou se lichénifier.

## R

**Rhagade** Érosion cutanée linéaire.

## S

**Spongiose** Œdème épidermique dissociant les kératinocytes, parfois au point de créer des vésicules intraépidermiques.

## T

**Th1 (réaction de type Th1)** Mode de réponse des lymphocytes T à une stimulation antigénique avec production d'interleukine 2 et d'interféron  $\gamma$ , conduisant à une activation cellulaire (macrophages, cellules cytotoxiques...).

**Tinea** Voir *dermatophytose*.

**Toxidermie** Lésion cutanée due à des médicaments ou, beaucoup plus rarement, à un toxique inhalé ou ingéré.

## U

**Urétrite** Écoulement de pus par l'urètre et/ou présence d'au moins 4 polynucléaires par champ (au grossissement 100  $\times$  10) sur le frottis urétral ou au moins 10 polynucléaires neutrophiles par champ sur l'examen du premier jet d'urine (au grossissement 400).

## V

**Vitropression** Pression exercée sur une lésion cutanée avec une lame de verre transparente, permettant de chasser le sang non extravasé et, en supprimant la composante érythémateuse, de voir la couleur réelle d'une lésion *in vivo*. Synonyme : *diascopie*.

## X

**Xeroderma pigmentosum** Affection autosomique récessive secondaire à un trouble de la réparation de l'ADN et exposant à une hypersensibilité aux ultraviolets. Le risque de développement de tumeurs (carcinome basocellulaire, carcinome épidermoïde et mélanome) est 1 000 fois supérieur à celui de la population générale. Il s'y associe des anomalies oculaires et neurologiques. Sept groupes dits de complémentation, correspondant à des mutations sur différents gènes de réparation de l'ADN, ont été décrits et réalisent des tableaux cliniques de gravité variable.

## Z

**Zone bastion** Localisation fréquente et rebelle aux traitements de certaines dermatoses chroniques (psoriasis, dermatite atopique).

# Index

## A

Abcès, 93  
Acantholyse, 422  
Acné, 3, 14, 355  
Acrocyanose, 290  
Acrosyndromes, 290  
Allen (manœuvre d'–), 287  
Allergènes (batterie standard européenne), 233  
Allergie, 208, 218  
Alopécie, 132, 371  
– androgénogénétique, 374  
Angiokératome, 45  
Angiome  
– lymphangiome, 44  
– plan, 41  
– stellaire, 45  
– veineux, 43  
Anthrax, 92  
Anticorps  
– anti-cardiolipine, 247  
– anti-endomysium, 30  
– anti-membrane basale, 22, 27  
– anti-substance intercellulaire, 22, 32  
– anti-transglutaminase, 30  
Antifongiques, 106  
Aphte, 386  
Atopie, 213, 219

## B

Balanite, 101, 109  
Balano-posthite, 101  
Basedow (maladie de –), 31  
Basocellulaire (carcinome), 251, 298  
Bébé collodion, 59  
Behçet (maladie de –), 91  
Borréliose, 368  
Bowen (maladie de –), 299  
Bulle, 22

## C

*Candida*, 98  
Candidose, 99, 187  
Carcinome  
– basocellulaire, 251, 298  
– épidermoïde, 251, 298  
– intraépithélial (*in situ*), 299  
Cellulite, 94  
Cervicite, 124  
Chancre, 129, 383, 389  
– mou, 390  
Chikungunya, 156  
*Chlamydia trachomatis*, 122, 126, 390  
Choc anaphylactique, 212  
Choc toxique (syndrome du –), 94, 154

Condylome, 139, 253  
Connectivite, 247, 288  
Coxsackie virus, 388  
Cryoglobulinémie, 291  
Cyclophosphamide, 29, 33  
Cytodiagnostic de Tzanck, 167

## D

Dengue, 153  
Dermatite  
– atopique, 60, 214, 229  
– d'irritation, 229  
– herpétiforme, 30  
– séborrhéique, 16, 60, 80, 187  
Dermatomyosite, 241  
Dermatophytose, 110, 187  
Dermatoses bulleuses auto-immunes, 21  
Dermatosporose, 421  
Dermocorticoïdes, 82, 222, 353  
Dermographisme, 66, 206  
Dermohypodermite, 94, 172, 361  
– nécrosante, 364  
Donovanose, 391  
DRESS (syndrome –), 58, 346  
Dysidrose, 230

## E

Echovirus, 152  
Ecthyma, 89  
Eczéma, 66, 205, 355, 366  
– atopique, 213  
– de contact, 226  
– herpeticum, 220  
– lichénifié, 228  
Effluvium télogène, 373  
Engelures, 291  
Épidermoïde (carcinome), 251, 298  
Épidermolyse  
– bulleuse acquise, 29  
– bulleuse héréditaire, 24  
– *staphylococcique*, 24, 60, 172, 349  
Érosion, 383  
Érysipèle, 94, 230, 362  
Érysipéloïde, 365  
Érythème  
– généralisé, 56  
– noueux, 255  
– pigmenté fixe, 344  
– polymorphe, 23, 205, 349, 388  
Érythralgie, 290  
Érythrasma, 104  
Érythrodermie, 47, 56, 77, 235  
– congénitale ichtyosiforme, 59  
– desquamative de Leiner-Moussous, 60



- Exanthème, 47
  - morbilliforme, 150
  - roséoliforme, 148
  - scarlatiniforme, 153
  - subit du nourrisson, 148

**F**

- Fasciite nécrosante, 96, 172, 362
- Favus, 115
- Fièvre boutonneuse méditerranéenne, 51, 156
- Folliculite, 7, 90, 91
- Furoncle, 91
- Furonculose, 92

**G**

- Gale, 59, 189, 190
- Gangrène gazeuse, 278, 364
- Gianotti-Crosti (syndrome de –), 157
- Gibert (pityriasis rosé de –), 80, 186
- Gingivostomatite herpétique aiguë, 161
- Glossite, 99
- Gonococcie, 121
- Gorlin (syndrome de –), 422
- Gougerot-Sjögren (maladie de –), 31
- Grosse jambe rouge aiguë, 95, 361
- Grossesse, 71, 143, 167

**H**

- Hémangiome du nourrisson, 35
- Herpès, 159, 387, 389
  - néonatal, 161
- HHV6, 52, 148
- HHV8, 252
- Hidradénite, 92
- Histiocytose langerhansienne, 60
- HPV, 139, 253

**I**

- Ichtyose, 59
- Immunofluorescence directe, 25
- Impétiginisation, 89, 172, 235, 235
- Impétigo, 88
- Intertrigo
  - candidosique, 102
  - dermatophytique, 103, 111
- Ischémie digitale, 292

**J**

- Jambe
  - grosse – rouge aiguë, 95, 361
  - ulcère de –, 271
- Jonction dermoépidermique, 21

**K**

- Kaposi (maladie de –), 187, 252
- Kaposi-Juliusberg (syndrome de –), 163, 220
- Kasabach-Merritt (syndrome de –), 40
- Kawasaki (maladie de –), 154
- Kératodermie palmoplantaire, 58, 113, 228

- Kératose actinique, 299
- Kérion, 91, 113, 115, 118
- Klippel-Trenaunay (syndrome de –), 42

**L**

- Leiner-Moussous (érythrodermie desquamative de –), 60
- Letterer-Siwe (maladie de –), 60
- Leucocidine de Panton-Valentine, 93
- Leucoplasie, 299
- Lichen
  - érosif, 299, 389
  - plan, 67
  - scléreux, 299
- Lipodermatosclérose, 365
- Livedo, 244
- Lichen
  - plan, 57
- Löfgren (syndrome de –), 256
- Lupus
  - discoïde, 243
  - engelure, 291
  - érythémateux systémique, 14, 31, 239
  - pernio, 259
  - subaigu, 242
- Lyell (syndrome de –), 23, 347, 388
- Lymphadénopathie dermopathique, 58
- Lymphangiome, 44
- Lymphangite, 92, 368
- Lymphogranulomatose vénérienne, 136
- Lymphome cutané, 58, 335

**M**

- Maladie
  - bulleuse auto-immune, 21, 388
  - de Basedow, 31
  - de Behçet, 91, 256, 386, 387
  - de Bowen, 299
  - de Gougerot-Sjögren, 31
  - de Kaposi, 187, 252
  - de Kawasaki, 154
  - de Léo Buerger, 288
  - de Letterer-Siwe, 60
  - de Nicolas-Favre, 136, 390
  - de Paget, 102
  - de Raynaud, 286
  - de Rendu-Osler, 45
  - de Still, 149, 205
  - de Verneuil, 92
- Malformations vasculaires
  - de l'enfant, 41
- Manœuvre d'Allen, 287
- Méatite, 102, 123
- Mégalérythème épidémique, 152
- Mélanome, 252
- Mélanonychie longitudinale, 379
- Mononucléose infectieuse, 151
- Muguet, 100
- Myasthénie, 31
- Mycosis fongoïde, 67, 336

**N**

Nævus, 325, 327  
 – bleu, 327  
 Nécrolyse épidermique toxique, 347  
*Neisseria gonorrhoeae*, 121  
 Nicolas-Favre (maladie de –), 136, 390  
 Nikolsky (signe de –), 22, 32, 422

**O**

Œdème  
 – angioneurotique, 209  
 – de Quincke, 200, 230, 345  
 Onychomycose, 104  
 Onyxis, 116, 378

**P**

Paget (maladie de –), 102  
 Panaris, 92  
 Panton-Valentine (leucocidine de –), 93  
 Papillomavirus, 139, 308  
 Papulose bowénoïde, 140  
 Parvovirus B19, 152  
 Pasteurellose, 365  
*Patch-tests*, 220, 232  
*PATCHED* (gènes), 422  
 Pédiculose  
 – corporelle, 192, 194  
 – de la tête, 194  
 Pelade, 374  
 Pemphigoïde, 26, 67, 205  
 Pemphigus, 31  
 Périonyxis, 380  
 Perlèche, 99  
 Phénomène de Raynaud, 244, 285  
 Photosensibilité, 344  
 Photothérapie, 225  
 Phtiriase, 195  
 Pied diabétique, 364  
 Pityriasis rosé de Gibert, 80, 186  
 Plaque fauchée, 132  
 Polyarthrite rhumatoïde, 31  
 Porphyrurie cutanée tardive, 23, 187  
 Poux, 194  
*Prick-tests*, 208  
 Prurigo, 64, 217  
 Prurit, 30, 56, 63, 192, 195  
 Pseudo-lymphome, 339  
 Psoriasis, 18, 57, 73, 187, 355  
 – arthropathique, 78  
 – inversé, 103  
 – pustuleux, 78  
 Purpura, 245, 261  
 – rhumatoïde, 267  
 Pustulose  
 – exanthématique aiguë  
 généralisée, 345  
 – varioliforme de Kaposi-Juliusberg, 220  
 PUVAthérapie, 83  
 Pyomyosite, 367

**Q**

Quincke (œdème de –), 200, 230, 345

**R**

Raynaud (phénomène de –), 286  
 Rendu-Osler (maladie de –), 45  
 Rickettsiose, 51, 156  
 Rosacée, 355  
 Roséole syphilitique, 131  
 Rougeole, 150  
 Rouget du porc, 365  
 Rubéole, 148

**S**

Sarcoïdes, 257  
 Sarcoïdose, 255  
*Sarcoptes scabiei*, 189  
 Scarlatine, 153  
 Sclérodémie systémique, 45, 288  
 Sézary (syndrome de –), 58, 338  
 Spongiose, 229  
*Staphylococcal Scalded Skin Syndrome*, 94, 172  
 Staphylococcie maligne de la face, 92  
*Staphylococcus aureus*, 88, 90, 93, 97, 365  
 Stevens-Johnson (syndrome de –), 347, 388  
 Still (maladie de –), 149, 205  
 Stomatite, 99  
*Streptococcus pyogenes*, 88, 89, 93  
 Sturge-Weber-Krabbe (syndrome de –), 42  
 Sycosis, 91, 115  
 Syndrome  
 – CREST, 45  
 – de Gianotti-Crosti, 157  
 – de Gougerot-Sjögren, 247, 288  
 – de Kaposi-Juliusberg, 163, 220  
 – de Kasabach-Merritt, 40  
 – de Klippel-Trenaunay, 42  
 – de l'orteil ou du doigt bleu, 292  
 – de Löfgren, 256  
 – de Lyell, 347, 388  
 – de Sézary, 58, 338  
 – de Stevens-Johnson, 347, 388  
 – de Sturge-Weber-Krabbe, 42  
 – des anti-phospholipides, 246  
 – des loges, 366  
 – DRESS, 58, 346  
 – du choc toxique, 94, 154  
 – mains-pieds-bouche, 388  
 – *Staphylococcal Scalded Skin Syndrome*, 94, 172  
 Syphilides, 131  
 Syphilis, 128, 186, 389

**T**

Taches rubis, 45  
 Teigne, 114, 376  
 Télangiectasies, 45  
 Tests épicutanés, 220, 231, 232  
 Thromboangéite oblitérante, 288  
 Thrombophlébite septique, 93

Toxidermie, 23, 341  
– érythrodermique, 57  
TPHA, 127, 134  
Trichomonose, 143  
*Trichophyton*, 111, 376  
Tumeurs  
– à HPV, 308  
– carcinomes basocellulaires, 302  
– carcinomes épidermoïdes, 298  
– mélanomes, 313  
– nævus mélanocytaires, 325  
– vasculaires, 35  
Tzanck (cytodiagnostic de –), 167

## U

---

Ulcérations, 387  
Ulcère de jambe, 271  
Urétrite, 124, 126  
Urticaire, 66, 199, 200  
– alimentaire, 208  
– aquagénique, 207  
– au froid, 207

– cholinergique, 207  
– de cause infectieuse, 209  
– de contact, 208  
– médicamenteuse, 208  
– retardée à la pression, 206  
– solaire, 207

## V

---

Varicelle, 170, 388  
Vasculite  
– cutanée, 265  
– urticarienne, 204  
Vasculite urticarienne, 245  
VDRL, 127, 134  
Verneuil (maladie de –), 92  
Verrue, 253  
VIH, 59, 71, 79, 137, 183, 388  
Vulvovaginite, 101, 109

## Z

---

Zona, 170, 175, 187, 230, 368, 388

4737087 – (I) – (8,2) – CSB90 – SPI

Elsevier Masson SAS  
62, rue Camille-Desmoulins  
92442 Issy-les-Moulineaux Cedex

Dépôt légal : novembre 2014

*Imprimé en Italie par Printer Trento*