

Exanthème

Objectif pédagogique

- Devant un exanthème, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

DIAGNOSTIC POSITIF

Un exanthème est un érythème diffus d'apparition aiguë. Il peut s'accompagner d'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.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

On élimine facilement

- Les purpuras : qui ne disparaissent pas à la vitropression.
- Les angiomes et télangiectasies : de topographie stable et dont l'intensité varie avec la chaleur ambiante ou la température des bains ou des douches.

Urticaire

Elle est parfois très difficile à différencier d'un érythème car elle peut ne pas avoir une évolution fluctuante et transitoire (voir question : urticaire).

Érythèmes vasomoteurs

- La couperose : érythème congestif du visage (joue, 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 lors d'émotions chez les patients facilement émotifs.

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 avant-bras, jambes).

Érythrodermie

L'érythrodermie se différencie d'un simple exanthème érythémateux en raison de l'atteinte universelle des téguments et de son caractère squameux.

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Les principales causes des érythèmes sont les infections et les réactions toxiques ou médicamenteuses. 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.

Les arguments en faveur d'une atteinte virale sont :

- le contexte épidémique ;
- la notion de contagé ;
- la fièvre ;
- un syndrome grippal ;
- un énanthème ;

– la présence d'adénopathies.

Les arguments en faveur d'une cause médicamenteuse 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.

Érythèmes morbilliformes

MÉGALÉRYTHÈME ÉPIDÉMIQUE

Le mégalérythème épidémique est dû au parvovirus B19. Il survient entre l'âge de 5 et 10 ans après une incubation d'environ 1 semaine et se manifeste par un exanthème très caractéristique en dentelle ou en carte de géographie pouvant toucher les convexités du visage puis des membres (fig. 1 et 2). Cette éruption, 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,

Tableau I. – Principales causes d'exanthèmes en fonction de l'aspect sémiologique.

Érythèmes morbilliformes

Maladies infectieuses :

- essentiellement virales :
 - mégalérythème épidémique
 - échovirus (9 et 16), adénovirus, arbovirus
 - coxsackies
 - rougeole
 - rubéole
 - mononucléose infectieuse, cytomegalovirus, hépatite virale, primo-infection VIH
- parfois bactériennes ou parasitaires : rickettsioses, mycoplasme, leptospirose, toxoplasmose...

Syndrome de Kawasaki, lupus érythémateux

Toxidermie : β-lactamines, sulfamides, anticomitiaux

Indéterminées

Érythèmes roséoliformes

Exanthème subit

Rubéole

Écho virus (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

Indéterminées

res, 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

Elle est due au virus Epstein-Barr (EBV). L'éruption, très inconstante, survient après 1 semaine d'un tableau général s'accompagnant d'une fièvre, d'une angine, d'une asthénie avec adénopathies et splénomégalie. L'éruption est plus souvent morbilliforme et régresse 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, méningo-encéphalite).

ROUGEOLE

La 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. Elle est devenue rare du fait du vaccin ROR. Il existe une phase de catarhe oculo-nasal pré-éruptive s'accompagnant d'une hyperthermie à 39-40 °C, d'une toux, d'un signe de Köplick (petits points blancs entourés d'un halo inflammatoire rouge en regard des premières molaires supérieures) ; puis survient l'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 (méningo-encéphalite, pneumopathies, myocardite, kératite).

FIÈVRE BOUTONNEUSE MÉDITERRANÉENNE

C'est une infection par *Rickettsia conorii*, non exceptionnelle en région méditerranéenne, qui 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 une éruption de petites papules érythémateuses et parfois purpuriques (fig. 3) qui vont évoluer en plusieurs poussées avec extension palmo-plantaire. L'examen peut trouver un chancre escarrotique au siège de la morsure de tique responsable de l'inoculation. Il peut exister des complications viscérales (méningo-encéphalite, rein, cœur, poumon, coagulation intravasculaire disséminée [CIVD]). Le diagnostic se fait par l'isolement des rickettsies dans le sang ou la peau et sur la sérologie par IFD qui se positive entre le 7^e et le 15^e jour. Le traitement repose sur les tétracyclines, 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 (coxsackie, échovirus 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 énanthème. Ces infections surviennent surtout l'été après une

incubation de quelques jours avec de la fièvre, des céphalées, une anorexie et une gastroentérite. Les infections à coxsackie peuvent s'accompagner de vésicules ovalaires des mains et des pieds (syndrome mains-pieds-bouche) avec un énanthème vésiculeux du voile du palais ; souvent, le tableau est incomplet.

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 précitérique 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.

Érythèmes roséoliformes

EXANTHÈME SUBIT

L'exanthème subit (ou roséole infantile) est dû à l'HHV6 ou à l'HHV7 (*human herpes virus 6 et 7*). Cette affection survient chez tous 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. Elle est discrète, transitoire, 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 mononucléosique, hépatites ou pneumopathies.

RUBÉOLE

La rubéole, ou 3^e maladie, est une affection virale de l'enfant due à un togavirus, devenue rare avec la vaccination. Elle passe totalement inaperçue dans un cas sur deux. Après une incubation de 2 à 3 semaines survient un exanthème fruste, pâle et fugace (2 à 3 jours) (fig. 4) avec peu de signes généraux (adénopathies cervicales postérieures, parfois arthralgies ou conjonctivite). Le problème principal est représenté par la 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 d'anticorps antirubéoleux 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 (VOIR CHAPITRE 5)

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 mononucléosique 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.

SYPHILIS SECONDAIRE

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 telle la fièvre typhoïde avec une éruption fugace lenticulaire du tronc dans la 2^e semaine d'un tableau fébrile bruyant, ou des infections virales à entérovirus (échovirus, coxsackie, arbovirus...).

Érythèmes scarlatiniformes

SCARLATINE

La scarlatine est due à la sécrétion d'une toxine érythrogène par un streptocoque β -hémolytique. Elle est actuellement très rare. Elle commence brutalement chez un enfant d'âge scolaire (5-10 ans) par une angine rouge avec fièvre à 39-40 °C suivie 24 h 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 (fig. 5). Il existe un énanthème avec une gorge rouge et une 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^e et le 20^e 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 poststreptococcique. Le prélèvement retrouve un streptocoque β -hémolytique dans la gorge. Il existe une leucocytose à polynucléaires neutrophiles, une élévation secondaire des antistreptolysines. Le traitement repose sur la pénicilline pendant une dizaine de jours. Il faut bien sûr rechercher à distance l'absence de protéinurie.

SCARLATINE STAPHYLOCOCCIQUE

Elle représente probablement une forme bénigne de choc toxique staphylococcique secondaire à la sécrétion d'une toxine TSST_I 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 TSST_I) 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 (fig. 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, hépatite, musculaire, rénale, ou du système nerveux central.

SYNDROME (ADÉNO-CUTANÉO-MUQUEUX) DE KAWASAKI

C'est un 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.

Cette affection survient presque exclusivement chez l'enfant avant 5 ans et surtout chez le nourrisson. Elle 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 palmo-plantaire avec œdème induré des mains et des pieds surtout chez le petit nourrisson évoluant ultérieurement vers une desquamation scarlatiniforme à la 3^e semaine ;
- un érythème touchant principalement le tronc, survenant à la fin de la 1^{re} 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 2^e et la 4^e 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.

ÉRYTHÈMES MÉDICAMENTEUX (TOXIDERMIES)

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. 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. Cette toxidermie peut être fébrile et une hyperthermie n'est pas spécifique d'un exanthème infectieux. Les médicaments les plus souvent en cause sont les antibiotiques (en particulier les β-lactamines), les sulfamides, les anticomitiaux et les AINS.

Examens pertinents

Chez l'enfant : habituellement, aucun bilan 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, bilan hépatique, 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 et syphilis.

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 (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).



Fig. 1. Mégalérythème (parvovirus B19) : aspect « souffleté » du visage.



Fig. 4. Érythème roséoliforme (rubéole).



Fig. 2. Mégalérythème : érythème morbilliforme « figuré » des jambes.



Fig. 5. Scarlatine.



Fig. 3. Érythème morbilliforme (fièvre boutonneuse méditerranéenne à R. conorii).



Fig. 6. Érythème scarlatiniforme au cours d'un syndrome de choc toxique staphylococcique.

Érythrodermie

Objectif pédagogique

– Devant une érythrodermie, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires.

L'érythrodermie est un syndrome rare diagnostiqué cliniquement devant la présence d'un érythème confluant associé à une desquamation touchant l'ensemble des téguments (plus de 90 p.100 de la surface corporelle) et d'évolution prolongée (plusieurs semaines).

Il s'agit d'une urgence dermatologique.

Elle peut s'accompagner d'un prurit féroce et d'un œdème important avec sensation de tiraillement cutané. L'atteinte des muqueuses est possible sous forme d'une chéilite, d'une conjonctivite ou d'une stomatite.

Elle s'associe fréquemment à une altération de l'état général avec fièvre, adénopathies et parfois à des troubles hémodynamiques par déperdition hydroélectrolytique.

Pour toutes ces raisons, elle nécessite le plus souvent une hospitalisation dans un service spécialisé.

Le terme d'érythrodermie ne s'applique pas aux éruptions (exanthèmes, voir le chapitre Connaissances, item 314) qui, aussi diffuses soient-elles, respectent toujours des zones importantes de tégument.

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE CHEZ L'ADULTE

L'interrogatoire est l'un des éléments clés de l'enquête étiologique d'une érythrodermie. 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 récente, aux traitements topiques et rechercher un contexte infectieux contemporain à l'éruption.

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 et, chez l'enfant, la dermatite séborrhéique. Le diagnostic étiologique de l'érythrodermie est alors facilité par l'interrogatoire qui retrouve presque tou-

jours la notion d'une dermatose préalable et parfois par la présence d'une atteinte clinique spécifique de la dermatose.

Érythrodermie d'origine médicamenteuse

Plusieurs classes médicamenteuses sont susceptibles de provoquer une toxidermie érythrodermique (fig. 1). Les médicaments les plus souvent incriminés sont les sels d'or, les sulfamides antibactériens, les anticomitiaux, l'allopurinol, les β-lactamines.

L'érythrodermie d'origine médicamenteuse apparaît au minimum 1 semaine après l'introduction du médicament. Le calcul des critères d'imputabilité intrinsèque et extrinsèque permet de trancher parmi l'ensemble des médicaments potentiellement responsables du tableau clinique. Lorsque le diagnostic est posé, le médecin doit rapidement stopper le médicament suspect et faire une déclaration à la pharmacovigilance. Une érythrodermie de cause médicamenteuse s'intègre, le plus souvent, dans le tableau du syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse ou DRESS (*drug rash with hyper eosinophilia and systemic symptoms*). Cliniquement, il se présente comme une réaction médicamenteuse atteignant la peau et les viscères (hépatite), accompagnée de fièvre et caractérisée biologiquement par une hyperéosinophilie et un syndrome mononucléotique. L'éruption initiale est le plus souvent maculo-papuleuse, et peut évoluer vers une érythrodermie.

Le DRESS survient 2 à 6 semaines après l'introduction du médicament responsable. L'évolution est le plus souvent favorable avec un traitement symptomatique et l'arrêt précoce du médicament responsable (voir chapitre correspondant).

Érythrodermie et hémopathies

L'hypothèse d'un lymphome T cutané épidermotrope (fig. 2), en particulier d'un syndrome de Sézary doit être soulevée devant une érythrodermie chronique, prurigineuse et infiltrée, surtout si celle-ci est associée à des adénopathies périphériques. 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 (réarrange-

ment génique du récepteur des cellules T dans la peau et dans le sang).

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

Érythrodermie d'origine infectieuse

Le clinicien doit penser à la possibilité d'une érythrodermie infectieuse, en particulier la gale croûteuse dite « norvégienne ».

L'érythrodermie est farineuse, croûteuse et hyperkératosique, extrêmement contagieuse et survient sur un terrain débilité : personne âgée vivant en collectivité et/ou sujet immunodéprimé.

Autres causes d'érythrodermie

La maladie aiguë du greffon contre l'hôte peut s'accompagner d'une érythrodermie. Le diagnostic est, dans ce cas, aisé compte tenu du contexte.

Des cas d'érythrodermie paranéoplasique ont été décrits révélant des cancers viscéraux (poumon, œsophage, prostate, thyroïde, sein, ovaire, rectum).

Érythrodermie idiopathique

Dans un nombre assez élevé de cas (10 à 40 p. 100), la cause de l'érythrodermie reste inconnue. Une partie de ces érythrodermies idiopathiques évoluera vers un lymphome cutané.

ÉRYTHRODERMIES DE L'ENFANT

À partir de l'âge de 3 mois, les étiologies des érythrodermies de l'enfant sont les mêmes que chez l'adulte. Avant l'âge de 3 mois, il est nécessaire de différencier les érythrodermies congénitales des érythrodermies acquises.

Érythrodermies congénitales

Ce sont des maladies héréditaires avec anomalie 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 le conseil génétique.

Érythrodermies acquises du nourrisson

Elles sont dues le plus souvent à une dermatite atopique, une dermite séborrhéique ou à un psoriasis du nourrisson.

La dermatite atopique, lorsqu'elle est sévère, peut réaliser un aspect d'érythrodermie chez le nourrisson.

La maladie de Leiner et Moussous est une dermite séborrhéique sévère, généralisée du nourrisson.

La maladie de Letterer-Siwe (histiocytose langerhansienne), la mastocytose cutanée diffuse érythrodermique et certains déficits immunitaires peuvent exceptionnellement être à l'origine d'une érythrodermie acquise ou congénitale chez un nourrisson.

COMPLICATIONS DES ÉRYTHRODERMIES

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

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.

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.

Complications infectieuses

La mortalité des patients atteints d'érythrodermie serait de 19 p. 100 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 un bilan biologique pour évaluer la gravité de la dermatose avec rééquilibrage des troubles hydroélectrolytiques et traitement des éventuelles défaillances viscérales.

Recherche étiologique

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

Arrêt d'éventuels médicaments suspects.

L'histologie 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

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 I entraîne une amélioration symptomatique rapide.

Points clés

1. L'érythrodermie est un érythème généralisé associé à une desquamation et d'évolution prolongée.
2. L'aspect clinique de l'érythrodermie ne préjuge pas de sa cause.
3. L'érythrodermie est un syndrome dermatologique grave dont les principales causes sont : psoriasis, dermatite atopique, lymphome cutané et réaction médicamenteuse.



Fig. 1. Érythrodermie (d'origine toxidermique : DRESS).



Fig. 2. Mycosis fongoïde érythrodermique.

Phénomène de Raynaud

Objectif pédagogique

– Devant un phénomène de Raynaud, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Le phénomène de Raynaud (PR) est un acrosyndrome vasculaire paroxystique fréquent touchant 8 à 10 p. 100 des femmes et 3 à 5 p. 100 des hommes.

DIAGNOSTIC POSITIF

Le diagnostic de PR est clinique. Il repose sur l'interrogatoire du patient, à la recherche d'une ischémie transitoire des doigts se déroulant en 3 phases successives : une phase syncopale, une phase asphyxique et une phase hyperhémique. Les orteils, le nez et les oreilles peuvent quelquefois être touchés. La durée de chaque phase est variable, certaines étant très courtes ou pouvant même manquer (PR incomplet). Le PR est déclenché par le froid, l'humidité, l'émotion :

– la phase syncopale ou « blanche » est caractérisée par un blanchiment paroxystique des doigts, respectant souvent les pouces, dû à un arrêt brutal et transitoire de la circulation artérielle digitale (*fig. 1*). Elle est douloureuse, et souvent accompagnée d'une « sensation de doigts morts » avec perte de la sensibilité ;

– la phase asphyxique ou « bleue » (due au ralentissement du courant veineux) qui lui fait suite, est inconstante ;

– elle est suivie d'une phase « rouge » ou hyperhémique (due à une vasodilatation artérielle).

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Les principaux diagnostics différentiels sont rappelés dans le *tableau I* : autres acrosyndromes vasculaires et autres dermatoses déclenchées ou aggravées par le froid.

Tableau I. – Diagnostic différentiel.

Acrocyanose

Cyanose permanente, froide, indolore des extrémités, majorée au froid, souvent associée à une hyperhidrose. Il s'agit d'un trouble fonctionnel lié à une hypotonie avec stase capillaro-veineuse.

Érythermalgie

Acrosyndrome paroxystique déclenché par la chaleur et l'effort (accès de vasodilatation). Les extrémités sont rouges, chaudes, douloureuses. Idiopathique ou secondaire à un syndrome myéloprolifératif, à un médicament vasodilatateur.

Engelures (hypersensibilité au froid)

Par temps froid et humide, terrain familial et féminin, évolution de quelques semaines avec poussées successives de papules violacées plus ou moins œdémateuses, douloureuses, siégeant surtout à la face dorsale des doigts et orteils.

Gelures (action d'un froid intense)

Exposition en altitude, patient SDF avec douleur intense, lividité et anesthésie de la zone, puis bulles et zones de nécrose.

BILAN CLINIQUE ET PARACLINIQUE

L'enquête étiologique repose sur l'interrogatoire, l'examen clinique et des examens complémentaires à discuter en fonction du contexte clinique. Devant un PR d'apparition récente chez l'adulte, un bilan étiologique minimum est conseillé, permettant de dépister une origine hématologique ou une connectivite *a minima*, notamment une sclérodermie systémique dont le PR peut rester la seule manifestation pendant plusieurs années (*fig. 2*). Les PR secondaires accompagnent des maladies oblitérant la macro- ou la microcirculation des doigts (*tableau II*).

Ce bilan étiologique minimum comprend :

- une capillaroscopie périunguéele ;
- la recherche d'anticorps antinucléaires (y compris anticorps anticentromères et anti-Scl70) ;
- un examen radiologique du thorax et des mains ;
- un hémogramme.

Tableau II. – Étiologies du phénomène de Raynaud.

Causes médicamenteuses et toxiques

β-bloqueurs, amphétamines
Ergot de seigle, méthysergide
Bléomycine, vinblastine
Bromocriptine
Interféron α, ciclosporine
Chlorure de polyvinyle

Collagénoses

Sclérodémie systémique
Connectivite mixte
Polyarthrite rhumatoïde
Lupus érythémateux systémique
Dermatomyosite
Syndrome de Goujerot-Sjögren

Vasculites

Cryoglobulinémie
Maladie des agglutinines froides

Artériopathies

Maladie de Buerger, de Takayasu
Artériosclérose
Embolies distales
Défilé costo-claviculaire

Causes professionnelles

Maladie des engins vibrants
Microtraumatismes localisés chroniques

Causes endocriniennes

Hypothyroïdie
Acromégalie

Causes hématologiques et néoplasiques

Syndrome myéloprolifératifs
Néoplasies

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE**PR primitif ou idiopathique (« maladie de Raynaud »)**

Le PR primitif est idiopathique, de physiopathologie multifactorielle, faisant intervenir une hypersensibilité des récepteurs α₂ vasoconstricteurs et des perturbations dans la sécrétion endothéliale des médiateurs vasoactifs. Le PR primitif est le plus fréquent des PR (75 à 80 p. 100 des cas). Les critères retenus pour le PR primitif sont : crises au froid et l'émotion, bilatéralité, pas de gangrène, pas de cause, évolution supérieure à 2 ans.

Le PR idiopathique présente les caractéristiques suivantes :

- femme jeune ;
- parfois : autres manifestations d'hypersensibilité au froid (engelures, acro-cyanose) ;
- parfois : antécédents familiaux de PR ou des antécédents personnels de migraines.

Le bilan étiologique minimum (*cf. supra*) est négatif. Sa valeur prédictive en faveur du PR idiopathique est d'autant

plus grande que le PR est ancien (au moins 5 ans). En particulier, la capillaroscopie est normale ou sans microangiopathie organique. Parfois le PR idiopathique est révélé plus tardivement, en association à un syndrome du canal carpien.

PR toxique ou médicamenteux

Le PR est bilatéral, sans signe clinique associé. Il faut rechercher systématiquement la prise de médicaments vasoconstricteurs, les β-bloqueurs étant le plus souvent en cause. Le PR induit peut ne pas régresser après l'arrêt du traitement, d'autant plus qu'il survient chez des patients ayant déjà une hypersensibilité au froid.

PR secondaire à une collagénose

Le PR est bilatéral, acquis, souvent chez une femme de plus de 35 ans. L'examen clinique recherche des arguments en faveur d'une connectivite. Dans la majorité des cas, il s'agit d'une sclérodémie systémique. Le PR en constitue en effet le mode d'entrée et est quasi constant, notamment dans le *CREST syndrome* (Calcinose Raynaud E comme atteinte œsophagienne Sclérodactylie Télangiectasies). L'examen clinique recherche une sclérodémie débutante, notamment une sclérodactylie, des doigts boudinés, des ulcérations ou des cicatrices d'ulcérations digitopulpaire. La capillaroscopie montre, dans plus de 90 p. 100 des cas, des mégacapillaires avec le plus souvent une réduction du nombre des anses capillaires. Des anticorps antinucléaires (anticentromère, anti-Scl70) sont recherchés systématiquement.

PR secondaire à une artériopathie

Si le PR est le plus souvent bilatéral, parfois asymétrique, et qu'il apparaît chez un homme fumeur : il faut rechercher des arguments cliniques en faveur d'une artérite digitale : abolition des pouls radiaux et/ou cubitiaux, peau des mains sèche et cyanique, 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).

S'il s'agit d'un homme jeune et grand fumeur : il faut évoquer une maladie de Buerger (thrombo-angéite oblitérante ou artérite juvénile s'exprimant par un PR, des troubles trophiques distaux, parfois des thromboses veineuses superficielles).

S'il s'agit d'un homme exposé à des microtraumatismes (vibrations) depuis plus de 6 mois : évoquer une maladie des engins vibrants dont l'association au tabac provoque des lésions digitales. Au PR s'associent souvent des troubles sensitifs à

type de paresthésies traduisant un syndrome canalaire (syndrome du canal carpien).

PR unilatéral

Le PR est unilatéral, quels que soient l'âge et le sexe : il faut s'orienter vers une anomalie vasculaire du membre supérieur homolatéral, rechercher un souffle sous-clavier ou l'abolition d'un pouls, pratiquer un échodoppler artériel du membre supérieur, parfois complété par l'artériographie.

Deux causes sont prédominantes :

- la maladie du marteau chez les sujets utilisant la paume de la main comme outil de travail ou de loisir (formation d'un anévrisme de l'artère cubitale responsable d'embolies dans les collatérales digitales) ;
- les anomalies de l'artère sous-clavière : sténoses avec anévrismes poststénotiques, responsables d'embolies dans les artères collatérales digitales ; les causes sont diverses (athérome,

artérites inflammatoires ou post-traumatiques, défilé costo-claviculaire).

PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

Conseils d'hygiène de vie, quelle que soit l'étiologie : arrêt du tabac, des médicaments vasoconstricteurs, protection contre le froid et l'humidité (mains et corps entier).

Dans le PR primitif : si la gêne est importante, médicaments vasoactifs simples ou inhibiteurs calciques.

Dans les PR secondaires, notamment la sclérodémie systémique : inhibiteurs calciques ; en cas de nécroses digitales : traitement symptomatique local (pansement gras) et conservateur, éventuellement perfusions d'Iloprost (analogue de la prostacycline) en milieu hospitalier.

Points clés

1. Acrosyndrome vasculaire paroxystique déclenché par le froid.
2. Étiologies multiples avec phénomènes de Raynaud secondaires accompagnant des maladies oblitérant la macro- ou la microcirculation des extrémités ou, plus souvent, phénomène de Raynaud primitif, idiopathique.
3. L'enquête étiologique découle de l'interrogatoire et de l'examen clinique.
4. Un phénomène de Raynaud bilatéral et tardif, chez l'adulte d'âge moyen, doit faire pratiquer un bilan étiologique minimum, notamment une capillaroscopie périunguëale, pour éliminer une sclérodémie systémique.



Fig. 1. Phénomène de Raynaud : phase syncopale.



Fig. 2. Phénomène de Raynaud avec sclérodactylie : sclérodémie systémique.

Prurit

Objectifs pédagogiques

- 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.

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 existe un prurit physiologique. Ce prurit est discret, inconscient, n'entraînant pas de désagrément. Il est particulièrement 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.

Le prurit devient pathologique lorsqu'il induit des lésions de grattage (*fig. 1*) ou lorsqu'il incite à consulter.

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 (*fig. 2*) ;
- lichénification : peau épaissie, grisâtre, recouverte de fines squames dessinant un quadrillage (*fig. 3*) ;
- surinfection : impétigo, pyodermite.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Autres sensations cutanées à type de cuisson ou de douleur qui ne sont pas associées à des lésions de grattage (dysesthésies, paresthésies).

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Il repose surtout sur :

- l'interrogatoire qui précise :
 - le caractère localisé (topographie) ou diffus du prurit ;
 - sa sévérité : insomnie, troubles du comportement, importance des lésions de grattage, retentissement sur l'état général, gêne dans le travail, sur le sommeil ;
 - les circonstances déclenchantes ou aggravantes (hypersudation, repas, douche...) ou apaisantes (bains froids...) ;
 - les horaires de survenue ;
 - l'évolution (aiguë, paroxystique ou chronique) ;
 - les prises médicamenteuses et les traitements locaux ;
 - l'existence de signes généraux ;
 - l'éventuel caractère collectif du prurit ;
- l'examen physique qui doit être complet ; il 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 hépatosplénomégalie.

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE D'UN PRURIT DIFFUS

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 1*).

Tableau I. – Principales dermatoses prurigineuses avec lésions élémentaires caractéristiques.

Principales dermatoses prurigineuses
Urticaire, dermatographisme
Dermites 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 (fig. 4)

URTICAIRE ET DERMOGRAPHISME

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

Le dermatographisme 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.

ECZÉMA

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).

ECTOPARASITOSSES

- Gale : prurit à recrudescence nocturne épargnant le visage avec topographie caractéristique (fig. 5) et mise en évidence de sillon scabieux (cf. *infra*).
- Pédiculose corporelle des vagabonds.

PSORIASIS

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

LICHEN PLAN

Il est caractérisé par des papules de couleur brunâtre ou violine, recouvertes de petites stries blanchâtres en réseau (fig. 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).

DERMATOSES BULLEUSES AUTO-IMMUNES (PEMPHIGOÏDE, DERMATITE HERPÉTIFORME)

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

MYCOSIS FONGOÏDE

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.

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).

AFFECTIONS GÉNÉRALES

Les prurits dus à des affections générales sont plus rares que les prurits dermatologiques. Lorsque le prurit est nu, il est nécessaire de rechercher une affection générale pouvant être causale (tableau II). En l'absence de cause évidente, des examens complémentaires d'orientations seront demandés (tableau III).

Tableau II. – Principales causes systémiques de prurit.

Médicaments : Cholestase
Hémopathies malignes : Maladie de Hodgkin Maladie de Vaquez Insuffisance rénale chronique/hémodialyse Dysthyroïdies, SIDA
Carences : Martiale Vitamines
Parasitoses : Ascaridiose Toxocarose
Grossesse

Tableau III. – Examens complémentaires nécessaires en première intention devant un prurit sans cause évidente.

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

Cholestase

Prurit possible dans les cholestases intrahépatiques ou extra-hépatiques, 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 augmenté par le contact de l'eau surtout en bain chaud.

– Causes plus rares : leucémie lymphoïde chronique, anémie ferriprive.

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.

Médicaments

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

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...).

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.

FACTEURS D'ENVIRONNEMENT

Agents irritants

On distingue :

- les agents végétaux ;
- la laine de verre ;
- les produits caustiques (antiseptique mal rincé, lait de toilette utilisé sans rinçage, 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

La pemphigoïde bulleuse peut être révélée par un prurit isolé avant la survenue de plaques érythémateuses et de bulles.

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

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE D'UN PRURIT LOCALISÉ

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

Mycoses

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

Parasitoses

ECTOPARASIToses

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 SDF.

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.

HELMINTHIASIS TROPICALES

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

- onchocercose, loase, filarioses lymphatiques, bilharzioses... ;
- syndrome de Larva migrans cutanée (ankylostomose, anguillulose) : éruption serpiginieuse et prurigineuse sur des zones cutanées en contact avec le sol (mains, pieds, fesses).

PARASITOSES AUTOCHTONES

Dermite des nageurs : macules érythémateuses prurigineuses et disséminées dans les heures suivant un bain en étang, liées à des helminthes d'oiseaux (canards) qui disparaissent en quelques jours.

Piqûres d'insectes (moustiques, puces, punaises, aoûtats...)

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

Prurit du cuir chevelu

Il doit faire systématiquement rechercher une pédiculose.

Les autres causes sont :

- intolérance aux produits cosmétiques et aux produits capillaires ;
- état pelliculaire simple ;
- psoriasis et dermite séborrhéique ;
- névrodermite : lichénification de la nuque.

PRURIT PSYCHOGÈNE

Les causes fréquentes sont :

- diagnostic d'élimination, parfois difficile car tout prurit sévère peut avoir un retentissement psychique ;
- profil psychiatrique associé au prurit : état dépressif, conflits, cancérophobie, angoisse...
- seule l'efficacité du traitement psychiatrique permettra d'affirmer la réalité de l'origine psychogène du prurit.

SITUATIONS PARTICULIÈRES**Grossesse**

Cholestase intrahépatique de la grossesse :

- prurit généralisé, sévère, nu ;
- dépistage 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...).

Sujet âgé

Le prurit dit « sénile » est fréquent ; il est dû aux modifications physiologiques liées au vieillissement de la peau et à

l'apparition d'une sécheresse cutanée. Ce prurit est particulier par son intensité et son caractère parfois insomniant. Son retentissement psychique peut être très important (dépression).

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.

TRAITEMENT**Principes. Règles générales**

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...).

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 alcalins, le contact avec la laine, ne pas porter de vêtements trop serrés.
- Couper les ongles courts pour réduire les lésions de grattage.

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, *Cold cream*...) et les savons surgras ou les syndets seront les plus efficaces pour traiter la xérose cutanée.
 - Les antihistaminiques n'ont pas fait preuve de leur efficacité en dehors de certaines molécules sédatives (hydroxyzine) prescrites le soir en cas de prurit nocturne et insomniant.
 - La doxépine, qui associe actions antihistaminique et antidépressive (risque d'hypotension orthostatique, nombreuses interactions médicamenteuses), peut avoir un intérêt en cas de retentissement sur l'humeur ou de syndrome dépressif associé au prurit.
 - La cholestyramine (*Questran*) peut être utile dans les cholestases.
 - D'autres moyens seront discutés avec le spécialiste dans les cas rebelles : photothérapie, crénothérapie, techniques de relaxation...

Points clés

1. Le prurit est un signe fonctionnel responsable de grattage.
2. Il n'y a pas de traitement général symptomatique du prurit.
3. Les lésions élémentaires d'une dermatose prurigineuse doivent être différenciées de celles dues au grattage ou à une surinfection.
4. S'il y a des lésions élémentaires, celles-ci orientent vers une étiologie spécifique.
5. En l'absence de lésion élémentaire, la recherche d'une cause de prurit repose sur un examen clinique exhaustif et quelques examens complémentaires systématiques.



Fig. 1. Prurit diffus : lésions de grattage du haut du dos.



Fig. 3. Prurit chronique : lichénification du pli des coudes.



Fig. 2. Prurigo strophulus de l'enfant.



Fig. 4. Mastocytose (urticaire pigmentaire de l'enfant).



Fig. 5. Gale.



Fig. 6. Lichen plan.

Purpura chez l'enfant et chez l'adulte

Objectif pédagogique

- Devant un purpura chez l'enfant ou chez l'adulte, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Le purpura est une tache hémorragique due à l'extravasation de sang dans le derme. Cette lésion élémentaire rouge est facile à reconnaître car elle ne s'efface pas à la vitropression. Le diagnostic étiologique est l'étape capitale puisque le purpura correspond à un grand nombre de causes de physiopathologie et de gravité 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.

RECONNAÎTRE UN PURPURA

Le diagnostic est porté devant toute tache rouge pourpre ne s'effaçant pas à la vitro-pression.

Le purpura peut être :

- pétéchiial : éléments punctiformes et lenticulaires (aspect le plus classique) (*fig. 1*) ;
- ecchymotique : larges nappes bleu-violacé ;
- en vibices : traînées linéaires (plus rarement).

Quel qu'en soit le type, le purpura prédomine sur les membres inférieurs et les régions déclives et évolue volontiers par poussées. Les éléments prennent les teintes évolutives de la biligénie. Des lésions d'âge différent peuvent coexister. Elles disparaissent sans séquelle ou en laissant une dyschromie brunâtre en cas de récurrences multiples, ou une cicatrice blanchâtre lorsque le purpura est nécrotique.

Le purpura ne doit pas être confondu avec :

- les érythèmes, les angiomes ou les télangiectasies qui s'effacent à la vitropression ;
- la maladie de Kaposi : lésions violacées ou brunâtres en règle nodulaires et volontiers associées, sur les membres inférieurs, à un œdème dur.

Sur le plan physiopathologique, on distingue les purpuras hématologiques (le plus souvent thrombopéniques) et les purpuras vasculaires, soit par atteinte du contenu luminal, soit par atteinte pariétale.

RECUEILLIR LES ÉLÉMENTS DU DIAGNOSTIC

Il existe deux grandes situations cliniques.

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 I*). Au terme de cette première étape, tout purpura ecchymotique extensif et nécrotique, tout purpura pétéchiial aigu associé à un syndrome septique et à des signes hémorragiques des muqueuses, tout purpura thrombopénique sont des formes graves et urgentes justifiant l'hospitalisation sans délai que le médecin doit organiser.

Si une situation d'urgence est écartée, l'examen clinique doit ensuite préciser :

- les caractéristiques sémiologiques du purpura :
 - caractère maculeux ou au contraire infiltré ;
 - localisation aux membres inférieurs ou lésions disséminées ;

Tableau I. – Signes de gravité à rechercher devant tout purpura d'apparition récente.

Un syndrome septique (sepsis)

Un purpura nécrotique et/ou ecchymotique et/ou extensif

Une atteinte des extrémités

Des signes extracutanés :

- signes neurologiques
 - signes cardiaques
 - oligoanurie
 - HTA
 - syndrome abdominal aigu
-

Un purpura des muqueuses :

- bulles hémorragiques des muqueuses
 - hémorragies conjonctivales
-

Un syndrome hémorragique :

- épistaxis
 - gingivorragies
 - hématurie macroscopique
-

- isolé ou associé à d'autres lésions cutanées polymorphes : vésicules, pustules, bulles, nécrose ;
- les signes cliniques extracutanés associés au purpura :
 - altération de l'état général ;
 - syndrome tumoral hématopoïétique (hépatomégalie, splénomégalie, adénopathies périphériques) ;
 - signes systémiques (phénomène de Raynaud, manifestations articulaires, respiratoires, neurologiques, etc.).

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Il faut distinguer les situations d'urgence, mettant en jeu le pronostic vital, des autres situations non urgentes.

Situations d'urgence

Dans ce cadre d'urgence, il peut s'agir :

- d'un syndrome septique, soit grave avec fièvre élevée, soit discret au stade initial, mais devant toujours faire évoquer d'emblée une infection invasive à méningocoque ;
- d'un syndrome hémorragique.

Certaines vasculites cutané-systémiques représentent également de véritables urgences médicales, en particulier en cas d'atteinte digestive (risque hémorragique), rénale (protéinurie, hématurie) ou neurologique (troubles de la conscience, syndrome déficitaire).

PURPURA AVEC SYNDROME SEPTIQUE

Au syndrome septicémique peuvent 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 encore bien supporté. De même, en cas de méningococcémie, le syndrome méningé est au second plan et peut même passer inaperçu. Le germe en cause est en général le méningocoque (purpura fulminans) (*fig. 2*), mais aussi les bacilles à Gram⁻, *Hemophilus*, et plus rarement le staphylocoque ou le streptocoque.

Conformément à la circulaire de la Direction générale de la santé du 15 juillet 2002, 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 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 min. 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.

PURPURA AVEC UN SYNDROME HÉMORRAGIQUE

En cas de thrombopénie majeure, le pronostic est lié au risque d'hémorragies viscérales, notamment méningées. Des hémorragies muqueuses ou rétinienues, l'existence de céphalées, imposent un diagnostic étiologique urgent et un traitement adapté sans délai.

Orientation diagnostique en dehors de l'urgence

La réalisation d'une numération des plaquettes, associée aux caractéristiques cliniques, permet habituellement de distinguer (*tableau I*) :

- les purpuras hématologiques : essentiellement par thrombopénie ;
- les purpuras vasculaires :
 - par atteinte pariétale (vasculites, capillarites) ;
 - par atteinte intraluminale (thrombi intracapillaires).

PURPURAS HÉMATOLOGIQUES

Il s'agit le plus souvent d'un purpura par thrombopénie, soit centrale avec myélogramme pathologique, soit périphérique avec moelle osseuse normale ou riche en mégacaryocytes. En règle générale, le purpura ne survient que si le chiffre de plaquettes est bien inférieur à 50 000/mm³. S'il existe une thrombopénie sans signe hémorragique, il faudra éliminer une fausse thrombopénie par agglutination des plaquettes.

Le myélogramme est le plus souvent indispensable pour préciser la nature centrale ou périphérique de la thrombopénie. La ponction sternale peut être réalisée sans précaution particulière, même en cas de thrombopénie profonde. 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. En cas de thrombopénie profonde, il est nécessaire d'utiliser quelques précautions avant de la réaliser (transfusion de plaquettes ou corticothérapie préalable).

Les purpuras hématologiques non thrombocytopéniques sont plus rares : ils peuvent être thrombopathiques ou thrombocytémiques.

PURPURAS VASCULAIRES

Ils sont dominés par les vasculites cutanées caractérisées cliniquement par un purpura infiltré (et donc palpable) et un polymorphisme des lésions cutanées. Histologiquement, il existe une inflammation des parois vasculaires des vaisseaux cutanés de petit ou (plus rarement) de moyen calibre. Leur classification tient compte de la taille des vaisseaux atteints,

de la fréquence des organes touchés ou de l'existence d'anomalies biologiques ou immunologiques (*tableau II*).

Signes cutanés

Certains signes cutanés sont d'emblée évocateurs :

- purpura pétéchiol infiltré (palpable) ;
- polymorphisme lésionnel : association à des maculo-papules oedémateuses, à des vésiculo-bulles secondairement nécrotiques (*fig. 3 et 4*), livédo, ulcérations, nodules dermiques ;
- localisation aux parties déclives et poussées favorisées par l'orthostatisme.

Manifestations systémiques associées

Elles doivent être systématiquement recherchées, faisant suspecter une vasculite cutané-systémique :

- signes généraux ;
- atteinte microvasculaire : phénomène de Raynaud ;
- arthralgies ;
- atteinte rénale (hématurie microscopique, protéinurie) ;
- signes digestifs (douleurs abdominales, méléna) ;
- signes neurologiques (mononévrite, polynévrite, signes centraux).

Histologie

Le diagnostic est confirmé par l'histologie cutanée, à partir d'une biopsie de lésions récentes et infiltrées.

L'inflammation se traduit par la présence de leucocytes dans et autour des vaisseaux (polynucléaires neutrophiles surtout) ; la lyse cellulaire est responsable d'une dispersion de débris nucléaires (leucocytoclasie, noyaux pycnotiques). La présence d'un granulome associé caractérise les vasculites granulomateuses (rares).

La nécrose des parois vasculaires s'accompagne d'une dégénérescence fibrinoïde, voire de thrombose.

L'IFD n'a pas la même valeur diagnostique même si elle détecte dans ou autour des vaisseaux des dépôts d'immunoglobulines ou de complément.

Examens complémentaires

Un bilan complémentaire est indispensable devant tout purpura infiltré évocateur de vasculite (*tableau III*) car, souvent, la vasculite est secondaire à une maladie sous-jacente qu'elle peut révéler ou compliquer.

Orientation diagnostique

Au terme de la confrontation anatomo-clinique, le clinicien est le plus souvent orienté vers le diagnostic de vasculite « allergique » cutanée (synonymes : angéite d'hyper-sensibilité, angéite leucocytoclasique) où la peau est l'organe préférentiellement atteint (*tableau II*). Chez l'adulte, les causes ou les associations sont multiples :

- infections d'origine bactérienne (en particulier endocardite subaiguë ou chronique à évoquer en cas d'attente des extrémités), virale ou parasitaire (*fig. 5 et 6*) ;
- maladies systémiques : polyarthrite rhumatoïde, maladie lupique, syndrome de Gougerot-Sjögren, polychondrite chronique atrophique, syndrome des antiphospholipides ;

Tableau II. – Étiologies des purpuras vasculaires.

<p>Atteinte luminale Embolies de cristaux de cholestérol, embolies septiques (endocardite bactérienne) CIVD, syndrome d'activation macrophagique Médicaments : AVK (rechercher un déficit en protéine C ou S ou en ATIII)</p>
<p>Atteinte pariétale <i>Fragilité pariétale :</i> - Médicaments : corticostéroïdes - Carence en vitamine C - Pression, effort - Purpura sénile de Bateman - Purpura capillaritique</p> <p><i>Vasculites cutanées :</i> - Avec atteinte prédominante des vaisseaux de petit calibre (veinules, capillaires) : - infections (hépatites virales, endocardite bactérienne...) - purpura rhumatoïde - hémopathies, cancers - médicaments - cryoglobulinémie - hypergammaglobulinémie de Waldenström - vasculite urticarienne - vasculite d'hypersensibilité idiopathique de Zeek (30-50 %) - Avec atteinte des vaisseaux de petit et/ou de moyen calibre : - vasculites associées aux connectivites : lupus érythémateux, polyarthrite rhumatoïde, syndrome de Gougerot-Sjögren - vasculites à antineutrophilic cytoplasmic antibody (ANCA), polyangéite microscopique, maladie de Wegener, syndrome de Churg et Strauss, médicaments - périartérite noueuse - autres : syndrome des antiphospholipides, maladie de Behçet, entérocolopathies inflammatoires</p>

- hémopathies malignes, cryoglobulinémie, gammopathie monoclonale ;
- médicaments dont l'imputabilité est souvent portée par excès chez des sujets polymédicamentés ;
- atteinte des vaisseaux de moyen calibre identifiée par une biopsie cutanée profonde, voire une biopsie neuromusculaire. Ce sont surtout les signes extracutanés : neurologiques (multinévrite) ; pleuro-pulmonaires (pleurésie, infiltrats, asthme récent) ; cardiaques (péricardite...) ; rénaux surtout avec HTA ; digestifs (syndromes aigus abdominaux) ; altération de l'état général avec signes généraux, syndrome inflammatoire, qui doivent orienter vers les vasculites systémiques granulomateuses à ANCA (maladie de Wegener, maladie de Churg-Strauss), la périartérite noueuse, voire les entérocolopathies inflammatoires ;
- dans 30 à 50 p. 100 des cas, aucune étiologie n'est mise en évidence. Toutefois, s'il existe une cryoglobulinémie mixte dite essentielle, la recherche d'une hépatite C est fondamentale car elle est responsable de près de 60 à 70 p. 100 des cas ;
- des dépôts d'IgA à l'IFD peuvent également orienter vers un purpura rhumatoïde (syndrome de Schönlein-Henoch). La confirmation par ponction-biopsie rénale recherchant une glomérulonéphrite endo- et extracapillaire avec dépôts d'IgA

Tableau III. – Examens à pratiquer devant un purpura infiltré.

Biopsie cutanée
Si fièvre : hémocultures, échographie cardiaque (si souffle cardiaque)
NFS, plaquettes
VS
Créatininémie
Hématurie microscopique
Protéinurie des 24 h
Bilan hépatique
Électrophorèse des protides
Radiographie thoracique

Si vasculite chronique ou vasculite cutané-systémique, compléter par :

- cryoglobulinémie (préciser type)
 - sérologies des hépatites B, C
 - anticorps antinoyaux, antitissu
 - anticytoplasme des PN neutrophiles (ANCA)
 - latex, Waaler-Rose
 - complément et fractions (C3, C4)
 - immunoelectrophorèse sang + urines.
 - anticorps antiphospholipides : dosage du TCA, anticorps anticardiolipine et anti β_2 GPI
-

n'est indiquée que devant la persistance ou l'aggravation de l'atteinte rénale (QS).

Chez l'enfant, les vasculites « allergiques » correspondent le plus souvent à un purpura rhumatoïde (maladie de Schoenlein-Henoch). Il est caractérisé par des dépôts vasculaires de complexes immuns composés préférentiellement d'IgA et touche préférentiellement les veinules, les capillaires et les artérioles. La maladie démarre le plus souvent après un épisode d'infection de l'appareil respiratoire. Les manifestations les plus fréquentes comportent purpura, arthralgies et douleurs abdominales type colique et glomérulonéphrite. Les adultes ont une maladie généralement plus sévère que les enfants et développent plus souvent une atteinte rénale nécessitant un traitement corticoïde ou immunosuppresseur. La réalisation d'une biopsie rénale est recommandée chez l'adulte lorsqu'il existe des symptômes urinaires en raison de la fréquence et de la sévérité des lésions glomérulaires chez ce dernier. Le pronostic global est excellent (rémission complète spontanée chez 95 p. 100 des enfants et 90 p. 100 des adultes) et la plupart du temps, un traitement symptomatique est suffisant.

Points clés

1. Tout purpura aigu peut être inaugural d'une maladie grave à diagnostiquer en urgence.
2. Un purpura thrombopénique s'accompagne habituellement de signes hémorragiques (gingivorragies, épistaxis, ménométrorragies...).
3. Une infection systémique (méningococcémie, gonococcémie, endocardite bactérienne) peut se révéler par un purpura vasculaire peu étendu et pas uniquement par un purpura fulminans.
4. Le purpura fulminans impose un traitement antibiotique immédiat puis une prise en charge en extrême urgence dans un service de réanimation.
5. Chez un enfant, avant de penser au purpura rhumatoïde (plus fréquent), il faut écarter le diagnostic de méningococcémie.
6. Un purpura vasculaire impose de rechercher des signes de vasculite d'autres organes (arthralgies/arthrites, neuropathie périphérique, néphrite, atteinte digestive).
7. Une cryoglobulinémie est le plus souvent due à une hépatite C.
8. Les purpuras vasculaires, associés aux « maladies systémiques », sont le plus souvent chroniques et/ou récidivants.



Fig. 1. Purpura thrombopénique pétéchiol et ecchymotique.



Fig. 4. Purpura vasculaire nécrotique.



Fig. 2. Purpura fulminans.



Fig. 5. Purpura vasculaire révélateur d'une gonococcémie.



Fig. 3. Purpura vasculaire vésico-bulleux.



Fig. 6. Purpura pustuleux distal évocateur de septicémie ou d'endocardite.

Ulcération ou érosion des muqueuses orales et/ou génitales

Objectif pédagogique

- 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.

Cette question est dominée par deux éléments :

- pour les lésions buccales : le risque de méconnaître une maladie bulleuse auto-immune ;
- pour les lésions génitales : les maladies sexuellement transmissibles (MST).

Une *érosion* se définit comme une perte de substance superficielle, épithéliale, mettant plus ou moins à nu la partie superficielle du chorion. Elle est souvent postvésiculeuse, postbulleuse ou post-traumatique et guérit généralement sans cicatrice.

L'*ulcération*, plus profonde, intéresse le chorion moyen et profond avec un risque de cicatrice.

Le nom de *chancre* est réservé à une érosion ou ulcération de nature infectieuse provoquée par la pénétration d'un microbe spécifique (tréponème, bacille de Ducrey).

On éliminera facilement les pathologies des muqueuses externes inflammatoires mais non érosives : gingivo-stomatites, glossites, balanites.

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Éléments du diagnostic

INTERROGATOIRE

L'âge, les antécédents personnels (applications de topiques, épisodes antérieurs similaires, risque de MST, voyages, prise médicamenteuse), la notion de signes fonctionnels (douleur ou prurit) et de signes associés éventuels (syndrome urogénital, adénopathies douloureuses ou non) doivent être précisés.

La durée et l'évolution (aiguë, récidivante, chronique) sont des éléments d'orientation essentiels.

EXAMEN CLINIQUE

- La lésion elle-même :
 - est primaire ou secondaire (succédant à une autre lésion) ;

- est souple ou indurée, inflammatoire ou non, nécrotique ou non, infectée (suintement, pus) ou non ;
- a des caractéristiques : topographie, taille, nombre, association à une gingivite ;
- nécessite l'examen des autres muqueuses et de tout le tégument requis.

- L'examen général est orienté par l'anamnèse et l'aspect lésionnel, la recherche des adénopathies, une affection urogénitale, des lésions ORL et toute symptomatologie associée évocatrice d'un tableau infectieux ou systémique.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

L'anamnèse et l'examen clinique permettent de choisir les examens utiles :

- prélèvements locaux à visée microbiologique : examen direct (en particulier microscope à fond noir pour confirmer une syphilis primaire) et cultures (virologique, bactériologique), au besoin sur une adénopathie satellite ;
- examen cytologique (cytodiagnostic) ou histologique (biopsie) avec éventuellement examen en IFD ;
- sérodiagnostics d'infections bactériennes ou virales : outre la sérologie syphilitique (VDRL, THPA), ils sont demandés au cas par cas, en fonction du diagnostic envisagé.

Principales causes (tableaux I, II)

ULCÉRATIONS DE LA MUQUEUSE BUCCALE OU ORALE

Aiguës et/ou récidivantes

APHTES ET APHTOSE

L'aphte est une ulcération douloureuse, de petite taille, précédée d'une sensation de cuisson, unique ou multiple, à fond

Tableau I. – Ulcérations ou érosions buccales.

Pathologie inflammatoire :
Aphthose idiopathique, maladie de Behçet
Entérocolopathies
Carences vitaminiques
Médicaments
Lichen érosif
Traumatiques ou chimiques
Infectieuses :
Virales : herpès virus, coxsackies, CMV
VIH (primo-infection)
Bactériennes : MST (syphilis primo-secondaire, gonocoque)
Maladies bulleuses :
Auto-immunes : pemphigus, pemphigoïde cicatricielle
Érythème polymorphe
Carcinome épidermoïde
Agranulocytose (hémopathies, chimiothérapie, toxiques...)

Tableau II. – Ulcérations ou érosions génitales.

Causes infectieuses :
• MST :
– herpès
– syphilis (chancres d'inoculation, plaques fauchées de la période secondaire)
– chancre mou
– maladie de Nicolas-Favre
– chancre scabieux, primo-infection VIH et EBV
– donovanose (rarissime)
• Infection opportuniste chez l'immunodéprimé :
– herpès
– CMV
Causes traumatiques et caustiques :
Notamment pathomimie
Pathologie inflammatoire :
Lichen érosif
Aphthose bipolaire
Maladie de Crohn
Maladies bulleuses :
Auto-immunes : pemphigus, pemphigoïde cicatricielle
Érythème pigmenté fixe
Érythème polymorphe
Néoplasie :
Carcinome épidermoïde

jaune cerné d'un liseré rouge, non indurée, guérissant habituellement en 8 à 10 jours. Il est fréquent sur la muqueuse buccale, mais parfois bipolaire (orogénital) avec possibilité de variantes (aphte nécrotique ou géant).

L'aphthose idiopathique bénigne est la forme la plus fréquente avec souvent réactivation par certains contacts alimentaires (agrumes, tomate, noix, gryère).

Le caractère bipolaire d'une aphthose impose de rechercher les éléments évocateurs d'une maladie de Behçet : > 3 poussées par an, pseudofolliculites cutanées, hypersensibilité aux points d'injection, uvéite antérieure, atteinte neurologique ou articulaire, phlébite superficielle, terrain génétique HLA B5.

ULCÉRATIONS TRAUMATIQUES OU CHIMIQUES

Souvent uniques et douloureuses, elles sont évoquées sur l'aspect (contours géographiques, nécrose jaunâtre), la topographie et l'anamnèse (prothèse inadaptée, traumatisme dentaire, hygiène buccodentaire agressive, contact caustique). Les ulcérations traumatiques ou chimiques doivent guérir en 8 à 15 jours après suppression de la cause ; en l'absence de guérison, le passage à la chronicité doit faire suspecter un phénomène d'entretien, une complication infectieuse, ou un carcinome (biopsie).

Un contexte psychologique singulier conduit à évoquer une lésion artificielle provoquée par une pathomimie : de telles lésions sont plus fréquentes sur la muqueuse génitale.

INFECTIEUSES

Herpès

Cause virale la plus fréquente, il réalise une érosion douloureuse ou prurigineuse polycyclique succédant à un bouquet de vésicules sur base érythémateuse. Son évolution est parfois croûteuse, fissuraire, aphtoïde avec adénopathies satellites et fébricule fréquent. La forme majeure de gingivostomatite fébrile érosive est caractéristique d'une primo-infection.

La forme récurrente (érosions récidivant au même site et en particulier sur la lèvre sous l'effet de facteurs déclenchants, épisodes fébriles, exposition solaire, stress, menstruation) est classique. Les récurrences herpétiques sont rarement strictement muqueuses ; elles surviennent plus souvent sur le vermillon des lèvres ou autour de celles-ci.

La certitude diagnostique est apportée par la culture virale (résultat en 24 à 48 h) qui permet de préciser la souche en cause (HSV1 pour les lésions buccales, HSV2 pour les lésions génitales). Elle n'est habituellement pas nécessaire. Le sérodiagnostic n'a d'intérêt que pour la primo-infection.

Autres infections virales

Au cours de celles-ci, érosions et/ou ulcérations buccales ne sont pas en règle au premier plan :

– varicelle et zona : lésions similaires à celles de l'herpès mais plus étendues, endojugales, d'évolution aphtoïde pour la varicelle et avec regroupement lésionnel sur le territoire muqueux des nerfs V (trigéminal), VII (facial) ou IX (glossopharyngien) et satellite d'une localisation cutanée pour le zona ;

– infections à virus coxsackie : pharyngite vésiculeuse (dite « herpangine ») avec dysphagie fébrile par atteinte des muqueuses postérieures de la bouche (coxsackie du groupe A) ou syndrome mains-pieds-bouche associant des vésicules buccales (due à coxsackie A16), à des vésicules oblongues des mains, des pieds et parfois des fesses dans un contexte de fièvre ;

– primo-infection à VIH : des érosions buccales et/ou génitales sont rarement observées dans une primo-infection par le VIH : les lésions sont aphtoïdes et accompagnent un exanthème morbilliforme fébrile dans un contexte de céphalées et

d'arthromyalgies (diagnostic : antigénémie P24 et éventuellement virémie).

Infections bactériennes

Les infections à germes banals peuvent induire des ulcérations muqueuses parfois extensives en cas de déficit immunitaire. Elles sont volontiers associées à des adénopathies satellites. Les principales causes infectieuses spécifiques sont des MST et sont plus fréquentes sur les muqueuses génitales, en particulier la syphilis.

Les lésions ulcéronécrotiques et les gangrènes aiguës à germes anaérobies sont d'évolution délabrante. L'hygiène buccale déficiente et le tabagisme sont les principaux facteurs favorisants.

ÉRYTHÈME POLYMORPHE

C'est une dermatose aiguë érythémato-bulleuse, parfois récidivante, dont la localisation muqueuse peut être prédominante. Ces lésions douloureuses ont souvent une évolution érosive et s'accompagnent d'une dysphagie majeure.

Chroniques

MALADIES BULLEUSES AUTO-IMMUNES

Les lésions muqueuses peuvent être le mode de début plus ou moins étendu (érosion isolée ou stomatite érosive) d'une maladie bulleuse cutanéomuqueuse auto-immune dont le diagnostic repose sur la clinique, l'histologie standard et surtout l'IFD et la recherche d'autoanticorps sériques spécifiques.

CAUSES ONCO-HÉMATOLOGIQUES

Une ulcération buccale chronique et indolore doit faire évoquer un carcinome épidermoïde : lésion indurée, saignant au contact, pouvant survenir sur un terrain particulier (lésion précarcinomateuse néoplasique, lichen érosif) avec influences de cofacteurs (mauvaise hygiène bucco-dentaire, alcoolisme, tabagisme). Une adénopathie régionale, dure, fixée, est souvent présente.

LICHEN ÉROSIF

Il est caractérisé par des lésions douloureuses des muqueuses jugales et linguales survenant sur un réseau blanchâtre. Il révèle parfois une hépatite chronique à virus C.

ULCÉRATIONS DES MUQUEUSES GÉNITALES

Elles relèvent des mêmes causes que les lésions buccales (aphtes, infections, maladies bulleuses et érosions physiques ou caustiques par topiques locaux inappropriés, carcinome épidermoïde). Les MST ont ici une place privilégiée. Ces lésions augmentent le risque de transmission de l'infection par le VIH.

Herpès

PRIMO-INFECTION GÉNITALE

Elle comporte une incubation de 6 jours en moyenne (2-20 jours). Elle associe un syndrome général, des douleurs intenses, un érythème et/ou un œdème inflammatoire recouvert de vésicules évoluant vers des érosions polycycliques. Des leucorrhées, un syndrome urétral chez l'homme et des lésions cutanées adjacentes sont possibles (fréquence des adénopathies régionales inflammatoires) ;

RÉCURRENCES GÉNITALES

Elles sont souvent asymptomatiques (excrétion asymptomatique) ou atypiques (problématique de l'herpès néonatal).

Syphilis

– Le chancre syphilitique d'inoculation apparaît en moyenne 3 semaines après le contact : érosion propre et bien limitée, à base indurée, indolore, parfois multiple avec possibilité d'autres localisations (buccale ou anale) ; la sémiologie clinique peut être modifiée par une surinfection (chancre mixte avec bacille de Ducrey).

– Les adénopathies régionales complètent le tableau clinique.

– Le diagnostic est confirmé par : l'examen du frottis au microscope à fond noir et par le sérodiagnostic (*fluorescent treponemal antibody* [FTA] : 5^e jour), TPHA et VDRL (7-10^e jours).

– Des lésions érosives génitales et buccales apparaissent à la phase secondaire : les plaques muqueuses buccales dites « plaques fauchées » accompagnent des lésions cutanées papulo-érosives génitales et périnéales riches en tréponèmes.

Chancre mou

– Inflammatoire, non induré, à fond sanieux, cerné de jaune et de rouge, accompagné de ganglions inflammatoires (bubon).

– Survient précocement après le contact (5^e jour).

– *Haemophilus ducreyi* est isolé sur le chancre ou dans les ganglions. Il n'existe pas de sérologie.

– Contexte de contamination portuaire ou tropicale.

– Rechercher une syphilis associée (chancre mixte).

Maladie de Nicolas-Favre

– Rare, due à *Chlamydia trachomatis* (sérotypes L1 à L3) : elle commence parfois par un petit chancre éphémère, associé à des adénopathies multiples inflammatoires ayant tendance à fistuliser.

– Diagnostic : culture, sérologie.

Donovanose

Infection très rare due à *Calymmatobacterium granulomatis*, observée en zone intertropicale.

Ulcération extensive, chronique et douloureuse de l'immunodéprimé

- Doit faire évoquer une infection opportuniste ou une cause tumorale qui imposent frottis et biopsie.
- Le terrain immunodéprimé favorise aussi une présentation atypique d'infections plus habituelles : herpès, CMV...

CONCLUSION

En présence d'une érosion ou d'une ulcération muqueuse, ce sont l'anamnèse et l'analyse précise de la lésion élémentaire et de sa topographie qui orientent le diagnostic.

Une ulcération chronique indurée est toujours suspecte d'une étiologie carcinomateuse et justifie un examen histologique. La topographie génitale conduit à discuter de principe une MST et à proposer éventuellement un examen du partenaire sexuel.

Une ulcération aiguë, orale ou génitale est aussi bien suggestive d'une cause extrinsèque (traumatique ou chimique) que d'une origine virale ou médicamenteuse.

Compte tenu des remaniements infectieux ou inflammatoires qui ne manquent pas de survenir sur les muqueuses (en particulier avec les levures du genre *Candida*), il faut une grande précision dans la démarche diagnostique pour dégager l'essentiel de l'anamnèse et de la sémiologie et préciser plus particulièrement l'aspect lésionnel initial.

Points clés

1. L'érosion et l'ulcération sont des lésions élémentaires dont les étiologies sont orientées prioritairement par l'anamnèse et l'examen clinique.
2. L'aphte est une forme particulière d'ulcération buccale caractérisée par son fond jaunâtre et son halo inflammatoire rouge.
3. Une ulcération buccale chronique et indolore doit faire éliminer un carcinome épidermoïde.
4. Une ulcération traumatique disparaît en 8 à 15 jours après suppression de la cause.
5. Une ulcération ou une érosion génitale récente doivent faire rechercher une maladie sexuellement transmissible.
6. L'herpès génital est une cause fréquente d'érosions génitales.
7. Le chancre syphilitique est caractérisé par une (érosion) indolore et indurée.