

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

DERMATOLOGIE

Allergies cutanéomuqueuses chez l'enfant et l'adulte. Urticaire, dermatites atopiques et de contact

1-8-114

Dr Pierre-André BECHEREL

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3^{ème} cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site laconferencehippocrate.com. Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

Allergies cutanéomuqueuses chez l'enfant et l'adulte. Urticaire, dermatites atopiques 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

URTICAIRE ET OEDEME DE QUINCKE

- L'urticaire et l'œdème de Quincke résultent d'une vasodilatation localisée avec augmentation de la perméabilité capillaire provoquant un œdème dermique dans l'urticaire et un œdème dermique profond ou hypodermique dans l'œdème de Quincke.
- La physiopathologie de ce phénomène est complexe, faisant intervenir de nombreux médiateurs dont les principaux sont l'histamine et l'acétylcholine.
- Le plus souvent l'urticaire est une dermatose bénigne alors que l'œdème de Quincke comporte un risque vital en cas d'atteinte muqueuse.
- Ces deux dermatoses, souvent associées, peuvent être accompagnées d'un choc anaphylactique justifiant l'examen en urgence de tout patient présentant ces affections.

DIAGNOSTIC

- Il se pose différemment en cas d'urticaire ou d'œdème de Quincke.

A - URTICAIRE

1. Forme typique

- Le diagnostic d'urticaire en est en règle facile devant la présence de papules rosées, oedémateuses, fermes, élastiques, labiles et prurigineuses :
 - Le caractère papuleux est toujours nettement senti au palper donnant au doigt une sensation de ressaut.
 - La labilité des lésions explique leur caractère fugace et mobile, chaque élément disparaissant habituellement en quelques heures, durant moins de 24 heures.
 - Le prurit est parfois très intense s'accompagnant cependant rarement de lésions de grattage (excoriations...).

- Le nombre et la taille de ces papules sont variables ; de contours bien limités, elles confluent parfois pour réaliser de vastes placards ou des aspects figurés.
- Elles n'ont pas de topographie préférentielle, soit regroupées sur une région, soit réparties sur l'ensemble du tégument.

2. Formes cliniques

- Les variantes symptomatiques sont nombreuses :
 - L'urticaire marginé dessine des anneaux s'agrandissant en tâches d'huile alors que le centre pâlit et s'affaisse.
 - L'urticaire cholinergique forme des nappes rouges cuisantes, prurigineuses, semées de petites papules acuminées, prédominant dans les zones de sudation (tronc et plis). Il atteint préférentiellement les sujets jeunes, apparaissant brutalement à l'effort ou lors d'une émotion et disparaissant rapidement (1/2 heure à 1 heure).
 - L'urticaire retardée à la pression réalise des tuméfactions profondes, fermes, plus douloureuses que prurigineuses, apparaissant quelques heures après un contact appuyé et prolongé.
 - Le dermographisme est considéré comme un équivalent mineur d'urticaire auquel il est fréquemment associé. Le frottement de la peau à l'aide d'une pointe mousse déclenche l'apparition d'une élévation papuleuse urticarienne, prurigineuse, rouge ou blanche, dessinant la zone de contact. Il est à distinguer de la simple raie vasomotrice non saillante et non prurigineuse.

3. Diagnostic différentiel

- Le diagnostic clinique peut être hésitant avec certaines dermatoses comportant des lésions urticariennes, particulièrement lorsque les autres lésions élémentaires qui les caractérisent sont transitoirement absentes :
 - Dans l'érythème polymorphe, la papule érythémato-oedémateuse est fixe avec un aspect en cocarde, centrée par une vésicule.
 - La pemphigoïde bulleuse et la dermatite herpétiforme associent des placards urticariens à des vésiculobulles.
 - L'érythème annulaire centrifuge débute par une papule rosée qui s'accroît par sa périphérie alors que le centre s'affaisse réalisant l'aspect en anneau caractéristique.
 - Plus difficile est le diagnostic différentiel avec les vascularites urticariennes. Celles-ci se manifestent par des lésions urticariennes théoriquement différentes des autres urticaires par leur relative fixité (chaque élément dure plus de 6 heures, en moyenne 24 à 72 heures) et leur caractère peu prurigineux.

4. Histologie

- La biopsie n'est en principe jamais utile, sauf en cas de suspicion de vascularite urticarienne. L'histologie est caractérisée par un oedème du derme superficiel dissociant les faisceaux de collagène, d'une dilatation vasculaire et d'un infiltrat péri-capillaire discret composé de lymphocytes et de polynucléaires parfois éosinophiles sans vascularite.

B - OEDEME DE QUINCKE OU ANGIO-OEDEME

- L'oedème de Quincke ou angio-oedème se traduit par des gonflements localisés, assez bien limités, de teinte blanche ou légèrement rosée, de consistance ferme.
- Habituellement, il n'est pas prurigineux mais provoque volontiers une sensation de tension cuisante ou même douloureuse.
- Il siège préférentiellement dans les zones à tissu sous-cutané lâche, notamment sur les lèvres, les paupières, et les organes génitaux. Les extrémités et les zones de pression (région palmo-plantaires) sont plus rarement atteintes.

- Il touche également les muqueuses, avec risque d'asphyxie brutale par oedème de la glotte en cas de localisation pharyngo-laryngée. L'atteinte de la muqueuse digestive peut être à l'origine de douleurs abdominales, de vomissements ou de diarrhée.
- Les lésions sont labiles tout en étant moins fugaces que celles de l'urticaire ; elles s'installent insidieusement et persistent plusieurs heures, rarement plus d'une journée.
- Le diagnostic clinique est en règle facile. En cas d'atteinte palpébrale ou labiale, les autres diagnostics d'oedème aigu du visage peuvent être discutés en particulier un eczéma de contact.

C - EVOLUTION

- Le caractère évolutif de l'urticaire et/ou de l'oedème de Quincke permet de séparer les formes aiguës et chroniques.
- Dans les **formes aiguës**, les lésions débutent et régressent souvent brutalement avec une poussée unique ou plusieurs poussées s'étalant sur quelques jours, rarement sur plus d'une semaine. Leur gravité est liée à l'association possible à un choc anaphylactique et à une éventuelle localisation laryngo-pharyngée d'un oedème de Quincke.
- Les **formes chroniques** sont définies arbitrairement par la persistance de poussées subintrantes sur une durée supérieure à 6 semaines à 3 mois selon les auteurs.

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

- Le diagnostic étiologique se pose différemment en cas de lésions aiguës ou chroniques.
- Dans les formes aiguës, un facteur déclenchant évident est fréquemment retrouvé surtout médicamenteux, alimentaire ou physique alors que dans les formes chroniques, aucune étiologie n'est généralement mise en évidence dans la majorité des cas malgré un interrogatoire rigoureux et de nombreux examens complémentaires.
- Ces examens complémentaires ont été récemment réévalués par une conférence de consensus.

1. Pour un patient présentant une urticaire chronique banale isolée sans signes cliniques d'orientation étiologique

- Le jury propose de n'effectuer aucun examen complémentaire systématique d'emblée.
- En première intention, il semble licite de proposer un traitement antihistaminique anti-H1 pendant 4 à 8 semaines.
- Après cette période de traitement initial et seulement chez les patients considérés comme résistants à ce traitement, un bilan minimal d'orientation comprenant : numération-formule sanguine (NFS), vitesse de sédimentation (VS), dosage de la C reactive protein, recherche d'AC antithyropéroxydase (et en cas de positivité, dosage de la TSH) est proposé.
- Le jury n'a pas proposé d'inclure la sérologie de la toxocarose, ni le dosage du complément ou la recherche de facteurs antinucléaires dans ce bilan paraclinique minimal, et propose de ne les réaliser qu'en cas de syndrome inflammatoire, d'anomalie de la NFS, ou s'il apparaissait secondairement des signes cliniques d'orientation étiologique.

2. Pour un patient présentant des signes cliniques suggérant une orientation étiologique

- Certains examens seront demandés d'emblée en fonction des orientations diagnostiques suggérées par les données de l'interrogatoire et de l'examen clinique :
 - Urticaire au froid : cryoglobulinémie, cryofibrinogénémie, immunoglobuline monoclonale, agglutinines froides.
 - Urticaire solaire : phototests standardisés.

- Angio-œdèmes chroniques ou récidivants isolés, sans lésion superficielle : recherche d'un déficit en inhibiteur de la C1 estérase. Angio-œdème chronique localisé de la face inexpliqué (absence de prise d'IEC, sartans, aspirine ou AINS) : panoramique dentaire, scanner des sinus.
- Urticaire " atypique " (urticaire fixe, peu prurigineuse) ou association à d'autres signes cutanés (livedo, nodules, purpura, etc.) : biopsie cutanée, pour rechercher des signes de vasculite urticarienne.
- Dysthyroïdie clinique : dosage de la TSH, AC antithyroglobuline, antithyroperoxydase voire antirécepteurs de la TSH.
- En cas de signes extracutanés orientant vers une maladie systémique, les examens paracliniques demandés seront fonction des signes d'appel trouvés par l'interrogatoire ou l'examen physique.

A - MÉDICAMENTS

- Les médicaments sont rarement retrouvés à l'origine des urticaires aiguës (<10%). Tous les médicaments peuvent être impliqués quel que soit leur mode d'introduction (local, oral ou intraveineux). Les plus souvent incriminés sont représentés sur le tableau II. Le délai entre l'introduction de la drogue et la manifestation clinique est excessivement variable de quelques minutes à quelques heures ou jours en fonction de la voie d'administration et des mécanismes physiopathogéniques mis en jeu.
- Ceux-ci sont nombreux, immunologiques ou pharmacologiques :
 - Une allergie immédiate de type I, médiée par les IgE, serait le mécanisme prépondérant pour certains médicaments comme les pénicillines.
 - Une allergie de type III avec immuns complexes circulants, proche du phénomène d'Arthus, serait surtout observée après introduction de protéines étrangères ; l'exemple en est la maladie sérique.
 - Les mécanismes pharmacologiques mettraient en jeu une dégranulation directe des mastocytes avec histamino-libération comme par exemple avec les analgésiques opiacés ou une altération du métabolisme de l'acide arachidonique comme cela est observé avec les inhibiteurs de la synthèse des prostaglandines telle l'aspirine.
 - La distinction de ces différents mécanismes physiopathologiques n'a qu'un intérêt théorique. En effet un médicament peut intervenir par des mécanismes différents, généralement plusieurs d'entre eux sont souvent intriqués ; il n'y a pas d'indication thérapeutique propre à chaque mécanisme.
- La preuve de la responsabilité du médicament est parfois difficile à établir surtout lorsqu'il s'agit d'un sujet polymédicamenté. Elle repose essentiellement sur des critères chronologiques et séméiologiques et utilise les critères d'imputabilité intrinsèques et extrinsèques mis au point par les services de pharmacovigilance. Aucun test in vitro n'a de réelle valeur. Aussi dans le doute, faut-il arrêter tous les médicaments suspects et remplacer uniquement les médicaments indispensables par d'autres molécules actives en prenant soin de la possibilité de réactions croisées. Toute réintroduction d'un médicament suspect est à éviter du fait du risque de choc anaphylactique. Au cas où il serait irremplaçable, sa réintroduction doit être faite avec l'accord et l'aide d'un service de réanimation.

Tableau I

Principaux médicaments incriminés à l'origine d'urticaire ou d'oedème de Quincke
<ul style="list-style-type: none">● Pénicillines et autres antibiotiques● Acide acétylsalicylique● Sulfamides● Opiacés● Benzodiazépines● Indométacine● Paracétamol● Produits de contraste aux rayons X● Enzymes

B - ALIMENTS

- Les aliments peuvent être à l'origine d'urticaires aiguës ou chroniques selon qu'il s'agisse d'aliments rarement consommés (fraises, poissons, coquillages...) ou très courants (céréales, lait...). Le mécanisme de l'urticaire peut là encore être immunologique ou non immunologique. Quant l'urticaire apparaît quelques minutes après l'ingestion de l'aliment causal, celui-ci est aisément identifiable ; il l'est beaucoup plus difficilement en cas de réaction retardée. Très souvent l'urticaire apparaît 6 à 8 heures après l'ingestion de l'aliment.
- L'identification de l'agent causal est encore plus difficile lorsque l'agent responsable est un additif alimentaire tels un conservateur (sulfites, acide salicylique, benzoate de sodium...), un colorant (tartrazine...), un contaminant tel un antibiotique (pénicilline) ou des levures et moisissures (bières, fromages fermentés...).
- Le diagnostic repose sur l'interrogatoire, les régimes d'exclusion, très difficiles à réaliser en pratique, ou les tests de provocation.

C - PIQURES D'HYMENOPTERES

- Leur gravité tient à la possibilité d'apparition très précoce en quelques minutes d'un choc anaphylactique. Généralement les formes mortelles surviennent en cas de piqûres de la région cervico-faciale, de piqûres multiples, de piqûre intravasculaire ou de piqûre chez un sujet préalablement sensibilisé. Les guêpes, les frelons ou les abeilles sont le plus souvent en cause, plus rarement les bourdons. Le venin de ces animaux agit par l'intermédiaire d'une histamino-libération non spécifique et de mécanismes immuno-allergiques.

D - URTICAIRES DE CONTACT

- Certaines substances, au contact avec la peau saine, provoquent en quelques minutes une réaction urticarienne. Ces urticaires de contact sont aisément différenciées des dermatites caustiques par leur aspect clinique et des eczémas allergiques de contact d'apparition plus tardive (48 heures). Cliniquement l'urticaire de contact est d'abord localisé à la zone de contact ; ultérieurement il peut se généraliser et s'accompagner éventuellement d'oedème de Quincke, d'asthme ou même de choc anaphylactique. Les principales substances responsables sont représentées sur le tableau II. La responsabilité de l'agent urticant peut être confirmée par des tests épicutanés à lecture rapide (entre la 15ème et la 45ème minute après l'application). Toutefois la possibilité de déclencher un choc anaphylactique impose une

grande prudence quant à la pratique de ces tests effectués en milieu hospitalier avec un matériel de réanimation disponible.

E - INFECTIONS

- De nombreuses infections peuvent s'accompagner de lésions d'urticaire, beaucoup plus rarement d'œdème de Quincke.
- Il en est ainsi de la plupart des parasitoses qu'il s'agisse de parasitoses intestinales (ascaridiose, ankylostomiase, trichinose, taenias, lamblia...) ou non (hydatidose, distomatose, filariose...).
- Le diagnostic, évoqué devant l'association d'une urticaire à une éosinophilie, avec un contexte épidémiologique et/ou géographique évocateur, est confirmé par les tests sérologiques appropriés ou la mise en évidence des parasites.
- Certaines maladies virales peuvent se manifester par des lésions urticariennes comme l'hépatite B à la phase prodromique. Ces lésions, généralement accompagnées de fièvre et d'arthralgies, sont secondaires à une vascularite nécrosante. Il en est de même de la mononucléose infectieuse.
- La responsabilité des infections microbiennes et mycosiques dans la genèse des urticaires chroniques est toujours contestée. En pratique ces foyers infectieux sont recherchés par l'interrogatoire et des examens simples. Leur éradication n'est pas suivie systématiquement de la disparition de l'urticaire.

Tableau II

Principales substances responsables d'urticaire de contact
<ul style="list-style-type: none">● Produits végétaux :<ul style="list-style-type: none">– Plantes marines (algues, lichens...), ortie, thuya, lierre, primevère, panais, armoise● Produits animaux :<ul style="list-style-type: none">– Animaux marins (coquillages, méduses, poissons...), arthropodes (chenilles processionnaires, papillons...), araignées, poils ou salives d'animaux domestiques ou de ferme (vache, cheval, chien, chat...)● Aliments :<ul style="list-style-type: none">– Fruits (bananes, pommes...), légumes (endives, carottes, navets, laitue...), beurre de cacahuètes, noix, blanc d'œuf, épices, farines, viande (agneau, dinde...)● Textiles :<ul style="list-style-type: none">– Laines, teintures, soie● Cosmétiques :<ul style="list-style-type: none">– Dentifrices, déodorants, laques capillaires, parfums, savons, vernis à ongles, décolorants et teintures capillaires, conservateurs● Produits industriels :<ul style="list-style-type: none">– Latex, ammoniac, bois exotique, formaldéhyde● Médicaments topiques :<ul style="list-style-type: none">– Bacitracine, baume du Pérou, diméthylsulfoxyde, néomycine, pénicillines, peroxyde de benzoyl...

F - URTICAIRES PHYSIQUES

- Les facteurs physiques sont le plus souvent responsables d'urticaires chroniques.
- Un interrogatoire soigneux permet généralement d'en faire le diagnostic. Cependant le caractère physique d'un urticaire ne doit pas faire arrêter l'enquête étiologique à la recherche d'une autre cause parfois associée.

- Le dermographisme, l'urticaire cholinergique et l'urticaire retardée à la pression sont des urticaires physiques aisément reconnaissables sur leur simple aspect clinique.
- L'urticaire solaire, rare, apparaît dans les minutes qui suivent l'exposition solaire, même à travers une vitre (UVA).
- L'urticaire au froid est provoqué par un brusque changement de température (risque d'hypothermie) ; l'épreuve du glaçon la confirme. Elle est soit idiopathique, soit associée à la présence de cryoglobulines, de cryofibrinogènes, d'agglutinines froides, d'hémoglobinurie paroxystique à frigore ou de déficit en la fraction C2 du complément.
- Les urticaires à la chaleur, à l'eau ou aux vibrations sont exceptionnelles.

G - PNEUMALLERGENES

- Ils sont surtout responsables d'asthme ou de rhinite spasmodique. Plus rarement, ils provoquent une urticaire, le plus souvent sur terrain atopique. Les pollens, les moisissures, les poussières, les phanères animales en sont responsables. Le diagnostic est suspecté sur les circonstances d'apparition de l'urticaire (lieu, horaire des crises, recrudescence saisonnière, signes respiratoires associés), ainsi que sur les tests intradermiques avec différents pneumallergènes et les dosages des IgE spécifiques ; les tests de provocation sont de maniement plus délicat.

H - L'OEDEME ANGIO-NEUROTIQUE

- L'œdème angio-neurotique est caractérisé cliniquement par des œdèmes de Quincke récidivants et biologiquement par la présence d'un déficit quantitatif ou qualitatif de l'inhibiteur de la C1 estérase. Cet inhibiteur de la C1 estérase contrôle l'activation du facteur C1, événement initial de l'activation du complément qui n'est plus freinée. Les fractions C4 et C2 sont activées et consommées ; la libération de peptides vaso-actifs puissants provoquent les œdèmes. La fréquence des œdèmes pharyngo-laryngés explique la gravité de cette affection parfois mortelle.

1. La forme héréditaire

- Rare, transmise sur le mode autosomique dominant, elle se manifeste par des œdèmes sous-cutanés et muqueux.
- Les facteurs déclenchants des poussées sont variables, traumatiques (intervention dentaire, chirurgie...), infectieux, physiques, psychiques ou médicamenteux (acide acétylsalicylique, indométacine...).
- Ces œdèmes se manifestent dès l'enfance. La fréquence et la sévérité des poussées augmentent souvent à l'âge adulte et s'atténuent spontanément après la cinquantaine.
- Suspecté cliniquement, le diagnostic doit être confirmé biologiquement. L'inhibiteur de la C1 estérase (C1sINH) est absent ou effondré dans la majorité des familles (85 % des cas). Ailleurs, il est présent mais fonctionnellement inactif (15 % des cas). Les dosages du CH50 et des diverses fractions du complément révèlent un C4 toujours effondré alors que le C2 et le CH50 ne sont abaissés qu'en cas de poussée. Le C1 est normal.

2. La forme acquise

- Elle a une symptomatologie clinique et biologique comparable avec cependant l'absence d'antécédent familial, un début plus tardif des œdèmes, un profil des fractions du complément un peu différent (C4 et C2 effondrés et C1 abaissé). Il existe généralement une pathologie associée expliquant une activation massive de la voie classique du complément ; lymphomes, cryoglobulinémies, paraprotéinémie IgM, lupus érythémateux systémique avec déficit héréditaire en complément...

I - URTICAIRES SYMPTOMES

- Des lésions urticariennes peuvent accompagner de nombreuses affections.
- Souvent il s'agit de vascularites urticariennes comme dans le lupus, la vascularite urticarienne hypocomplémentémique de Mac Duffie, les hémopathies.
- Ailleurs, l'aspect clinique de l'éruption et l'histologie cutanée sont semblables à ceux d'une urticaire banale comme dans l'hyperthyroïdie, le syndrome de Muckle Wells (affection héréditaire à transmission autosomique dominante associant une urticaire, une surdité de perception bilatérale, des arthrites et une amylose rénale).
- Les éruptions de la maladie de Still et de la maladie périodique peuvent simuler une urticaire mais le contexte clinique permet généralement de faire le diagnostic étiologique.

TRAITEMENT

- Le traitement comporte avant tout l'éviction de l'agent causal s'il est reconnu et un traitement symptomatique dont la nature est variable en fonction du tableau clinique. Tous les médicaments suspects sont immédiatement arrêtés.

A - URTICAIRE ET/OU OEDEME DE QUINCKE AIGUS

- Le traitement de l'urticaire aiguë simple non compliquée, sans oedème de Quincke se résume à l'administration par voie orale d'un antihistaminique anti-H1.
- Cependant, le rapport bénéfice/risque de cette classe thérapeutique doit être discuté, faisant éliminer systématiquement les anti-H1 à risque de torsade de pointe (astémizole = Hismanal).
- En cas d'oedème de Quincke sans atteinte muqueuse mettant en jeu le pronostic vital ni symptôme évocateur de choc anaphylactique, un anti-histaminique anti-H1 est administré par voie parentérale ; le plus fréquemment utilisé étant la Polaramine à raison de 2 ampoules par jour en intramusculaire pendant 3 jours. Il est indispensable d'avertir le patient du risque d'atteinte pharyngo-laryngée imposant des règles de prudence tant que dure la poussée : ne pas rester isolé, pouvoir bénéficier de soins d'urgence en cas d'apparition de troubles respiratoires ou de la déglutition. L'adrénaline en aérosol (Dyspné-inhal) est prescrite et devra être utilisée immédiatement dès la moindre apparition d'une gêne laryngée. Habituellement, le patient est surveillé pendant une heure et retourne secondairement à son domicile à moins naturellement que les conditions précédemment citées ne puissent être assurées. L'utilisation d'une corticothérapie parentérale dans cette forme non compliquée n'est pas indispensable.
- Les formes compliquées d'atteinte muqueuse pharyngo-laryngée, sans symptôme évocateur de choc anaphylactique sont néanmoins une urgence médicale imposant un certain nombre de gestes à faire en urgence :
 - Injection sous-cutanée d'adrénaline à 0,1 % à raison de 0,25 ml à répéter au besoin toutes les 15 minutes, voire si nécessaire en intraveineux.
 - Pose d'une perfusion IV avec un flacon de glucosé isotonique.
 - Intubation douce tant qu'elle est possible.
 - Injection IV ou IM d'anti-histaminiques anti-H1 (2 ampoules de Polaramine) et de corticoïdes d'action rapide (Solumédrol).
 - Trachéotomie faite uniquement en cas d'asphyxie et impossibilité de passage d'une sonde.
- En cas de choc anaphylactique associé à une urticaire et/ou un oedème de Quincke, le traitement du choc doit être mis en route d'extrême urgence.

B - URTICAIRE ET/OU OEDEME DE QUINCKE CHRONIQUES

- Les urticaires chroniques d'étiologie inconnue sont de traitement particulièrement difficile. Tous les facteurs déclenchants éventuels des poussées sont à éviter tels les médicaments ou les aliments histaminolibérateurs, l'alcool, les allergènes alimentaires fréquents, les efforts physiques intenses.
- La conférence de consensus recommande l'attitude thérapeutique suivante.
- Les antihistaminiques anti-H1 de seconde génération constituent le traitement de choix de l'urticaire chronique et permettent de contrôler la maladie dans la grande majorité des cas. Il n'existe pas d'éléments dans la littérature permettant de privilégier une molécule donnée.
- Le jury considère qu'un traitement bien conduit doit comporter les caractéristiques suivantes :
 - Une posologie qui doit être celle de l'AMM.
 - Un traitement continu.
 - Une bonne observance.
 - Une réévaluation régulière du traitement (tous les 3 mois par exemple).
 - Un arrêt, éventuellement progressif, après rémission complète et durable des lésions.
- La résistance à un traitement antihistaminique anti-H1 ne s'envisage en général qu'après 4 à 8 semaines de traitement bien conduit en tenant compte de l'histoire naturelle de l'urticaire, dont l'évolution vers la rémission spontanée est possible.
- Le jury considère qu'en l'absence de rémission complète, les seuls critères de jugement suivants sont à prendre en compte pour envisager un changement de traitement :
 - Retentissement sur la qualité de vie.
 - Importance du prurit.
 - Extension des lésions, poussées d'angio-œdème.
- A ce stade, le jury propose de reprendre l'interrogatoire et l'examen clinique à la recherche :
 - D'une mauvaise observance.
 - De facteurs déclenchants ou aggravants curables : médicamenteux, alimentaires, psychologiques.
 - De signes associés orientant vers une urticaire symptomatique conduisant alors à un bilan orienté.
- Le jury conseille également de réaliser, même si l'urticaire reste cliniquement " isolée ", les examens biologiques suivants : NFS, VS, dosage de la CRP et des AC antithyroperoxydase.
- **Stratégie thérapeutique des urticaires chroniques résistant à un traitement antihistaminique anti-H1 de seconde génération en monothérapie**
 - Stratégie initiale :
 - * Le jury considère que les antihistaminiques anti-H1 demeurent le traitement exclusif. Les deux recommandations suivantes proposées par le jury sont le reflet des pratiques professionnelles et des avis d'experts. Aucune donnée dans la littérature ne permet de privilégier une stratégie thérapeutique par rapport à l'autre :
 - Monothérapie : remplacement de l'antihistaminique anti-H1 de seconde génération par une autre molécule de cette classe.
 - Bithérapie : l'association la plus fréquemment réalisée est celle d'un antihistaminique anti-H1 de seconde génération le matin, à un antihistaminique anti-H1 de première génération à action sédative en prise vespérale, principalement en cas de prurit et de troubles du sommeil.
 - * L'évaluation de l'efficacité de la stratégie retenue sera faite après 4 à 8 semaines de traitement. Les critères de jugement sont ceux déjà cités et nécessitent de tenir particulièrement compte de l'opinion du malade.
 - * En cas d'échec d'une de ces deux stratégies, le jury considère qu'il faut privilégier le recours à d'autres antihistaminiques anti-H1, en essayant successivement différentes molécules, seules ou en association, avant d'envisager l'utilisation de traitements alternatifs.

- Échec des stratégies précédentes :
 - * Compte tenu de la rareté de ces situations, le jury considère que ces patients devraient nécessiter au cas par cas une discussion multidisciplinaire en milieu spécialisé.
 - * Les différentes études de la littérature manquent de puissance ou sont contradictoires :
 - Antihistaminiques anti-H2 : l'association d'un antihistaminique anti-H1 à un antihistaminique anti-H2 a été proposée à une époque où le choix des antihistaminiques anti-H1 était limité. Le jury considère que le choix d'une telle association ne se justifie plus actuellement ;
 - Antileucotriènes : il n'y a pas d'argument pour proposer cette classe thérapeutique en pratique clinique courante.
 - Dans l'état actuel des connaissances, les autres thérapeutiques qui ont pu être proposées n'ont aucune place dans la prise en charge de l'urticaire chronique idiopathique.
- Certaines thérapeutiques sont par contre indiquées dans des étiologies précises. Ainsi, l'urticaire retardée à la pression justifie parfois une corticothérapie générale à faible dose (prednisone, 10-15 mg/j), l'urticaire cholinergique, la prescription d'hydroxyzine ou de méquitazine, l'urticaire au froid, la cyproheptadine, l'urticaire alimentaire du chromoglycate oral avant les repas.
- Dans l'œdème angioneurotique héréditaire, il faut éviter au maximum les éventuels facteurs déclenchants des crises tels les sports de combat ou les anti-inflammatoires non stéroïdiens. En cas de soins dentaires, certains recommandent la prescription les trois jours précédents d'inhibiteurs de la fibrinolyse tels l'acide epsilon-aminocaproïque (Hémocaprol® 8 à 12 g/j). L'effet préventif des androgènes est actuellement admis. Le danazol (Danatrol® à la dose de 400 à 600 mg/j) et la méthandrosténolone (100 à 150 mg/j) permettent la disparition des crises et l'élévation des taux de C1sINH, de C4 et de C2. A doses plus faibles (200 mg/j de danazol ou 50 mg/j de méthandrosténolone), l'efficacité clinique serait comparable sans correction des anomalies biologiques. En raison des risques thérapeutiques des traitements prolongés, les androgènes sont à réserver aux formes graves en cherchant la posologie minimum donnant une efficacité clinique. Ils sont contre-indiqués chez la femme enceinte et les adolescents. Le traitement de la crise aiguë est difficile, nécessitant une intubation d'urgence voire une trachéotomie et éventuellement des transfusions de plasma frais contenant le C1sINH ou directement des concentrés de C1INH souvent disponibles dans les centres de transfusion.

DERMATITE ATOPIQUE

- La dermatite atopique, encore appelée eczéma constitutionnel ou eczéma atopique, est un motif fréquent de consultation de Dermatologie pédiatrique.

PHYSIOPATHOLOGIE

- On appelle allergie toute réponse immunologique inadaptée vis-à-vis d'une molécule que l'on nomme alors allergène. Au sein du phénomène allergique, l'atopie est une tendance personnelle et/ou familiale à produire des anticorps, les immunoglobulines E (IgE) lors de l'exposition à des allergènes protéiques (des acariens, des poils ou salive d'animaux, des pollens, des aliments ...). Les manifestations du terrain atopique sont variables d'un patient à l'autre et différents organes cibles peuvent être atteints comme par exemple la peau (dermatite atopique) les muqueuses ORL (rhinite allergique) ou les bronches (asthme allergique). Les organes atteints par la maladie atopique peuvent être le siège de poussées inflammatoires s'ils sont exposés à des allergènes auxquels le patient est sensibilisé mais également s'ils sont simplement exposés à des irritants. Le déclenchement des poussées de la dermatite atopique

(DA) est multifactoriel par irritation cutanée mécanique, par surinfection, par le stress et donc pas obligatoirement par l'existence d'une allergie sous-jacente.

- Deux tiers des patients atteints de DA ont un parent au premier degré atteint de dermatite atopique, d'asthme ou de rhinite allergique, contre seulement un tiers chez les sujets non-atopiques. Il existe un certain degré de spécificité d'organe-cible dans la transmission du trait atopique : les patients atteints de DA ont 50 p. 100 de leurs enfants atteints de DA et jusqu'à 80 p. 100 si les deux parents sont atteints de DA.
- Toutes les études épidémiologiques indiquent une augmentation rapide de la prévalence des maladies rattachées à l'atopie en Europe. La dermatite atopique est présente chez 10 à 25 p. 100 des enfants dans les études récentes, alors que les enquêtes des années 1960 indiquaient des prévalences aux environs de 5 p. 100. Ces données sont interprétées comme reflétant l'influence de l'environnement, en particulier l'urbanisation des populations.

DIAGNOSTIC

A - DIAGNOSTIC POSITIF

Le début de la dermatite atopique est variable, habituellement vers 3 mois ; en fait, il peut être plus précoce ou plus tardif (âge adulte). Le diagnostic est clinique, et aucun examen complémentaire n'est nécessaire.

1. Manifestations cliniques

Elles varient dans leur nature et leur distribution selon l'âge du patient.

a) *Dermatite atopique du nourrisson*

- Les lésions sont volontiers à type d'eczéma aigu (placards érythémato-vésiculeux à limites émiettées). Un suintement est en fait souvent observé après rupture des vésicules, véritable milieu de culture pour les bactéries, expliquant les fréquentes impétiginisations.
- Leurs localisations préférentielles sont symétriques, touchant les zones convexes du visage (front, joues, menton en épargnant le nez et la région péri-buccale), les lobules des oreilles (fissures sous-auriculaire), le pouce sucé, les faces d'extension ou de flexion des membres. Secondairement, tout le corps peut être atteint. Sur le tronc, les lésions s'arrêtent généralement à la zone protégée par les couches.

b) *Après l'âge de 2 ans*

- Les lésions se présentent volontiers sous la forme de placards lichénifiés (épaissis avec un aspect de quadrillage des plis de la peau), surtout aux plis de flexion (plis des coudes, creux poplités, poignets, cou, dos des pieds), mais aussi aux doigts (face latérale, pulpe), aux paumes et aux plantes, aux lèvres.

c) *A l'âge adulte*

- Les lésions sont également lichénifiées avec possibilité de papules de prurigo ou d'eczéma nummulaire.
- Quel que soit l'âge, ces lésions de dermatite atopique ont en commun :
 - Leur caractère **prurigineux**.
 - Leur évolution par **poussées**.
 - La **xérose cutanée**.
 - Le déclenchement fréquent par des épisodes de stress.

2. Diagnostic positif

- Le diagnostic de dermatite atopique est clinique en présence des critères majeurs de la maladie, éventuellement associés aux critères mineurs qui correspondent à des " anomalies statistiquement associées à la dermatite atopique " sans être spécifiques de celle-ci (tableau I).

B - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1. Chez le nourrisson

- La dermatite atopique doit être distinguée des maladies suivantes.

a) *Dermite séborrhéique infantile*

- Elle est différente par son début typiquement plus précoce (premières semaines de vie), ses localisations électives (cuir chevelu, plis, siège), son aspect érythémato-squameux, l'absence de prurit, la guérison habituelle vers l'âge de 6 mois. La forme majeure généralisée constitue l'érythrodermie de Leiner-Moussus.

b) *Gale*

- Elle est différente par la topographie de ses lésions (mais atteinte possible du visage chez le nourrisson), la notion d'un prurit familial, la présence de sillons et de pseudo-vésicules aux mains et aux pieds, l'existence de nodules scabieux jaunâtres (nombreux chez le jeune enfant dans les plis).

2. Chez le grand enfant ou l'adulte

a) *Plaques lichénifiées de la dermatite atopique*

- On doit les distinguer des névrodermites secondaires à un prurit sine materia, de topographie différente (nuque, coudes, jambes...), souvent chez des sujets neurotoniques, et des eczéma de contact chroniques.

b) *Acropulpites atopiques*

- Elles sont parfois difficiles à distinguer des acropulpites psoriasiques, orthoergiques ou allergiques (eczéma de contact chronique).

c) *Dysidrose*

- Elle est soit idiopathique, alors fréquemment saisonnière, soit associée à un eczéma de contact ou atopique.

d) *Eczéma nummulaire*

- Il est volontiers réactionnel à un foyer microbien ou fongique ; il peut être atopique.

EVOLUTION

- L'évolution de la dermatite atopique se fait par poussées et rémissions.
- Les facteurs déclenchants des poussées sont variables d'un enfant à l'autre (facteurs sudoraux, climatiques, psychiques...).

A - EVOLUTION

- L'eczéma atopique peut disparaître soit totalement soit partiellement après une durée d'évolution variable (la rémission est complète dans la majorité des cas).

- Ailleurs, l'eczéma persiste jusqu'à l'âge adulte.
- Exceptionnellement, la dermatite atopique s'intègre dans un syndrome comportant un déficit immunitaire sévère (syndrome de Wiskott-Aldrich, maladie de Job-Buckley...).

B - COMPLICATIONS

1. Surinfection bactérienne (impétiginisation)

- Elle est particulièrement fréquente, responsable de croûtes jaunâtres et/ou de pustules, plus souvent d'origine staphylococcique que streptococcique.

2. Surinfections virales

- Elles sont plus rares.

a) Efflorescences de *Molluscum contagiosum*

b) Infection à *herpès virus simplex (HSV1 surtout)* (syndrome de *Kaposi-Juliusberg*)

- Il s'agit d'une urgence dermatologique.
- Typiquement, elle débute brutalement par une fièvre élevée, une altération de l'état général, l'apparition généralisée de vésiculopustules évoluant vers l'ombilication, la nécrose et une cicatrice déprimée.
- En fait, les formes frustres sont aujourd'hui les plus fréquentes. Il faut systématiquement y penser devant des vésicules de type viral ou des croûtes arrondies.
- Le diagnostic, suspecté sur la clinique, est confirmé si besoin par le cytodiagnostics et/ou la culture virale.
- L'évolution est favorable avec un traitement associant aciclovir, si nécessaire intraveineux, réhydratation, et éventuellement antibiothérapie anti-staphylococcique.

3. Retentissement psychoaffectif

- Il peut être important, perturbant l'équilibre personnel et/ou familial de l'enfant, responsable d'un absentéisme scolaire.

4. Dermite de contact

- Compte tenu de l'importance et de la durée des soins locaux, il y a un risque important de sensibilisation de contact au long cours à des composants des produits topiques appliqués sur la peau. Il faut l'évoquer chez les patients qui répondent mal aux traitements habituels. Ceci incite à une attitude préventive en limitant l'utilisation des topiques potentiellement à risque (contenant des conservateurs très sensibilisants, des parfums, de la néomycine ...), et le contact des métaux, nickel en particulier (perçement d'oreilles, bijoux fantaisie).

TRAITEMENT

A - LORS DES PUSSEES

1. Traitement spécifique de l'eczéma

- Il repose sur la corticothérapie locale.
- Le choix du dermocorticoïde se fait en fonction de la localisation des zones à traiter (pas de corticoïde de niveau II sur le visage ni sous les couches en raison du risque de granulome glutéale infantile), de leur étendue, de l'âge de l'enfant (rapport surface corporelle/poids plus élevé)
- Le traitement à jour alterné est rapidement mis en route avant l'arrêt progressif.

- Le dermocorticoïde est ainsi progressivement remplacé par une crème émolliente.
- Pour éviter un usage inconsidéré et prolongé, une quantité réduite de tubes est prescrite, non renouvelable ; l'enfant est revu régulièrement ; la quantité totale de dermocorticoïdes est notée.

2. Traitement de l'impétiginisation

- La surinfection ou impétiginisation des lésions d'eczéma est fréquente. Elle peut nécessiter un traitement antibiotique par voie générale (macrolides, pristinamycine, cloxacilline, amoxicilline/acide clavulanique). Des soins locaux avec des antiseptiques aqueux, incolores, sont utiles pour une durée limitée.

3. Antibiothérapie locale

- Elle peut contrôler les surinfections discrètes. Il faut éviter les produits sensibilisants.

4. Préparations hydratantes

- Elles sont utilisées sur les zones indemnes d'eczéma pour lutter contre la sécheresse cutanée qui aggrave le prurit : crème grasse, contenant éventuellement de l'urée.

5. L'information des parents est indispensable.

B - EN DEHORS DES PUSSEES

- Il est important de continuer les soins locaux avec des topiques hydratants.
- La peau de l'atopique est fragile (utilisation de sous-vêtements en coton).
- Il ne faut pas exposer l'enfant au risque d'infection virale, vaccinations en dehors des poussées d'eczéma atopique, éloignement des sujets atteints d'herpès.
- Les régimes sont inutiles chez les atopiques, excepté lorsqu'un aliment donné semble déclencher des poussées cutanées (ex. : protéine du lait de vache à remplacer par un lait de soja ou un hydrolysate de caséine).
- Une psychothérapie peut être utile dans certains cas, de même qu'une cure thermale.

C - TRAITEMENTS D'EXCEPTION

- La photothérapie par ultra-violet (UV) combinée (UVA + UVB) peut être utilisée en traitement d'entretien adjuvant chez l'adulte et parfois chez des enfants scolarisés (à partir de 7-8 ans) avec de bons résultats thérapeutiques en 6 semaines. Elle doit être faite dans des cabinets ou des centres dermatologiques.
- La ciclosporine est parfois utilisée chez l'adulte et plus rarement dans les formes graves de l'enfant avec une bonne efficacité. Ce médicament peut aider quand tout a échoué dans une DA grave, sur une période de quelques mois seulement, sous surveillance stricte de la fonction rénale. Elle est utilisée à faibles doses, au maximum 5 mg/kg/j.

D - CONTROLE DES FACTEURS D'AGGRAVATION

- Le patient doit pouvoir mener une vie la plus normale possible et il n'est pas souhaitable d'imposer des mesures trop contraignantes. Chez le nourrisson, la détection précoce et les mesures de prévention de l'asthme sont une partie importante de l'information. Les vaccinations peuvent être effectuées sans risque sur peau non infectée. Le rôle de l'allaitement maternel est discuté. La diversification alimentaire doit être normale. On retardera l'introduction de l'arachide et de l'œuf après l'âge d'un an.

E- IDENTIFICATION ET/OU EVICTION DE CERTAINS ALLERGENES

- On conseille d'éviter l'exposition aux allergènes les plus communs chez les patients atteints de formes mineures ou modérées, sur une base probabiliste et préventive. On réservera une enquête approfondie en milieu spécialisé aux formes graves ou résistant aux traitements conventionnels bien conduits.
- Les séjours climatiques en altitude peuvent constituer une alternative thérapeutique dans les formes cutané-respiratoires graves d'atopie chez l'enfant avec sensibilisation aux acariens, quand la maladie retentit sérieusement sur la scolarité.

ECZEMA DE CONTACT

L'eczéma de contact est une dermatose très fréquente. Elle est due à une sensibilisation à des substances en contact avec le revêtement cutané.

PHYSIOPATHOLOGIE

- L'eczéma de contact est une forme particulière de réaction d'hypersensibilité retardée à médiation cellulaire secondaire à l'application sur la peau d'une substance exogène.
- L'eczéma de contact évolue en deux phases : phase de sensibilisation et phase de déclenchement.

PHASE DE SENSIBILISATION

- Cette phase peut durer de quelques jours à plusieurs années.
- Le produit sensibilisant exogène est le plus souvent un haptène, c'est-à-dire une substance non immunogène par elle-même, qui pénètre dans la peau, où elle s'associe à une molécule porteuse pour former un couple haptène-protéine qui constitue l'allergène complet. L'allergène est pris en charge par les cellules de Langerhans (cellules dendritiques) de l'épiderme. Les cellules de Langerhans traversent la membrane basale, et migrent à travers le derme vers la zone paracorticale des ganglions lymphatiques. Pendant cette migration, elles subissent une maturation qui les rend capable d'activer des lymphocytes T " naïfs ". Ces lymphocytes T prolifèrent et se différencient alors en lymphocytes " mémoires " circulants.
- Cette première phase est cliniquement asymptomatique.

PHASE DE DECLENCHEMENT

- Elle survient chez un sujet déjà sensibilisé, 24 à 48 heures après un nouveau contact avec l'antigène.
- Des lymphocytes T mémoire portent à leur surface des molécules qui favorisent leur extravasation dans la peau. Ces lymphocytes reconnaissent l'allergène présenté à ce niveau par les cellules de Langerhans. Ils prolifèrent et sécrètent des cytokines qui recrutent des cellules inflammatoires. Les kératinocytes et les cellules endothéliales sont également activées. Les cytokines proinflammatoires sont produites au tout début de la réaction, interleukine (IL)-

1, TNF (facteur de nécrose tumorale)-alpha, suivies de la production de cytokines qui régulent négativement les phénomènes inflammatoires (IL-10). L'eczéma de contact est une réaction de type Th1, associée à la production d'IL-2 et d'interféron gamma.

DIAGNOSTIC

A - DIAGNOSTIC POSITIF

1. Forme typique : eczéma aigu

- L'eczéma aigu, de diagnostic clinique facile, évolue en quatre phases successives, le plus souvent intriquées :
 - Phase érythémateuse : placard érythémateux.
 - Phase vésiculeuse : vésicules remplies de liquide clair, confluant parfois en bulles.
 - Phase suintante : rupture des vésicules, spontanément ou après grattage.
 - Phase desquamative, suivie d'une guérison sans cicatrice.
- Les lésions sont très prurigineuses + + +. Elles réalisent des placards à contours émiétés.

2. Formes cliniques

a) *Formes topographiques*

- Au visage et sur les organes génitaux, l'eczéma prend un aspect très oedémateux en particulier sur les paupières.
- Aux mains et aux pieds, l'eczéma se présente sous forme de vésicules prurigineuses dures, enchassées.

b) *Formes symptomatiques*

- L'eczéma nummulaire réalise des lésions érythémato-vésiculeuses en placards arrondis de quelques centimètres de diamètre.
- L'eczéma papulo-vésiculeux est une forme d'eczéma où les papulo-vésicules restent isolées les unes des autres.
- Dysidrose : elle est caractérisée par des vésicules très prurigineuses des faces latérales de doigts. Ce tableau peut être dû à un eczéma de contact ou à d'autres causes (dermatite atopique, formes idiopathiques à récurrences saisonnières...).

c) *Formes chroniques*

- Elles sont caractérisées par un épaissement quadrillé de la peau (lichénification) et une hyperpigmentation.
- Sur les paumes et les plantes, les lésions sont fissuraires et hyperkératosiques.

d) *Photoallergies*

- La substance exogène n'induit un eczéma de contact qu'après irradiation par les rayons ultra-violets.
- Les lésions débutent et prédominent sur les zones photo-exposées (visage, oreilles, dos des mains...).

B - EXAMEN HISTOLOGIQUE

- Une biopsie cutanée n'est pratiquée que dans les cas où le diagnostic est hésitant.
- L'examen histologique montre
 - Des lésions essentiellement épidermiques : spongieuse (oedème dissociant les kératinocytes

et aboutissant à la formation de vésicules intra-épidermiques) et exocytose (infiltrat de cellules mononucléées entre les kératinocytes).

- Un oedème et un infiltrat lympho-monocytaire à prédominance périvasculaire.

C - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1. Dermite d'irritation

- Elle est secondaire à des agressions physiques ou chimiques directes, qui ne nécessitent pas l'intervention de mécanismes immunologiques.
- Les lésions siègent le plus souvent aux mains.
- En réalité, la dermatite d'irritation favorise la pénétration des allergènes et la survenue d'un eczéma de contact, et les deux entités sont souvent intriquées (main du cimentier liées à une allergie au chrome, dermatite des ménagères liée à une allergie aux détergents).

2. Dermatite atopique

- La dermatite atopique réalise un tableau très différent (qs). Cependant, les altérations cutanées liées à cette affection et l'application d'un grand nombre de produits topiques favorisent la survenue d'eczéma de contact chez les patients ayant une dermatite atopique.

3. Dysidrose

- C'est un tableau clinique dont l'eczéma de contact n'est que l'une des causes possibles.

4. Œdème du visage

- Le diagnostic différentiel doit être fait avec les autres causes d'œdème aigu du visage.

a) Erysipèle

- Le placard inflammatoire bien limité peut être recouvert de vésicules. Frissons, fièvre, hyperleucocytose sont caractéristiques.

b) Œdème de Quincke

- Pale, indolore sans prurit ni fièvre, souvent accompagné d'urticaire.

c) Zona

- Douleurs, vésicules hémorragiques ou croûteuses, topographie hémifaciale permettent le diagnostic
- Le prurit et l'absence de fièvre sont des éléments en faveur du diagnostic d'eczéma ou de photoallergie.

ETIOLOGIE

- Tout eczéma doit faire l'objet de la recherche acharnée de l'allergène en cause, dont l'éviction conditionne l'absence de rechute.

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.

B - TOPOGRAPHIE INITIALE

- Les lésions, initialement localisées à la zone de contact avec l'allergène, ont ensuite tendance à diffuser à distance et à se disséminer. La topographie initiale des lésions a une grande valeur d'orientation (par exemple lésions initialement localisées à la zone d'application d'un antiseptique, aux mains ou aux pieds).

C - CIRCONSTANCES DE DECLENCHEMENT

- 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 : jardinage, bricolage, menuiserie, peinture...

D – 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.

E - TRAITEMENTS LOCAUX UTILISES

- Il faut préciser tous les traitements locaux utilisés, ainsi que les produits d'hygiène, parfums et cosmétiques.

EXAMEN CLINIQUE

- Certaines localisations ont valeur d'orientation : un eczéma du lobule des oreilles, du poignet et de l'ombilic fait évoquer une sensibilisation au nickel ; un eczéma des paupières oriente vers une allergie aux cosmétiques ou au vernis à ongles ; un eczéma des pieds oriente vers une allergie à un constituant des chaussures.

TESTS EPICUTANES OU PATCH-TESTS

- Ils sont indispensables pour le diagnostic de certitude de l'allergène en cause, qui conditionne souvent son éviction efficace.
- Ils doivent être orientés par l'interrogatoire et l'examen clinique.
- Ils sont réalisés à distance de la poussée d'eczéma. Différents allergènes sont appliqués sous occlusion sur le dos pendant 48 heures. La lecture est faite à 48 heures, 15 minutes après avoir enlevé les tests. Une deuxième lecture est réalisée après 72 à 96 heures, parfois à 7 jours pour certains allergènes (corticoïdes par exemple).
- Lecture :
 - Test négatif : peau normale.
 - Test positif : reproduisant la lésion d'eczéma :
 - * + Erythème.
 - * ++ Erythème et oedème et/ou vésicules.
 - * +++ Erythème, vésicules, vésiculo-bulles.
- Réaction d'irritation :

- On réalise habituellement la batterie standard européenne, qui comprend les 23 substances les plus fréquemment en cause, les produits apportés par les malades et éventuellement des batteries spécialisées orientées (coiffure, cosmétiques, photographie, peintures...).
- Les photopatch-tests sont des patch-tests suivis d'une irradiation par certaines longueurs d'ondes de rayons ultra-violetes.
- La pertinence d'un test positif doit toujours être discutée : le test positif observé explique-t-il la poussée actuelle d'eczéma ou témoigne-t-il d'une sensibilisation ancienne sans rapport avec les lésions récentes ?
- Il existe des faux-positifs et des faux-négatifs.
- Il existe des sensibilisations de groupe, attribuables au rapport de deux ou plusieurs allergènes avec des groupes chimiques qu'ils ont en commun. Ces réactions croisées expliquent la possibilité de récurrences malgré l'éviction de l'allergène : groupe de la paraphénylène diamine (PPD) dit groupe para (fonction amine en para) réunissant des teintures capillaires, des sulfamides et des anesthésiques locaux, groupe des parahydroxybenzoates (parabens) (conservateurs).

CAUSES IDENTIFIEES

- Les allergènes en cause sont très variés. 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 (tableau II).

A - ALLERGENES PROFESSIONNELS

- Les eczémas de contact de cause professionnelle sont parmi les plus fréquentes des maladies professionnelles indemnisables. Les lésions sont plus fréquentes chez les hommes. Elles débutent et prédominent aux mains. Elles s'améliorent pendant les vacances.
- Les professions les 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), colophane (gants, pneus)...
 - Coiffeurs : paraphénylène-diamine (teintures), thioglycolate (permanentes), caoutchouc (gants), conservateurs (shampoings), nickel (instruments)...
 - Professions de santé : antiseptiques (iodés, mercuriels, hexamidine), aminosides, anti-inflammatoires non stéroïdiens, phénothiazines, anesthésiques locaux, caoutchoucs (gants), acrylates des résines composites (prothésistes)...
 - Horticulteurs : lactones sesquiterpéniques (exemple : chrysanthèmes), primevères, pesticides, gants...

B - MEDICAMENTS TOPIQUES

- Les lésions débutent sur la zone d'application. Les topiques les plus fréquemment en cause sont : néomycine, antiseptiques iodés et mercuriels, sparadrap (colophane), topiques anti-prurigineux, baume du Pérou...
- Les corticoïdes locaux peuvent se comporter comme des allergènes et induire des sensibilisations. Il faut penser à cette éventualité chez les patients qui appliquent de manière régulière des corticoïdes topiques ou dont les lésions sont non améliorées ou aggravées par l'application de corticoïdes. Les tests aux corticoïdes locaux sont positifs dans 2 à 4 p. 100 des eczémas chroniques.

C - COSMETIQUES

- Les lésions sont plus fréquentes chez les femmes. Elles prédominent sur le visage.
- Les produits responsables sont : parfums, conservateurs, excipients, formaldéhyde (vernis à ongles), déodorants, shampoings, laques, baume du Pérou (rouge à lèvres, crèmes), paraphénylène-diamine (teintures)...

D - PRODUITS VESTIMENTAIRES

- Les lésions prédominent sur le tronc et les plis (colorants textiles, produits de teinturerie...) ou sur les pieds (cuir, colle des chaussures, caoutchouc...).
- Les allergies au nickel sont très fréquentes. Elles sont causées par des bijoux fantaisie ou des accessoires (montre, boucle de ceinture).

E - PHOTOALLERGENES

- Les lésions prédominent sur les régions découvertes. De nombreux médicaments peuvent induire des réactions de photosensibilité, soit par voie systémique (sulfamides, phénothiazines, fénofibrate), soit par voie topique (kétoprofène).
- L'eczéma photo-allergique de contact comporte même après éviction de l'allergène un risque de photosensibilité persistante.

EVOLUTION ET COMPLICATIONS

- L'éviction de l'allergène est suivie de la guérison de l'eczéma en dix à quinze 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 à de la fièvre. Peu fréquente, elle doit être distinguée des croûtes succédant à la phase suintante.

B - ERYTHRODERMIE

- L'érythrodermie est une généralisation des lésions sous forme d'érythème disséminé prurigineux squameux ou vésiculeux.

C - RETENTISSEMENT SOCIO-PROFESSIONNEL

- Le handicap induit par les eczémas de contact chroniques, en particulier des mains, peut être considérable.

TRAITEMENT

- L'éviction de l'allergène est une condition indispensable de la guérison. L'ubiquité de certains allergènes rend leur éviction difficile et rend compte de la chronicité de certains eczémas de contact.
- Le traitement repose sur l'application de corticoïdes locaux de classe 2 pendant 1 à 2 semaines. Il n'y a pas d'indication à une corticothérapie systémique.
- En cas d'infection, on associe une antibiothérapie générale pendant 7 jours, sans retarder le traitement par corticoïdes topiques.
- Les eczémas de cause professionnelle justifient un arrêt de travail, la réalisation de tests épicutanés, ainsi que la possibilité de déclaration en maladie professionnelle indemnisable. L'activité professionnelle doit être aménagée en collaboration avec le médecin du travail.
- Il n'y a pas de possibilité de désensibilisation dans l'eczéma de contact. La prévention repose sur l'éviction des contacts avec les substances sensibilisantes (gants, vêtements de protection). Il est important d'informer les patients sensibilisés et de leur remettre des listes de produits à éviter. Il faut déconseiller aux atopiques le contact avec les substances fréquemment à l'origine de sensibilisations de contact.

POINTS FORTS

- **Les eczémas de contact de cause professionnelle sont parmi les plus fréquentes des maladies professionnelles indemnissables.**
- **L'éviction de l'allergène est une condition indispensable de la guérison.**
- **La réalisation des tests épicutanés doit être orientée par l'interrogatoire et l'examen clinique.**
- **La pertinence de la positivité des tests épicutanés doit être discutée.**
- **Les allergènes les plus fréquents sont les métaux, en particulier le nickel.**
- **En cas de persistance ou d'aggravation des lésions sous traitement, il faut penser à une allergie aux corticoïdes.**
- **L'ubiquité de certains allergènes rend leur éviction difficile et rend compte de la chronicité de certains eczémas de contact.**
- **L'eczéma photo-allergique de contact comporte même après éviction de l'allergène un risque de photosensibilité persistante.**
- **Il faut savoir prévenir les allergies croisées.**
- **Le traitement repose sur l'application de corticoïdes locaux. Il n'y a pas d'indication à une corticothérapie systémique.**

Tableau II. – Batterie Standard Européenne des allergènes.

1. Bichromate de Potassium (ciment).
2. Sulfate de Néomycine (topiques médicamenteux).
3. Thiuram Mix (caoutchoucs).
4. Para-phénylènediamine (PPD) (colorants foncés, teintures).
5. Chlorure de Cobalt (ciment, métaux, colorants bleus).
6. Benzocaïne (anesthésique local).
7. Formaldéhyde (conservateur).
8. Colophane (adhésifs, vernis, peintures).
9. Clioquinol (antiseptique, conservateur).
10. Baume du Pérou (cosmétiques, topiques médicamenteux).
11. N-Isopropyl-N'-Phényl Paraphénylènediamine (IPPD) (caoutchoucs noirs).
12. Lanoline (cosmétiques, topiques médicamenteux).
13. Mercapto Mix (caoutchoucs).
14. Résine Epoxy (résines).
15. Parabens Mix (conservateurs).
16. Résine Paratertiaire Butylphénol Formaldéhyde (colle à chaussures).
17. Fragrance Mix (parfums).
18. Quaternium 15 (conservateur).
19. Sulfate de Nickel (bijoux fantaisies, objets métalliques).
20. Kathon CG (chlorométhyl isothiazolinone) (conservateur, cosmétiques).
21. Mercaptobenzothiazole (caoutchoucs).
22. Lactone Sesquiterpene Mix (plantes "composées" : artichauts, dahlias, chrysanthèmes...).
23. Primine (primevères).

POINTS FORTS

- La prévalence de la dermatite atopique est en augmentation constante en Europe.
- La DA est un des composants de la " maladie atopique " avec la conjonctivite allergique, la rhinite allergique et l'asthme.
- Le prurit est un symptôme-clé de la DA : il entretient les lésions.
- La sécheresse cutanée (xérose) est également un élément majeur de la DA.
- La topographie caractéristique des lésions de DA 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 DA doit faire évoquer une infection à staphylocoque ou à herpès virus.
- Les dermocorticoïdes sont le traitement de référence de la DA.

Tableau I : Critères diagnostiques de la dermatite atopique

CRITERES MAJEURS
<ul style="list-style-type: none">● Prurit● Topographie et aspect typique des lésions :<ul style="list-style-type: none">- Lichénification des plis de flexion chez le grand enfant ou l'adulte- Aspect d'eczéma aigu du visage chez les nourrissons● Eruption récidivante et/ou chronique● Antécédents personnels et/ou familiaux d'atopie (asthme, rhinite allergique, dermatite atopique).
CRITERES MINEURS
<ul style="list-style-type: none">● Signes cliniques<ul style="list-style-type: none">- Peau sèche- Kératose pilaire- Eczématides achromiantes- Pâleur médiofaciale- Pigmentation périorbitaire- Pli palpébral inférieur- Cataracte- Conjonctivite● Anomalies biologiques<ul style="list-style-type: none">- Eosinophilie- Hyper-IgE

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

DERMATOLOGIE

Angiomes et malformations vasculaires

11-223

Dr Pierre-André BECHEREL

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3^{ème} cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site laconferencehippocrate.com. Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

Angiomes et malformations vasculaires

Objectifs :

- Diagnostiquer les différents types d'angiomes

A - INTRODUCTION

- Le terme angiome désigne actuellement un ensemble de malformations et " tumeurs vasculaires " de cause inconnue, mais déterminées in utero et très hétérogènes.
- La classification actuelle la plus simple distingue les tumeurs vasculaires dont les plus fréquentes sont les hémangiomes (infantiles non néoplasiques, dont les cellules sont immatures) et les malformations vasculaires proprement dites dont les 3 types hémodynamiques sont capillaires, veineux (à flux lent) et artério-veineux (à flux rapide) (voir classification tableau I).

Tableau I : Classification des Angiomes
Hémangiomes
<ul style="list-style-type: none"> ● Formes simples ● Hémangiome congénital ● Formes compliquées ● Formes graves
Malformations vasculaires
<ul style="list-style-type: none"> ● Angiomes plan (capillaires, hémodynamiquement inactifs) <ul style="list-style-type: none"> - Latéralisés : nævus télangiectasiques latéralisés <ul style="list-style-type: none"> * Simples * Associés à des angiodyplasies complexes - Médiants : nævus télangiectasiques médians <ul style="list-style-type: none"> * Formes régressives, souvent médiofrontales * Formes persistantes, souvent lombosacrées ou sur la nuque ● Capillaroveineux, hémodynamiquement inactifs ● Artérioveineux, hémodynamiquement actifs ● Angiodysplasies complexes <ul style="list-style-type: none"> - Cutis marmorata congenita telangiectatica - Syndrome de Bean - Angiodysplasies ostéohypertrophiques <ul style="list-style-type: none"> * Syndrome de Klippel-Trénaunay et de Parkes-Weber * Syndrome de Maffucci-Kast * Syndrome Protée

- Angiomasos neuro-cutanées
 - * Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe
 - * Syndrome de Blanc-Bonnet Dechaume et Wyburn-mason
 - * Syndrome de Cobb
 - * Phacomatose pigmento-vasculaire
 - * Syndrome de Riley-Smith et Bannayan-Zonana
 - * Syndrome PHACE

B - HEMANGIOMES DU NOURRISSON

- Cet angiome, auparavant dénommé angiome immature, est caractérisé par une évolution triphasique (figure 2). Il est très fréquent car survient chez près de 10 % des nourrissons avec une légère prédominance féminine.

1. Examen clinique

- Habituellement, l'hémangiome du nourrisson peut être tubéreux : rouge vif, à bords nets, en relief, saillant sur le tégument normal avoisinant, de surface grenue expliquant la comparaison traditionnelle à une fraise.
- Il peut être aussi sous-cutané, tuméfaction saillante sous une peau soit normale, soit bleutée ou télangiectasique ; ou mixte associant alors une composante superficielle tubéreuse et une composante profonde sous-cutanée qui déborde la première d'un halo bleuté.
- Quel que soit son type, l'hémangiome est de consistance ferme et élastique, légèrement chaud à la palpation mais non pulsatile et indolore.
- Sa topographie est ubiquitaire, sa taille éminemment variable de l'atteinte ponctiforme à l'atteinte d'un membre. Dans plus de 75 % des cas elle est modérée, inférieure à 3 cm.

2. Evolution

- A la naissance, l'angiome est très souvent absent ou méconnu, sous forme d'un simple halo érythémateux ou d'une télangiectasie, puis se développe au cours des premières semaines de vie. Cette notion d'intervalle libre est un bon signe diagnostique.
- La phase de croissance, maximale au cours des 3 premiers mois, peut se prolonger jusqu'au 6^{ème} voire 8^{ème} mois. Durant cette période, les angiomes peuvent doubler leur taille initiale. Seuls 5 % d'entre eux se développent de façon dramatique, mettant en jeu le pronostic esthétique, fonctionnel ou vital. Puis à partir du 6^{ème} ou 8^{ème} mois l'angiome se stabilise jusqu'à l'âge de 18 ou 20 mois. Commence alors la phase de régression spontanée, involution lente et progressive, cliniquement traduite par l'apparition d'un blanchiment central avec affaissement des composantes sous-cutanées. A l'âge de 6 ou 7 ans, la régression totale est la règle dans 80 % des cas. Les lésions sous-cutanées peuvent laisser des cicatrices fibreuses définitives.
- Ce profil évolutif **triphase**, avec disparition totale et presque sans séquelles de la majorité des hémangiomes, justifie l'abstention thérapeutique dans la plupart des cas, sous surveillance clinique vigilante car il n'existe aucun critère formel permettant de préjuger de l'évolutivité potentielle de la lésion initiale.

3. Formes rares

a) Hémangiome congénital

- La lésion est présente dès la naissance mais son pronostic est excellent : elle involue rapidement avant l'âge de 1 an..

b) Formes compliquées

- La plupart sont sans gravité :

- * *L'ulcération* spontanée est une nécrose superficielle cicatrisant rapidement mais pouvant laisser des cicatrices définitives.
- * *L'hémorragie* à partir d'une zone de nécrose est bénigne et cède à la compression douce ; la surinfection est également la plupart du temps bénigne.

c) *Formes graves*

- Environ 5 % des cas.
- *Pronostic fonctionnel* :
 - * Avant tout les formes *péri-orificielles* : angiome palpébral avec occlusion oculaire (risque d'amblyopie de l'œil caché et d'astigmatisme), angiome labial pouvant gêner la succion et compromettre le développement maxillo-dentaire ; angiome narinaire menaçant les cartilages sous-jacents en cas de nécrose.
- *Pronostic vital* :
 - * exceptionnelles et précoces :
 - *Angiome sous-glottique*, urgence thérapeutique avec son risque de détresse respiratoire, à rechercher devant tout angiome important de la région bucco-cervicale.
 - Insuffisance cardiaque, pouvant compliquer un angiome très extensif, souvent hépatique ou en cas d'hémangiomatose diffuse.
 - *Le syndrome de Kasabach-Merritt* est maintenant considéré comme un diagnostic différentiel des hémangiomes du nourrisson ; il semble qu'il s'agisse d'une entité à part d'emblée sévère mais ne compliquant pas les hémangiomes classiques, avec une coagulopathie de consommation dramatique.
- *Pronostic esthétique* :
 - * Avant tout pour les formes étendues, télangiectasiques ou nécrotiques, particulièrement dans la région périnéale.

4. Examens complémentaires

- Le diagnostic des hémangiomes est avant tout clinique. Les examens complémentaires n'ont donc que des indications exceptionnelles, en fonction de la localisation ou de l'étendue de la lésion (ORL, stomatologique ou ophtalmologique).
- L'IRM peut aider à préciser les formes étendues et profondes, notamment orbitaires. L'artériographie donnerait un blush pseudotumoral homogène.
- L'histologie montrerait la prolifération transitoire dermique de cellules vasculaires embryonnaires.

5. Indications thérapeutiques

- Rappelons que 80 % des hémangiomes régressant spontanément, **ILS NE DOIVENT PAS ÊTRE TRAITÉS.**
- La corticothérapie générale est réservée aux formes graves mettant en jeu le pronostic esthétique, fonctionnel ou vital, dans un but de blocage de la croissance de l'angiome.
- Plus rarement on peut traiter par interféron alpha, embolisation ou laser.

C - MALFORMATIONS VASCULAIRES

1. Angiomes plans (ou capillaires)

- Ce sont des taches rouges, bien limitées, congénitales. N'importe quelle zone cutanée peut être atteinte. Ces taches sont parfois peu visibles en période néo-natale en raison de l'érythème physiologique fréquent. Elles restent ensuite proportionnelles à la croissance de l'enfant. Sur le visage, dans la zone du V3, une hypertrophie peut survenir à la puberté.
- L'atteinte de la branche V1 du trijumeau doit faire évoquer un syndrome de Sturge Weber Krabbe, qui associe également un angiome de la pie-mère, des convulsions, un retard psychomoteur et un glaucome congénital. Par contre, les atteintes des V2 et V3 ne s'accompagnent pas de malformations sous-jacentes.

- L'association d'un angiome plan d'un membre, l'augmentation progressive du volume et de la longueur de ce membre, l'apparition homolatérale de varices réalise le syndrome de Klippel Trénaunay. L'association d'un angiome métamérique du tronc et d'un angiome médullaire réalise le syndrome de Cobb ; une paraplégie peut s'installer.

2. Angiomes veineux

- Il peut s'agir simplement de masses bleutées sous-cutanées plus ou moins importantes. Il peut aussi s'agir d'un réseau de veines superficielles évoquant des varices. Il y a très souvent une aggravation progressive au cours de la vie. Des épisodes de thrombose sont presque constants. Des troubles de la coagulation doivent être recherchés, d'autant plus que l'angiome est plus volumineux.
- Des calcifications sont souvent associées ainsi que des hypoplasies osseuses.

3. Lymphangiomes

- Il s'agit de dilatations micro ou macrolymphatiques. Les lymphangiomes superficiels réalisent de petites vésicules d'un millimètre de diamètre groupées sur une zone cutanée. Ils s'accompagnent souvent de localisations profondes, parfois volumineuses. Des poussées inflammatoires peuvent émailler leur évolution.

4. Angiomes artério-veineux

- Ces malformations sont potentiellement très graves. Les lésions sont évolutives, débutant par une tache rouge, chaude, extensive, ou une tuméfaction soufflante ou battante. L'oreille ou le cuir chevelu sont des localisations classiques. Un souffle peut être perçu à l'auscultation ou un flux continu au Doppler.

5. Malformations complexes

- C'est l'association chez un même individu de plusieurs malformations.
- Le syndrome Protée réalise un tableau particulier associant angiome plan, hypertrophie congénitale d'un membre liée à un lymphœdème, ou une hypertrophie des tissus mous (Elephant man).
- La *cutis marmorata telangiectatica* comporte des réseaux vasculaires réticulés plus ou moins étendus avec parfois des zones de nécrose. De nombreuses associations sont possibles.
- La maladie de *Rendu Osler* comporte des petits angiomes capillaires des lèvres, de la langue et des extrémités digitales. Il existe des épistaxis fréquentes, parfois une atteinte hépatique. Il s'agit d'une maladie de transmission autosomique dominante, se révélant dans la seconde enfance et dont les manifestations s'accroissent avec l'âge.

D - TRAITEMENTS

- Les hémangiomes ne nécessitent dans l'immense majorité des cas qu'une surveillance clinique, étant spontanément régressifs le plus souvent.
- En dehors des indications esthétiques (pointe du nez) ou fonctionnelles (paupières), Il existe des URGENCES :
 - Syndrome de Kasabach-Merritt : il faut faire cesser la coagulation intravasculaire localisée. La prise en charge s'effectue dans des centres spécialisés.
 - Angiome avec obstruction de l'orifice sous glottique : la corticothérapie générale constitue souvent le traitement d'urgence, elle est parfois associée à un traitement laser ou à une intervention chirurgicale.
 - Occlusion de la paupière supérieure : nécessite également une corticothérapie générale rapide qui sera prolongée de quelques semaines à quelques mois en fonction de la réponse clinique et de l'ouverture de l'œil.

- Angiomatose miliaire : il faut rechercher des localisations profondes, en particulier hépatiques.
- Angiome facial avec convulsions, angiome hémodynamiquement actif avec le risque d'insuffisance cardiaque.
- **Les angiomes plans** peuvent être traités par laser : un traitement précoce permet de limiter la surface à traiter et d'achever le traitement avant la scolarisation. En cas de syndrome de Klippel Trénaunay, une compression par manchon doit être débutée dès que possible et une talonnette doit réduire l'inégalité des membres.
- **Les angiomes veineux** peuvent être traités par embolisation ou sclérose. Dans tous les cas, une contention élastique s'impose.

POINTS FORTS

- **Il faut reconnaître les hémangiomes, souvent en relief, régressant dans la majorité des cas sans traitement en quelques mois (en dehors des localisations dangereuses).**
- **Les angiomes plans doivent faire craindre une malformation plus complexe sous-jacente (notamment au visage).**

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

DERMATOLOGIE

Dermatoses faciales : acné, rosacée, séborrhéique

II-232

Dr Pierre-André BECHEREL
Ancien Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3^{ème} cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site laconferencehippocrate.com. Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

Dermatoses faciales : acné, rosacée, séborrhéique

Objectifs :

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

ACNE

- C'est une maladie extrêmement fréquente, affectant 90 p. 100 des adolescents. Mais seulement 20 à 30 p. 100 d'entre eux nécessitent le recours à un avis médical et 1 p. 100 de ceux-ci (3 à 4 p. 100 chez les hommes et 0,4 p. 100 chez les femmes) pose des problèmes de prise en charge difficiles.
- L'acné commence généralement aux approches de la puberté. Les lésions folliculaires caractéristiques sont précédées de la survenue d'une séborrhée : la " puberté sébacée " est généralement plus précoce que la puberté génitale et notamment chez les filles la peau peut devenir "grasse et boutonneuse", bien avant l'âge des premières règles, dès l'âge de 8-9 ans, ce qui peut aussi constituer un facteur prédictif de gravité. L'acné devient manifeste plus tardivement, 12 ans en moyenne chez les filles, 13 ans en moyenne chez les garçons.
- L'évolution est spontanément régressive dans la majorité des cas : l'issue naturelle est généralement atteinte avant l'âge de 20 ans dans le sexe masculin ; dans le sexe féminin l'acné peut se prolonger. Cette évolution prolongée ne comporte pas vraiment d'explication : la prise de contraceptifs oestro-progestatifs et l'usage de produits cosmétiques gras peuvent contribuer à pérenniser les lésions.

PHYSIOPATHOLOGIE DE L'ACNE

- Dans la genèse des lésions élémentaires de l'acné interviennent essentiellement trois facteurs : la séborrhée, la kératinisation de l'infundibulum pileaire, les activités de la flore microbienne et d'autres facteurs de l'inflammation folliculaire.

1. Séborrhée

- La condition nécessaire à la formation de lésions d'acné est l'hypersécrétion sébacée. La sécrétion du sébum est déclenchée et entretenue par la dihydrotestostérone, produite dans les cellules sébacées par la 5 α -réductase de type I à partir de la testostérone libre d'origine testiculaire d'une part, de la déhydroépiandrostérone et de la 4-androstènedione d'origine sur-

rénalienne d'autre part. La surrénale est la principale source d'androgènes chez la femme. Ces androgènes circulants sont présents à des taux physiologiques et une acné sévère résulte le plus souvent d'une hyperactivité locale de la 5_α-réductase.

2. Kératinisation infundibulaire

- La formation du comédon relève d'un processus de kératinisation de la partie profonde de l'infundibulum des follicules sébacés. L'hyperkératose entraîne l'obstruction du follicule et la rétention du sébum produit en amont.

3. Microbes et facteurs de l'inflammation

- Normalement, le sébum sécrété est excrété vers la surface de la peau où il contribue à former le " film lipidique de surface ". Lors de son excrétion, sa composition chimique change et il s'enrichit en particulier, jusqu'à 30 p. 100 de son poids, en acides gras libres. Cette hydrolyse des triglycérides en acides gras libres inflammatoires est le fait de la flore anaérobie des follicules sébacés (*Propionibacterium acnes*). *P. acnes* agit dans le processus inflammatoire par divers autres mécanismes que l'hydrolyse des triglycérides : induction d'anticorps dirigés contre des déterminants polysaccharidiques des bactéries, activation du complément et chimiotactisme neutrophilique par la voie d'activation du complément, infiltration par les polynucléaires des parois des follicules et rupture des follicules.

DIAGNOSTIC

A - LÉSIONS ÉLÉMENTAIRES DE L'ACNÉ

1. La séborrhée

- Elle est la condition préalable au développement des lésions acnéiques. La peau a un toucher gras, surtout sur le nez, le front, les joues et la région thoracique supérieure. La séborrhée affecte aussi le cuir chevelu et les concavités des pavillons auriculaires où les autres lésions d'acné n'apparaissent que rarement.

2. Les comédons

- Ce sont les " points noirs " ou petits bouchons cornés de 1 à 3 mm situés dans les orifices des follicules sébacés. Ces comédons sont faciles à exprimer par la pression des doigts ou d'un tire-comédon : ils apparaissent dans ce cas sous la forme de petits filaments gras, compacts, de couleur jaunâtre avec une extrémité noire. Les comédons peuvent s'expulser spontanément et ils ne sont que rarement le siège de phénomènes inflammatoires. Ils siègent dans les zones les plus séborrhéiques, y compris dans les conques auriculaires.

3. Les microkystes

- Ce sont de petites élevures blanches (" points blancs ") de 2-3 mm, siégeant dans les mêmes localisations, préférentiellement sur les joues et le menton. Ils correspondent à l'accumulation, dans l'entonnoir fermé d'un follicule sébacé, de sébum et de kératine mélangés à des colonies bactériennes. Ce sont les véritables " bombes à retardement " de l'acné ; ils peuvent s'ouvrir et évoluer comme des comédons ou être le siège d'une rupture de leur paroi dans le derme et de phénomènes inflammatoires aboutissant à la constitution des papules et pustules.

4. Les papules

- Ce sont des lésions inflammatoires, d'un diamètre inférieur à 5 mm, généralement issues d'un microkyste, se présentant comme des élevures rouges, fermes, quelquefois douloureuses, pouvant évoluer vers la résorption ou la formation de pustules.

5. Les pustules

- Ce sont habituellement des papulo-pustules à la partie apicale desquelles apparaît un contenu purulent jaune.

6. Les nodules

Ce sont des lésions inflammatoires profondes ayant souvent une évolution vers l'abcédation, la rupture et la formation de cicatrices. Un nodule d'acné a par convention un diamètre supérieur à 5 mm !

B - FORMES CLINIQUES DE L'ACNE

- Il est classique d'opposer les formes d'acné purement rétentionnelles aux formes inflammatoires et de subdiviser ces dernières en formes bénignes et en formes graves. Cette individualisation de formes cliniques est un peu artificielle et repose sur la densité ou la prépondérance de telle lésion élémentaire et sur l'étendue des lésions sur la surface cutanée. En réalité il y a un spectre continu depuis l'acné mineure se résumant à quelques comédons jusqu'à l'acné fulminante.

1. Formes communes

a) *Acné rétentionnelle*

- Elle associe une séborrhée à de nombreux comédons et microkystes principalement sur le nez, les joues et le front, accessoirement sur les épaules, dans les conques auriculaires. Si les comédons sont bien visibles, la mise en évidence des microkystes nécessite souvent un examen de la peau en lumière rasante. Si cette forme est visuellement peu affichante, sa gravité potentielle est souvent sous-estimée ; en effet tous les microkystes peuvent individuellement ou globalement s'enflammer et une acné rétentionnelle où prédominent les microkystes n'est pas facilement curable.

b) *Acné papulo-pustuleuse*

- C'est la présentation la plus commune de l'acné. Sur la peau du visage, souvent aussi sur la poitrine et dans les régions scapulaires, coexistent sur un fond de séborrhée des comédons, des microkystes, des papules et des pustules. Les microkystes et les papules sont dans cette forme les lésions élémentaires dominantes.

2. Formes graves

a) *Acné nodulaire*

- Ce sont les plus fréquentes des acnés dites graves, cumulant toutes les lésions élémentaires, une extension constante au tronc et une évolution cicatricielle. Cette forme d'acné débute à la puberté comme une acné ordinaire, mais s'étend progressivement au cou, au tronc, aux fesses et aux racines des membres. La peau est couverte de comédons souvent polyporeux, de microkystes et de kystes folliculaires de grande taille, dans la forme nodulaire.

b) *Acné conglobata*

- Elle est plus fréquente chez l'homme. Les lésions rétentionnelles évoluent vers des papules, des pustules, des abcès formant des sinus de drainage, des tunnels suppuratifs et fistulisés. Ces derniers laissent des cicatrices déprimées, souvent pontées par des brides de peau résiduelle. La suppuration des nodules est pour ces malades un handicap social majeur ; les séquelles cicatricielles confèrent au visage un aspect grêlé et sur les épaules les cicatrices sont souvent saillantes et chéloïdiennes.

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

- C'est la forme la plus grave de l'acné touchant avec prédilection les malades de sexe masculin. Les nodules inflammatoires et suppuratifs sont très nombreux, donnant éventuellement issue à du pus hémorragique ou évoluant vers des ulcérations nécrotiques. Il y a surtout des signes généraux : fièvre d'allure septique de 39 à 40°C, douleurs musculaires et articulaires, altération de l'état général, hyperleucocytose pouvant être leucémoïde.

3. Formes étiologiques particulières de l'acné

a) Acnés néonatales et infantiles

- C'est le plus souvent une acné transitoire du nouveau-né, due aux androgènes d'origine maternelle, plus ou moins facilitée et prolongée par les onguents gras utilisés pour les soins cutanés de l'enfant. Elle est de siège facial et de séméiologie commune.

b) Acnés médicamenteuses

- Elles sont dues à des médicaments qui pérennisent l'acné ou qui font apparaître des lésions d'acné chez les sujets à terrain séborrhéique favorable. Les médicaments ayant été incriminés dans la genèse de telles acnés ou éruptions acnéiformes sont les androgènes, les contraceptifs oestro-progestatifs, dont le composant progestatif, s'il est du groupe norstéroïde, peut être acnéigène, les corticoïdes, les antiépileptiques et plus rarement les antituberculeux, la vitamine B12, les halogènes, les sels de lithium, les médicaments immunosuppresseurs (azathioprine, ciclosporine). Les éruptions acnéiformes médicamenteuses se distinguent des acnés pérennisées par leur aspect plus monomorphe, surtout papuleux et pustuleux.

c) Acnés exogènes

- Elles apparaissent sous l'effet sur la peau d'huiles minérales très comédogéniques : ce sont les " boutons d'huile " des cuisses et des bras chez les garagistes, mécaniciens, fraiseurs...
- Les acnés aux cosmétiques, dues à la présence d'huiles végétales concentrées ou de paraffines semi-fluides (vaseline), sont devenues rares depuis que les matières premières sont mieux sélectionnées et que la plupart des cosmétiques gras sont soumis au préalable au " test de comédogénicité ".

d) Acné révélant une endocrinopathie

- L'acné commune n'est pas due à des anomalies endocriniennes, mais des endocrinopathies peuvent parfois se révéler par une acné. Il faut suspecter une endocrinopathie devant :
 - * Une acné féminine grave et résistant aux traitements.
 - * Accompagnée de signes d'hyperandrogénie : hirsutisme, alopecie, troubles des règles (aménorrhée, oligoménorrhée).
 - * Un bilan hormonal est alors justifié : en dépistage dosage de testostérone et de delta-4 androsténone. La cause la plus fréquente est une maladie des ovaires polykystiques.

e) Acné excoriée

- Cette forme est presque exclusivement féminine. La plupart des lésions sont provoquées par des manipulations agressives de lésions d'acné minimes. Cette forme témoigne de difficultés psychologiques, le plus souvent bénignes.

C - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

● Celui-ci doit se faire :

- Avec les autres lésions folliculaires inflammatoires : les folliculites infectieuses à germes banals, notamment les furoncles des régions pileuses de la face et du tronc, et les pseudo-folliculites de la barbe par inclusion de tiges pilaires chez les sujets à poils de barbe bouclés ou crépus.

- Avec des lésions papulo-pustuleuses non folliculaires, notamment celles de la rosacée où l'absence de comédons et de microkystes est utile au diagnostic différentiel.
- Plus rarement avec des verrues planes de la face, les kystes et comédons liés au vieillissement solaire chez les sujets plus âgés, les angiofibromes de la sclérose tubéreuse de Bourneville.

TRAITEMENT DE L'ACNE

A - MOYENS THERAPEUTIQUES

1. Traitement local

- Trois catégories de médicaments ont fait la preuve de leur efficacité dans le traitement local de l'acné mineure à modérée :
- Les rétinoïdes topiques :
 - L'acide rétinoïque tout-trans ou trétinoïne, son isomère, l'acide 13 cis-rétinoïque ou isotrétinoïne et l'adapalène. Ceux-ci agissent principalement comme kératolytiques (comédolytiques) sur les comédons et les microkystes, l'adapalène étant aussi pourvu de propriétés anti-inflammatoires.
- Le peroxyde de benzoyle :
 - Il est comédolytique et agit surtout comme antibactérien sur la flore des propionibactéries anaérobies. Il se décompose au contact de la peau en acide benzoïque et en oxygène.
- Les antibiotiques locaux :
 - Deux antibiotiques sont disponibles dans cette indication : l'érythromycine et la clindamycine. Ils agissent sur la flore bactérienne et comme anti-inflammatoires non spécifiques.

2. Traitement général

- Trois catégories de médicaments ont fait la preuve de leur efficacité et sont indiquées dans le traitement des acnés inflammatoires modérées à graves.
- Les antibiotiques :
 - Notamment les cyclines (tétracycline, doxycycline, lymécycline et minocycline) et certains macrolides (érythromycine, roxithromycine, josamycine) quand les cyclines ne peuvent pas être prescrites (femme enceinte, jeune enfant). Ils agissent indirectement comme antibactériens et directement par leurs propriétés anti-inflammatoires à des posologies plus faibles que celles qui sont nécessaires dans un traitement anti-infectieux.
- L'isotrétinoïne :
 - C'est un inhibiteur non hormonal de la sécrétion sébacée. C'est le plus puissant des médicaments sébostatiques.
- L'hormonothérapie :
 - Associant un oestrogène (éthinyloestradiol) et un anti-androgène (acétate de cyprotérone), peut exclusivement être prescrite dans l'acné féminine. Les oestrogènes agissent par compétition avec la testostérone libre circulante et l'acétate de cyprotérone est un inhibiteur de la 5_α-réductase.

B - INDICATIONS

- Le choix du traitement découle directement des considérations physiopathologiques ci-dessus et varie selon le degré de gravité de l'acné. Les acnés où prédominent les lésions rétentionnelles relèvent plutôt d'un traitement local. Les acnés inflammatoires également traitées localement en première intention nécessitent plus ou moins tôt un traitement systémique.
- Le sujet acnéique a aussi besoin de conseils
 - Ne pas presser les comédons.

- Les " nettoyages de peau " ne peuvent être qu'un complément éventuel au traitement.
- Il est inutile, voir préjudiciable de passer un désinfectant sur les lésions.
- Certains cosmétiques pérennisent l'affection.
- Le soleil réduit transitoirement le caractère inflammatoire des lésions, mais il facilite la comédogénèse et l'amélioration estivale est généralement suivie d'une poussée d'acné en automne.
- Il n'y a pas de régime alimentaire à suivre.
- Le seul conseil à donner en plus du traitement est celui d'une bonne hygiène cutanée.

1. Dans l'acné purement rétentionnelle

- Acné ne comportant que des comédons et des microkystes, les rétinoïdes topiques constituent le meilleur choix, à raison d'une seule application par jour.

2. Dans l'acné modérément inflammatoire

- Acné où le nombre des papules et pustules est cosmétiquement encore acceptable, on conseille généralement d'associer un rétinoïde soit au peroxyde de benzoyle soit à l'antibiothérapie locale, le rétinoïde étant appliqué le soir, l'autre topique étant appliqué au cours de la journée. S'il y a peu de lésions rétentionnelles, on peut choisir une monothérapie : peroxyde de benzoyle ou antibiothérapie locale.

3. Dans l'acné papulo-pustuleuse

- Acné moyenne à grave, il faut conseiller une antibiothérapie générale dont la durée ne devrait pas être inférieure à 3 mois. Il faut choisir de préférence une cycline en première intention et la prescrire aux posologies suivantes ;
 - Doxycycline 100 mg/jour.
 - Lymécycline 300 mg/jour.
 - Minocycline 100 mg/jour.
 - Tétracycline 1 g/jour.
- En cas de contre-indication des cyclines, l'érythromycine est prescrite à la dose de 1 g/jour. Les posologies de ces antibiotiques sont généralement réduites de 50 p. 100 en traitement d'entretien au-delà du 15^e jour et lors des traitements prolongés au-delà du 3^e mois.

4. Dans les acnés graves

- C'est l'isotrétinoïne (Roaccutane®) qui est indiquée. Il s'agit de l'acné nodulaire, de l'acné conglobata, de l'acné fulminante (en association aux corticoïdes) et dans l'acné inflammatoire ayant résisté à un traitement standard par antibiotiques oraux associés à un traitement local.
- Sa posologie optimale est comprise entre 0,5 et 1 mg/kg/jour et le traitement doit être poursuivi jusqu'à une dose cumulée optimale de 100 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 stricte contraception. Celle-ci doit être mise en place 1 mois avant le début du traitement et poursuivie pendant toute la durée du traitement et un mois après son arrêt avec des contrôles réguliers programmés du test de grossesse (β -HCG plasmatiques). Ce traitement nécessite aussi un dosage initial et une surveillance périodique des transaminases (ASAT, ALAT), du cholestérol total et des triglycérides.
- La prescription de l'isotrétinoïne est en outre soumise à une réglementation spéciale concernant sa prescription par le médecin et sa délivrance par le pharmacien.

5. Dans l'acné féminine

- Acné mineure ou moyenne, l'association éthinyl-oestradiol + acétate de cyprotérone (Diane 35®) peut être utilisée avec une durée de traitement recommandée d'au moins 6 mois.
- L'antibiothérapie orale peut être associée avec bénéfice aux traitements locaux (à l'exclusion de l'antibiothérapie topique). L'isotrétinoïne orale n'a pas besoin d'être associée à un traitement local spécifique et son association aux cyclines orales est contre-indiquée.

- L'efficacité de ces divers traitements est grandement liée à leur observance. Celle-ci est obtenue si l'on explique bien aux malades acnéiques tous les effets indésirables possibles des topiques et des médicaments administrés par voie systémique : irritation et sécheresse cutanée avec les rétinoïdes, risque de sensibilisation allergique avec le peroxyde de benzoyle, photosensibilisation avec les cyclines nécessitant des conseils d'éviction ou de protection solaire, sécheresse dose-dépendante des lèvres et des muqueuses buccales et nasales lors de traitements par l'isotrétinoïne.

POINTS FORTS

- L'acné est une maladie très fréquente de l'adolescence.
- L'acné est une maladie inflammatoire non infectieuse des follicules pilo-sébacés, les propionibactéries anaérobies jouent néanmoins un rôle dans sa physiopathologie.
- La conversion des androgènes circulants dans les glandes sébacées joue un rôle physiopathologique, mais l'acné n'est qu'exceptionnellement une endocrinopathie.
- Le diagnostic de l'acné est clinique.
- L'acné commune ne nécessite pour son diagnostic ni biopsie ni autres examens biologiques.
- La séborrhée est le symptôme commun à toutes les formes d'acné.
- Les lésions élémentaires sont rétentionnelles (comédons, microkystes) et inflammatoires (papules, pustules, nodules).
- Les formes cliniques sont dénommées et classées selon la prépondérance des lésions élémentaires.
- Les formes graves de l'acné sont l'acné nodulaire, l'acné conglobata et l'acné fulminante.
- Il n'y a pas de traitement local efficace de la séborrhée.
- Les traitements locaux validés sont les rétinoïdes, le peroxyde de benzoyle et certains antibiotiques (érythromycine, clindamycine).
- Le traitement de l'acné par voie générale fait l'objet de recommandations d'un groupe de travail constitué par l'Agence du Médicament.
- Il n'y a pas de mesures d'hygiène ou de régime alimentaire particuliers imposés par l'existence d'une acné.

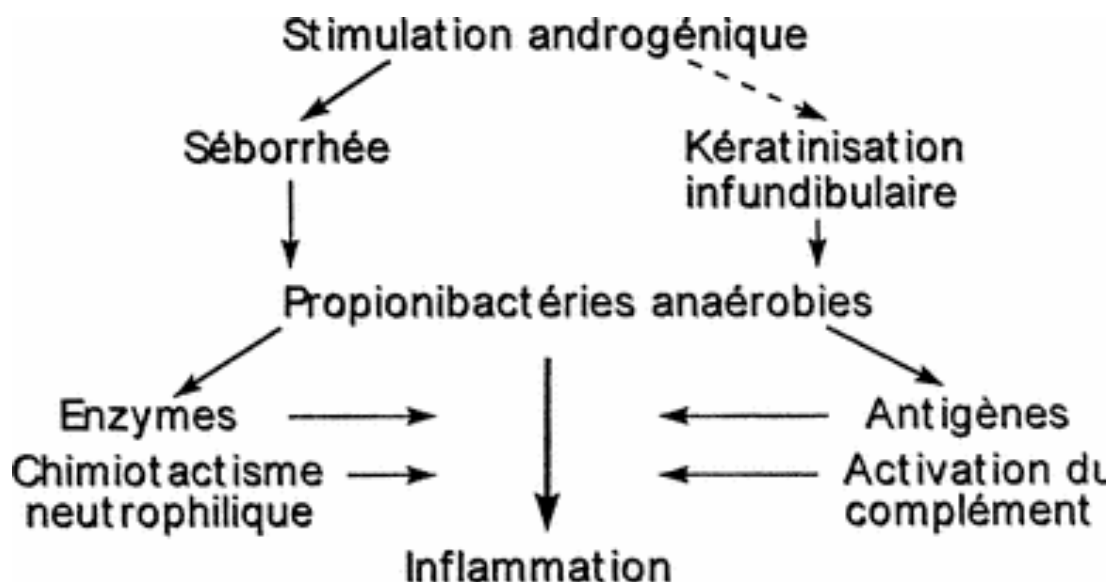


Figure 1. Physiopathologie de l'acné.

ROSACEE

- 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. La physiopathologie reste encore mal comprise, même si on suspecte une anomalie vasculaire primitive du visage. De ce fait, le traitement repose sur des bases empiriques.

EPIDEMIOLOGIE

- La rosacée touche le plus souvent des sujets à peau claire et aux yeux clairs, principalement originaires du nord de l'Europe. Elle est rare sur peau foncée. Elle débute après l'âge de l'acné, vers 25 à 30 ans et le pic de fréquence se situe après 45 ans. Il existe une nette prédominance féminine.

PHYSIOPATHOLOGIE

- Il existe probablement à la base une anomalie de la vascularisation faciale qui se traduit par les bouffées vasomotrices, l'érythème permanent et la couperose. Il en résulte un œdème permanent du derme, qui pourrait favoriser une colonisation accrue par *Demodex folliculorum*, acarien qu'on trouve habituellement dans les follicules du visage. Ce parasite pourrait déclencher ici des phénomènes inflammatoires se traduisant par des papules et des pustules.

DIAGNOSTIC

A - DIAGNOSTIC POSITIF

- La rosacée évolue en 4 stades, mais le passage par tous les stades n'est pas obligatoire.

1. Stade 1 : bouffées vasomotrices (vers 20 ans)

- 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, la peau du visage redevient normale. Ces "flushes" sont déclenchés par les changements de température (entraînant parfois une thermophobie), l'absorption de boissons chaudes ou d'alcool.

2. Stade 2 : érythémato-télangiectasique (vers 30 ans)

- Les zones malaires sont diffusément rouges. On y observe des capillaires dilatés constituant la classique couperose. A la différence du stade 1, la rougeur est permanente. Outre les joues, le menton et la partie médiane du front peuvent être touchés.

3. Stade 3 : papulo-pustules (vers 40 ans)

- C'est la véritable phase d'état de la rosacée, où elle est le plus facile à reconnaître. Sur un fond d'érythème se développent des papules et des pustules de quelques millimètres de diamètre, sans comédons associés. Cette dermatose peut être très étendue, parfois à la partie glabre du cuir chevelu chez l'homme, mais respecte le pourtour de la bouche et des yeux. Les patients se plaignent d'une peau sensible, avec intolérance subjective à la plupart des topiques et des cosmétiques gras.

4. Stade 4 : rhinophyma (vers 50 ans ou plus tard)

- Cette phase tardive touche principalement les hommes, contrairement aux autres stades. Le nez est augmenté de volume, diffusément rouge et les orifices folliculaires sont dilatés. La peau s'épaissit progressivement et le nez prend l'aspect classique de la " trogne ", sans que l'alcool ne soit forcément en cause.
- Le diagnostic est clinique. On peut proposer une biopsie en cas de doute, surtout pour éliminer une autre maladie. Aucun examen paraclinique n'est utile.

B - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Une dermatose ressemblant à la rosacée peut être induite par la corticothérapie locale forte prolongée sur le visage : c'est la rosacée stéroïdienne, caractérisée par une dépendance majeure aux corticoïdes, un érythème desquamatif et de grandes télangiectasies.
- Le lupus érythémateux est souvent évoqué dans les phases précoces. Il n'y a pas de bouffées vasomotrices dans le lupus, ni d'atteinte du front ou du menton. Les papules et les pustules en sont absentes. En cas de doute, une biopsie cutanée peut aider à distinguer les deux maladies.
- 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.
- La dermatite séborrhéique a un fond érythémateux, mais parsemé de squames grasses. Les localisations en sont différentes : les ailes du nez, les sourcils et la lisière antérieure du cuir chevelu sont préférentiellement touchés.

EVOLUTION

- La rosacée a une évolution chronique, émaillée de poussées de papules et de pustules survenant sans facteur déclenchant particulier. Le climat froid, le travail à la chaleur, l'exposition solaire sont incriminés dans le déclenchement des formes initiales, mais pas de la phase d'état. Des rémissions spontanées sont possibles, mais il persiste un état érythémateux et télangiectasique permanent même en l'absence de papules ou de pustules. Une fois installé, le rhinophyma ne régresse plus et n'est sensible à aucun traitement médical ; les phases inflammatoires ont toutefois tendance à disparaître avec l'âge.

ASSOCIATIONS PATHOLOGIQUES

- Migraine.
- Signes oculaires : sécheresse symptomatique ou non chez plus d'un tiers des patients, conjonctivites et blépharites fréquentes, kératites ou autres complications graves possibles mais rares.

TRAITEMENT

- Les formes mineures peuvent être traitées par des gels ou des crèmes au métronidazole, qui a démontré son efficacité dans cette indication à raison d'une application/jour pendant 3 mois. Les récurrences sont la règle et il faut donc renouveler les cures.
- Les formes plus diffuses répondent très bien à une antibiothérapie générale par cyclines. Seule la doxycycline a une AMM dans la rosacée à 100 mg/j (prise le soir de préférence) pendant une durée de 3 mois. La réponse est excellente dès le 2e mois, mais ici encore les récurrences sont fréquentes. L'association doxycycline per os et métronidazole local permet un bon

résultat à 3 mois et le traitement d'entretien par le métronidazole seul peut être proposé au long cours.

- Il n'y a pas d'antibiotiques ayant une AMM pouvant constituer une alternative aux cyclines ; on peut toutefois proposer les macrolides. Le métronidazole per os a été beaucoup utilisé, mais pourrait entraîner une neuropathie en cas de traitement prolongé.
- Dans la rosacée stéroïdienne, il faut sevrer les corticoïdes. Pour atténuer un effet rebond majeur il est possible de prescrire pendant quelques semaines des cyclines per os et on peut calmer les signes fonctionnels par des pulvérisations d'eau thermale et des émoullients légers jusqu'à disparition de l'inflammation. La poursuite de la corticothérapie expose à l'atrophie, et à l'apparition de nouvelles télangiectasies très larges.
- 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 émoullient fluide.
- L'érythème et la couperose ne répondent pas aux traitements médicaux. La couperose peut être traitée par laser vasculaire ou par électrocoagulation. Le rhinophyma peut être réduit chirurgicalement ou à l'aide d'un laser CO₂.

POINTS FORTS

- ● Visage rouge de l'adulte avec bouffées vasomotrices.
- Diagnostic clinique : aucun examen complémentaire.
- Atteinte oculaire possible.
- Chronicité.

DERMATITE SEBORRHEÏQUE

- La dermatite séborrhéique (DS) est une dermatose chronique assez fréquente (prévalence 1 à 3 p. 100 en France). Le sébum ne joue probablement qu'un rôle accessoire, favorisant la prolifération d'une levure lipophile de la peau, le *Malassezia furfur*.

PHYSIOPATHOLOGIE

- La DS 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 du *Malassezia furfur* a été suspecté en raison de la localisation préférentielle de la DS 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.

DIAGNOSTIC POSITIF

- Le diagnostic repose sur l'examen clinique, sans prélèvement biopsique ou autre examen biologique.
- Différentes formes cliniques sont décrites.

1. DS 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. Le visage est la localisation la plus fréquente.

2. Atteinte du visage

- La DS se présente sous la forme de plaques érythémateuses recouvertes de petites squames grasses dans les zones où prédominent la séborrhée : sillons naso-labiaux, sourcils, glabella, lisière antérieure du cuir chevelu...
- Dans les formes étendues, il peut y avoir une atteinte du menton et des bords ciliaires des paupières (blépharite séborrhéique).

3. 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 (prurit, voire sensation de brûlure possibles).
- Dans les formes sévères, il existe un aspect de casque engageant des touffes de cheveux (pityriasis amiantacé).

4. Atteinte du tronc

Plaques annulaires ou circinées à bordure squameuse, se localisant typiquement sur la face antérieure du thorax (région pré-sternale).

5. Atteinte possible des zones pileuses et des régions génitales.

6. DS du nouveau-né et du nourrisson

- Elle débute après la 2ème semaine de vie des 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.

FORMES CLINIQUES SELON LE TERRAIN

- La DS, notamment lorsqu'elle est sévère et étendue, paraît plus fréquente :
 - Chez les patients atteints de la maladie de Parkinson et de syndromes extrapyramidaux iatrogènes.
 - Chez les alcooliques chroniques.
 - Chez les malades traités pour des carcinomes des voies aéro-digestives supérieures.
 - Chez les patients atteints d'infection par le VIH, survenant dans 40 p. 100 des cas chez les sujets séropositifs, et jusqu'à 80 p. 100 des cas chez les malades au stade SIDA. C'est dans ces formes, que le rôle du *Malassezia furfur* a été le plus clairement suspecté. Une DS grave et/ou chronique, doit conduire à réaliser un test de dépistage du VIH.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1. Psoriasis des régions séborrhéiques ("sebopsoriasis")

- La DS et le psoriasis du cuir chevelu et du visage sont impossibles à différencier cliniquement. Ce sont les localisations extra-faciales et les antécédents qui permettent de séparer les deux entités.

2. 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.

ATTITUDE THERAPEUTIQUE ET SUIVI

1. 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.
- Les effets secondaires possibles d'un traitement excessif.

2. Cibles thérapeutiques

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

3. Méthodes

- Toilette avec base lavante douce.
- Shampoings à la pyrithione de zinc, à la piroctone-olamine, au ketoconazole ou au sulfure de sélénium.
- Antifongiques locaux contenant un dérivé imidazolé (ketoconazole) ou de la ciclopiroxolamine.
- Corticoïdes locaux de classe II ou III.

4. Indications

- Le traitement est presque toujours local et les rechutes sont quasi-constantes à son arrêt.
- Etats pelliculaires simples : shampoings
- DS de la face et du tronc :
 - Dans les formes habituelles : le traitement d'attaque par antifongiques locaux 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 pendant quelques jours avec en relais un traitement non-corticoïde, alors mieux toléré et plus efficace.
 - Dans les formes sévères et résistantes : des traitements systémiques ont pu être proposés ;
 - Erythrodermie de Leiner-Moussous : ketoconazole topique.

POINTS FORTS

- La dermatite séborrhéique est une dermatose très fréquente.
- La dermatite séborrhéique touche de manière sélective les zones séborrhéiques avec le rôle probable d'une levure, le *Malassezia furfur*.
- 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).
- Il existe une association préférentielle avec l'infection VIH.
- Le traitement est essentiellement local (ketoconazole).
- Dans les formes très inflammatoires ou en préalable des formes plus modérées, une corticothérapie locale de courte durée peut être utile.
- Il s'agit d'une dermatose chronique évoluant par poussées, parfois favorisée par le stress.

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

DERMATOLOGIE

Ectoparasitose cutanée : gale et pédiculose

I-7-79

Dr Pierre-André BECHEREL
Ancien Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3^{ème} cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site laconferencehippocrate.com. Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

Ectoparasitose cutanée : gale et pédiculose

Objectifs :

- Diagnostiquer une gale et une pédiculose
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient

GALE SARCOPTIQUE

EPIDEMIOLOGIE

- La gale humaine, due à *Sarcoptes scabiei hominis* est une infection fréquente. Le parasite a un cycle cutané humain complet. Il se déplace lentement mais est stimulé par la chaleur.
- La femelle fécondée creuse un tunnel dans la couche cornée et y pond ses oeufs. Ceux-ci gagnent la surface de l'épiderme où ils se transforment en larves puis en nymphes avant d'arriver à maturation en une quinzaine de jours.
- La contamination interhumaine s'effectue dans la grande majorité des cas par contact direct, lors des rapports sexuels, et chez les personnes partageant le même lit. La gale est considérée comme une MST.
- Les contaminations indirectes sont plus rares, le sarcopte ne survivant que 2 à 3 jours en moyenne en dehors de son hôte (vêtement, linge, ...).
- Habituellement, le nombre de femelles fécondes est inférieur à 20. Les lésions de la scabiose sont surtout une manifestation d'allergie à l'acarien ou à ses produits.
- La gale croûteuse généralisée (anciennement appelée " gale norvégienne ") de l'immunodéprimé est caractérisée par un nombre très élevé d'acariens et une contagiosité importante directe et indirecte.
- Le délai d'incubation est variable, de 2 jours à plusieurs semaines.
- Lors de la primo-infestation, le patient reste souvent asymptomatique plusieurs semaines après l'inoculation. En cas de réinfestation, prurit et lésions peuvent se développer très rapidement.

DIAGNOSTIC

A - DIAGNOSTIC CLINIQUE

- Il est essentiel.

1. Circonstances de découverte

- Le prurit est le motif de consultation le plus fréquent. Il est plutôt à prédominance nocturne.
- Son caractère familial ou collectif ainsi que sa topographie sont plus évocateurs. Il prédomine sur la face antérieure du corps et respecte habituellement le haut du dos, le visage et le cuir chevelu.
- Les sites d'élection sont la face antérieure des poignets, les espaces interdigitaux, les faces latérales des mains, leurs bords cubitaux, les plis axillaires antérieurs, les mamelons, l'ombilic, les organes génitaux, les fesses, la pointe des coudes.

2. Examen clinique

- Il met en évidence deux types de lésions.

a) Les lésions de grattage

- Non spécifiques, elles peuvent cependant être évocatrices du fait de leur topographie.

b) Les lésions spécifiques

- Peu nombreuses, elles permettent d'affirmer la gale :
 - * Les sillons, correspondant au trajet des femelles acariennes, doivent être recherchés sur les poignets, entre les doigts, sur les paumes et les plantes des pieds des nourrissons ; ils réalisent un trait fin sinueux, blanchâtre ou grisâtre, de 5 à 15 mm de long, terminé par un petit promontoire où gît le parasite; une petite goutte d'encre déposée à leur surface permet de mieux les visualiser.
 - * Les vésicules perlées, abritant les nymphes, forment des élevures éparses, translucides et punctiformes; elles sont surtout observées dans les espaces interdigitaux, sur la face palmaire des mains et la face plantaire des pieds des nourrissons.
 - * Les nodules scabieux sont de grosses papules infiltrées, parfois excoriées (chancres scabieux), siégeant dans les régions génitales ou axillaires. Ils ne contiennent habituellement pas le sarcopte (réaction immunoallergique).

3. Formes cliniques

- Certaines formes rendent le diagnostic clinique de la gale plus difficile :
 - L'eczématisation ou l'impétiginisation de la parasitose complique l'analyse sémiologique ; la topographie des lésions permet habituellement d'orienter le diagnostic.
 - La gale des sujets à l'hygiène rigoureuse n'a souvent pas de lésion spécifique; seul le traitement d'épreuve permet d'éliminer le diagnostic.
 - La gale des nourrissons n'épargne pas le visage, elle est souvent riche en vésicules perlées (mains, pieds) et en nodules scabieux (grands plis, langes) ; la topographie plantaire est caractéristique.
 - La gale croûteuse généralisée (décrite chez les lépreux norvégiens) actuellement observée chez les immunodéprimés (y compris par la corticothérapie locale), est caractérisée par la pullulation des sarcoptes à la surface cutanée, une extrême contagiosité et un aspect clinique trompeur : prurit modéré ou absent, lésions croûteuses ou kératosiques farineuses généralisées avec épaissement des ongles, voire érythrodermie. Le contexte est parfois évocateur (maison de retraite...).

B - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- La recherche de sarcopte se fait dans le produit de grattage d'un sillon (après le repérage du sillon par encre de chine) ou d'une vésicule perlée, voire une biopsie cutanée.
- Un bilan MST est fait si le contexte épidémiologique s'y prête (infection par le VIH notamment en cas de gale profuse).

C - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Il se pose avec les autres dermatoses prurigineuses :
 - Les gales d'origine animale sont rares, guérissant souvent spontanément.
 - La dermatite atopique et l'eczéma dysidrosique sont facilement éliminés.
 - Les prurits sans dermatose sont très difficiles à différencier de la gale, notamment chez les sujets à l'hygiène rigoureuse, imposant le traitement d'épreuve.

TRAITEMENT

- Le traitement de la gale est local ; il doit être prescrit simultanément à toutes les personnes vivant au contact du sujet contaminé.
- Les produits scabicides ainsi que leurs modalités d'applications, leurs avantages et inconvénients sont résumés dans le tableau I.
- Généralement les produits sont appliqués sur tout le corps sauf le visage. Cependant, l'atteinte de plus en plus fréquente du cuir chevelu incite à traiter l'ensemble du tégument. Après chaque application, il faut changer tout le linge et la literie, qui seront systématiquement désinfectés : lavage à 60°, nettoyage à sec, ou contact pendant 48 heures avec un scabicide topique (A-PAR) sous emballage hermétique. La désinfection des locaux d'habitation est inutile.
- En cas d'eczématisation, le traitement antiscabieux précède la cure de l'eczéma ; en cas d'impétiginisation, une antibiothérapie générale et un traitement antiseptique local sont prescrits simultanément.
- La gale croûteuse généralisée nécessite un traitement beaucoup plus prolongé associé initialement à un décapage par une pommade kératolytique à l'acide sacylique. Les patients avec une gale croûteuse diffuse nécessitent habituellement un traitement en milieu hospitalier. Ivermectine (Stromectol®), qui a obtenu l'AMM dans le traitement de toutes les formes cliniques de gale, accélère la guérison.
- Après un traitement correctement suivi, le prurit peut persister pendant 1 semaine environ ; il est inutile de refaire des nouvelles applications de topiques scabicides, irritants et pourvoyeurs d'eczéma. Les nodules scabieux disparaissent parfois seulement après plusieurs semaines.
- La persistance du prurit peut être due à :
 - Une réaction allergique.
 - Un produit irritant.
 - Un prurit psychogène (acarophobie).
 - Une recontamination.
 - Un traitement insuffisant.

Tableau I

Produits	Mode d'emploi		Toxicité		Avantages
	Adultes	Nourrissons et enfants	Locale	Générale	
DTT Lotion Benzochloryl	● 2 applications de 24 h, à 24 h d'intervalle	● A éviter ou application unique de 6 à 12 h	● Irritant	● Hépatique ● Rénale ● Neurologique	● Excellent ● Scabicide
Benzoate de benzyle Lotion Ascabiol	● 2 applications de 24 h, à 24 h d'intervalle	● 1 application unique de 6 à 12 h	● Très irritant	● Neurologique (convulsions)	● Excellent ● Scabicide
Crotamiton Crème Eurax	● 2 applications de 24 h, à 24 h d'intervalle	● 2 applications de 24 h	● Irritant	● Mal connue	● Bon ● Scabicide
Pyréthriinoïdes aérosol Sprégal	● 1 application de 12 h à 24 h	● 1 application de 12 à 24 h	● Sensibilisant	● Contre-indiqué chez l'asthmatique	● Bon ● Scabicide

PEDICULOSES

- Les poux sont des insectes hématophages, parasites stricts de l'homme. Trois espèces parasitent l'homme : *Pediculus humanus*, variété capitis, vit dans les cheveux et se nourrit sur le cuir chevelu. *Pediculus humanus*, variété corporis, vit dans les vêtements et se nourrit sur le corps. *Phthirus pubis* (ou *Phthirus inguinalis*), communément appelé "morpion", vit sur le pubis.
- Le cycle parasitaire est connu : la femelle pond en moyenne une dizaine de lentes (oeufs) par jour, ovoïdes, fermement attachées aux poils, fils ou cheveux. Elles éclosent au bout de 8 jours, donnant naissance à des nymphes. Celles-ci deviennent adultes après trois mues, en 19 jours.

EPIDEMIOLOGIE

- Dans toutes les variétés, il s'agit d'une répartition mondiale. Le nombre de cas de pédiculose est estimé dans le monde à plusieurs centaines de millions, avec une prévalence variable selon les régions. La transmission est strictement interhumaine, directe ou indirecte.

1. Pédiculose du cuir chevelu

- Elle existe surtout chez les enfants en milieu scolaire, toutes origines sociales confondues et chez les adultes d'hygiène médiocre.
- La transmission se fait par contact direct ou indirect (échanges de brosses, peignes, chapeaux, écharpes...).

2. Pédiculose du corps

- Peu fréquente en Europe, elle touche essentiellement les vagabonds et les sujets d'hygiène précaire. Les situations de guerre ou de crise économique peuvent engendrer des épidémies. La contamination se fait par les vêtements ou la literie.

- La fièvre récurrente cosmopolite due à *Borrelia recurrentis*, le typhus exanthématique dû à *Rickettsia prowazekii* et la fièvre des tranchées due à *Bartonella quintana* sont propagés par les poux du corps (patients SDF ou épidémies dans des camps de réfugiés aux conditions d'hygiène précaires).

3. Pédiculose inguinale

- La transmission est essentiellement sexuelle mais peut également se faire par les vêtements et les serviettes.

DIAGNOSTIC

- Le principal signe fonctionnel est le prurit.

1. Pédiculose du cuir chevelu

- Le prurit prédomine dans les régions occipitale et temporale où il faut chercher les lentes, plus facilement visibles sur les cheveux foncés. Les lentes ne tombent pas quand on secoue le cheveu, à l'opposé des pellicules. Les lentes vivantes sont accrochées à moins de 1,3 cm du cuir chevelu, les distinguant ainsi de celles qui sont mortes. Les poux sont moins nombreux (une dizaine dans 60 % des cas) et plus difficiles à voir, notamment sur cheveux foncés. Le prurit est à l'origine de lésions de grattage qui peuvent se surinfecter.
- On doit systématiquement évoquer une pédiculose devant un impétigo ou une pyodermite du cuir chevelu, surtout s'il existe des excoriations et des lésions eczématiformes de la nuque. Les adénopathies cervicales sont alors fréquentes.

2. Pédiculose du corps

- Le prurit corporel s'accompagne d'une éruption urticarienne et de lésions de grattage qui prédominent aux régions couvertes et notamment aux emmanchures postérieures, aux régions scapulaire et lombaire. Lorsque l'infestation est chronique, on peut observer un mélange de lésions excoriées récentes, de lésions hyperpigmentées et de séquelles cicatricielles dépigmentées. Cette leucomélanodermie des vagabonds est très évocatrice. Les poux ne sont présents sur la peau que lorsqu'ils se nourrissent. Il faut les rechercher dans les vêtements (où la femelle pond ses oeufs), en particulier dans les coutures.
- Partageant le même terrain, une scabiose est souvent associée à la pédiculose du corps.

3. Pédiculose du pubis ou phthiriose

- *Phthirus inguinalis* se loge normalement sur les poils pubiens mais peut aussi toucher ceux des cuisses, de l'abdomen, des aisselles et des moustaches. Chez l'enfant, les cils et les sourcils peuvent être atteints. L'atteinte du cuir chevelu est rarissime. La pédiculose du pubis se manifeste par un prurit et des lésions de grattage pouvant s'impétiginiser et s'accompagner d'adénopathies. Les taches bleu ardoisé (liées à une hypothétique substance excrétée par les glandes salivaires du parasite) sur l'abdomen et les cuisses sont exceptionnelles. Il faut rechercher les lentes grisâtres et les poux immobiles accrochés à la base des poils, en s'aidant si besoin d'une loupe. En cas de localisation ciliaire, on peut observer une conjonctivite et une blépharite du bord libre.
- La contamination des nourrissons semble être d'origine maternelle. Chez l'enfant, l'existence d'une blépharite parasitaire doit faire rechercher des sévices sexuels.
- De manière générale, d'autres MST peuvent être associées et doivent être diagnostiquées : urétrites, syphilis, infection VIH...

TRAITEMENT

A - LES PEDICULICIDES

- Le traitement est local. Les produits utilisés doivent être pédiculicides et surtout lenticides. Leur toxicité théorique est connue mais les incidents semblent exceptionnels. Les substances doivent être biodégradables afin d'être peu toxiques pour l'individu traité. Les produits utilisés sont des substances naturelles ou de synthèse. Pour plus d'efficacité, ils sont parfois associés entre eux ou avec un synergisant (par exemple, les pyréthriinoïdes et le butoxyde de pipéronyle). Ces produits n'étant pas remboursés par la Sécurité Sociale, leur coût peut être un facteur limitant de leur utilisation.

1. Présentations galéniques

- Par ordre d'efficacité décroissante, on trouve :

a) Les lotions

- Elles s'appliquent facilement et de façon homogène sur toute la chevelure mais présentent un risque d'atteinte des muqueuses par écoulement et sont parfois irritantes sur les excoriations. Elles sont agréables sur le plan cosmétique.

b) Les aérosols

- Ils ont une action dissolvante sur les cuticules des poux et des lentes. Cependant, leur application n'est pas toujours bien homogène et il existe un risque de brumisation des yeux. Ils sont formellement contre-indiqués chez les sujets asthmatiques.

c) Les crèmes

d) Les shampooings

- Ils ne sont actifs que pendant la phase d'émulsion. Pour qu'ils soient efficaces, leur durée d'application devrait être nettement supérieure à ce qu'autorise l'emploi courant d'un shampooing. Ils ne sont donc pas réellement thérapeutiques.

e) Les poudres

- Elles sont commodes pour traiter le linge. Elles sont beaucoup moins indiquées chez l'homme car leur application est difficilement homogène.

2. Produits employés

a) Les organo-chlorés

- Ce sont le lindane ou isomère de l'**hexachlorocyclohexane** (Elénol®, Elentol®...) et le DDT (Benzochloryl®, Lentinol®). Les organo-chlorés sont pédiculicides mais ne sont pas ou peu lenticides. Ils ne peuvent donc pas être utilisés seuls dans le traitement des pédiculoses. Un traitement lenticide, comme le rinçage des cheveux à l'eau vinaigrée, doit systématiquement leur être associé. Ce sont les seuls produits existant sous forme de poudre, ils sont donc utilisables pour traiter le linge. Des résistances des poux au lindane et au DDT ont été rapportées.

b) Les organo-phosphorés

- Le **malathion** (Prioderm®) est actif sur les poux et les lentes. Son utilisation est dangereuse près d'une source de chaleur. Localement, il peut provoquer un érythème ou des pelli- cules.

c) Les pyréthrinés de synthèse et naturelles

- Elles sont actives sur les poux et les lentes. Leur toxicité, moindre que celle des organochlorés, comporte des paresthésies ou des irritations du cuir chevelu. Les pyréthrinés naturels (extraites essentiellement du chrysanthème de Dalmatie) sont contenues dans divers produits (Marie-Rose®, Spray-Pax®...). Les préparations à base de pyréthrinés de synthèse sont plus nombreuses (Para-Poux®, Dercos®, Hégor®, Item Antipoux®...). L'utilisation fréquente et répétée d'un insecticide pourrait favoriser la survenue de résistances (touchant plus souvent les pyréthrinés que le malathion, du moins actuellement en France).

d) Les associations

- Outre les synergisants, diverses associations ont été commercialisées, notamment:
 - * Pyréthrine-acide acétique (Marie-Rose suractivée®).
 - * Pyréthrine-malathion (Para-plus®).

B - CONDUITE PRATIQUE DU TRAITEMENT

1. Pédiculose du cuir chevelu

a) Il faut traiter le sujet atteint

- S'il s'agit d'un enfant, il est conseillé de traiter la fratrie.
- La spécialité utilisée est dans la mesure du possible une lotion, soit avec du malathion, soit avec une pyréthrine. Le produit est appliqué raie par raie. Pour les pyréthrinés, le temps et le nombre d'applications sont variables en fonction des spécialités : de 5 à 30 minutes le plus souvent, parfois une heure, voire dans certains cas 12 heures. Ces applications peuvent être uniques ou éventuellement renouvelées 24 heures plus tard; habituellement, on conseille une application 8 jours plus tard afin de traiter les poux issus des lentes écloses dans l'intervalle. Pour le malathion, la durée d'application conseillée est de 8 à 12 heures. Qu'il s'agisse de pyréthrinés ou du malathion, le traitement doit toujours être suivi d'un lavage des cheveux par un shampoing doux non traitant. Les cheveux peuvent être passés au peigne fin pour éliminer les lentes.

b) Il faut poudrer de DDT :

- Les brosses, peignes, chapeaux, écharpes, literie et laisser le linge en contact avec le produit pendant 48 heures, ou bien le laver à 60°C.

c) La prophylaxie

- Elle repose sur une bonne information des parents et des enseignants, ainsi que sur le traitement simultané de la fratrie. L'éviction scolaire n'est obligatoire que si l'enfant n'est pas traité. Le rôle prophylactique des shampoings n'a jamais été démontré.

2. Pédiculose du corps

- Après un bon savonnage, une lotion ou un aérosol de pyréthrinés ou de malathion est appliqué sur le corps pendant 12 à 24 heures. En cas de lentes abondantes, il faut raser les poils. La désinfection de la literie et des vêtements se fait comme décrit ci-dessus. Il faut traiter systématiquement une éventuelle gale associée ainsi que l'impétiginisation.

3. Pédiculose du pubis

- Il faut traiter le patient et les partenaires sexuels. Le traitement est le même que celui de la pédiculose du cuir chevelu. Il faut évidemment traiter les possibles MST associées. Sur les cils, il faut enlever les lentes à la pince ou appliquer une crème à base de pyréthrinés.

4. Dans tous les cas, les complications éventuelles sont traitées

- Il faut désinfecter les lésions de grattage par un antiseptique, voire un antibiotique local. L'impétiginisation importante justifie le recours à l'antibiothérapie générale (par un macrolide par exemple).

5. Cas particulier des enfants en bas âge

- Chez l'enfant avant 3 ans, il n'existe pas de contre-indication aux pyréthrinés ou au malathion qui sont donc habituellement utilisés. Néanmoins, ces produits sont contre-indiqués avant 30 mois dans le cas où il leur est ajouté de l'acide acétique, de l'alcool ou du camphre.
- Les organo-chlorés sont déconseillés chez le petit enfant à cause du possible passage systémique responsable d'une toxicité essentiellement neurologique. Au cas où ils seraient employés, les organo-chlorés ne devraient pas être appliqués plus de 3-4 heures et être évités sur peau lésée.

6. Echecs du traitement

- Ils peuvent être dus à :
 - Des facteurs humains : ignorance ou négligence de la pédiculose, et cela indépendamment du milieu social. Le coût des produits peut être également un élément limitant.
 - Une réinfestation, surtout en collectivité où les sujets porteurs ne sont pas traités simultanément.
 - L'utilisation d'une galénique inappropriée : poudre mais aussi shampooing plutôt que lotion.
 - L'utilisation d'un produit inapproprié non lenticide.
 - Une durée et/ou une fréquence insuffisante des applications.
 - L'application d'une quantité insuffisante de produits.
 - L'acquisition de résistances aux insecticides utilisés. ■

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

DERMATOLOGIE

Erythème noueux

1-11-204

Dr Pierre-André BECHEREL

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3^{ème} cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site laconferencehippocrate.com. Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

Erythème noueux

Objectifs :

- Diagnostiquer une grosse jambe rouge aiguë.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

- L'érythème noueux est une hypodermite nodulaire aiguë non spécifique.

A - DIAGNOSTIC POSITIF

- L'érythème noueux s'observe plus souvent chez les jeunes femmes.
- Une phase prodromique de quelques jours peut le précéder (fièvre, arthralgies) sans signification étiologique.
- L'aspect, la localisation, et l'évolution de l'éruption amènent rapidement au diagnostic, essentiellement clinique :
 - Il s'agit de nodosités inflammatoires, rouges, chaudes, douloureuses à la palpation, difficiles à mobiliser sur les plans profonds, mal limitées. Leur siège est bilatéral et grossièrement symétrique, prédominant sur la face d'extension des membres inférieurs, plus rarement des membres supérieurs.
 - Le nombre des éléments est variable, de 2 à 3 à plusieurs dizaines.
 - Chaque nodosité persiste 2 à 3 semaines avec une évolution contusiforme, passant par les teintes de la biligénèse avant de disparaître sans cicatrice. L'éruption comporte plusieurs poussées successives sur 3 à 6 semaines environ.
 - La fièvre et les signes généraux disparaissent en quelques jours.
- Quelques variantes cliniques peuvent tromper le clinicien : nodosités uniques, confluentes en placards, prédominantes sur les faces de flexion, unilatérales ou récidivantes.

B - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Le diagnostic d'érythème noueux est essentiellement clinique.
- En cas de doute diagnostique, la biopsie profonde d'un élément jeune permettra de confirmer le diagnostic d'hypodermite aiguë non spécifique sans préjuger de son étiologie. Ainsi seront éliminées une vascularite nodulaire, une phlébite superficielle, une panniculite.

C - DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

- C'est l'étape essentielle.
- Il repose sur :

- Un interrogatoire précis.
- L'examen clinique complet du malade.
- Les résultats de certains examens complémentaires faits systématiquement (radiographie du thorax, IDR à la tuberculine, examens stomatologique et O.R.L., éventuellement prélèvements bactériologiques, anticorps antistreptococciques, enzyme de conversion...).

1. Sarcoïdose

- C'est une cause fréquente d'érythème noueux du sujet jeune.
- L'érythème noueux est généralement contemporain de la première phase de la maladie avec adénopathies bilatérales et tests tuberculiques négatifs (syndrome de Löfgren).
- Il n'y a pas d'indication de la corticothérapie générale à ce stade de la sarcoïdose ; la surveillance du malade est importante pour apprécier l'évolutivité de la maladie et les éventuelles atteintes d'autres organes pouvant justifier un traitement.

2. Infections streptococciques

- Les infections streptococciques sont des étiologies fréquentes d'érythème noueux de l'adulte, difficiles à affirmer formellement.
- Ce diagnostic doit être évoqué devant :
 - La préexistence d'une infection à streptocoque du groupe A (ORL ou dentaire).
 - La fréquence des récurrences.
 - L'augmentation importante des taux sériques d'anticorps antistreptococciques.
- En cas de doute sur l'étiologie streptococcique, un traitement antibiotique antistreptococcique est prescrit ainsi que l'éradication d'éventuels foyers infectieux.

3. Yersiniose

- L'érythème noueux peut être associé à des lésions d'érythème polymorphe.
- Le diagnostic d'infection à *Yersinia pseudotuberculosis* est évoqué chez un sujet jeune devant l'existence d'un tableau pseudo-appendiculaire (adénite mésentérique aiguë) et d'adénopathies périphériques (surtout cervicales). Il est confirmé par l'ascension des anticorps spécifiques lors de deux prélèvements sérologiques.
- Le diagnostic d'infection à *Yersinia enterocolitica* est évoqué également chez un sujet jeune devant la précession d'un tableau d'entérocologie (fièvre, douleurs abdominales, diarrhée). Le diagnostic peut être confirmé par la coproculture et la sérologie.
- Ces deux infections guérissent sous cyclines (doxycycline = Vibramycine 200 mg/24 heures pendant 15 jours).

4. Tuberculose

- L'érythème noueux est contemporain de la primo-infection. Il ne récidive pas alors que la tuberculose continue d'évoluer.
- Les arguments en faveur de ce diagnostic sont :
 - La notion de contagion possible, particulièrement chez un enfant ou un sujet venant d'une zone d'endémie.
 - L'existence d'une intradermoréaction phlycténulaire ou le virage des réactions tuberculiques.
 - L'existence d'autres manifestations cliniques de primo-infection: kérato-conjonctivite phlycténulaire et typhobacillose digestive.
 - L'existence d'un complexe gangliopulmonaire (radiographies thoraciques).
- Un traitement antituberculeux est nécessaire (bithérapie pendant 3 à 9 mois).

5. Entérocologopathies inflammatoires

- Un érythème noueux est possible au cours des poussées de rectocolite hémorragique et de maladie de Crohn.

6. Autres étiologies

- Elles sont beaucoup plus rares : médicaments (oestroprogestatifs notamment, ...), chlamydioses, hémopathies, maladie de Behcet (donnant surtout des phlébites superficielles).
- L'érythème noueux de la lèpre est à part car il s'agit d'une poussée réactionnelle, le plus souvent au cours de la lèpre lépromateuse et après mise en route d'un traitement, avec des noueux diffuses, parfois nécrotiques et contenant des bacilles de Hansen reconnaissables en histologie. Le thalidomide en constitue un traitement efficace.

- Souvent aucune étiologie ne peut être mise en évidence.

D - TRAITEMENT

- Le traitement est essentiellement étiologique. Malheureusement le plus souvent, il n'est que symptomatique : repos au lit, voire colchicine ou anti-inflammatoires non stéroïdiens dans les formes prolongées.

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

DERMATOLOGIE

Exanthème - érythrodermie

III-314

Dr Pierre-André BECHEREL

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3^{ème} cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site laconferencehippocrate.com. Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

Exanthème érythrodermie

Objectifs :

- **Devant un exanthème ou une érythrodermie, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents**

TOXIDERMIES MEDICAMENTEUSES

DIAGNOSTIC

A – INTRODUCTION

- Les manifestations cutanées ou toxidermies sont les plus fréquents des effets secondaires des médicaments : elles compliquent 2 à 3% des traitements hospitaliers.
- Les plus communes sont les exanthèmes maculo-papuleux morbilliformes et l'urticaire; elles ont pratiquement toujours une évolution favorable. Mais des toxidermies graves mettent en jeu le pronostic vital: choc anaphylactique, érythrodermie, vascularites, syndromes de Lyell et de Stevens-Johnson.

B - RISQUE MEDICAMENTEUX

- Le tableau I donne la liste des médicaments à risque élevé.
- Le tableau II donne la liste des médicaments à faible risque.

C - CLINIQUE DES REACTIONS CUTANÉES MEDICAMENTEUSES (Tableau III)

1. Exanthèmes maculo-papuleux

- Les exanthèmes maculo-papuleux constituent la forme de toxidermie la plus fréquente.
- Ils débutent le plus souvent aux coudes, aux genoux et au tronc et s'étendent progressivement à la majeure partie du corps en 3 à 5 jours.
- Ils sont constitués de lésions maculo-papuleuses. Ces exanthèmes de coloration rose-rouge, parfois légèrement purpuriques, à limites imprécises, peuvent être nettement plus scarlatini-formes en largeur, en plaques ou morbilliformes à petits éléments.
- Fièvre et prurit les accompagnent fréquemment.
- Une hyperéosinophilie peut être présente à l'hémogramme.

- L'évolution est le plus souvent favorable, en général en moins d'une semaine avec fine desquamation secondaire.
- Au cours de ces éruptions, certains signes de gravité sont à rechercher systématiquement: sévérité des signes fonctionnels (prurit, brûlures cutanées), survenue de lésions muqueuses, oedème du visage, décollement cutané avec signe de Nikolsky, altération de l'état général. De telles manifestations cliniques font craindre l'évolution vers une toxidermie grave, syndrome de Lyell ou de Stevens-Johnson, érythrodermie, et syndrome d'hypersensibilité qui mettent en jeu le pronostic vital.
- Les principaux diagnostics différentiels sont les exanthèmes d'origine virale ou toxique (streptocoques, staphylocoques).
- L'examen histologique cutané est généralement peu contributif avec un infiltrat lymphohistiocytaire et éosinophile périvasculaire, avec parfois extravasation de globules rouges. Une vacuolisation de la membrane basale, une nécrose kératinocytaire monocellulaire et une exocytose lymphocytaire sont des éléments orientant vers l'étiologie toxique.
- Les médicaments les plus souvent en cause dans les exanthèmes d'origine médicamenteuse sont les antibiotiques (aminopénicillines, sulfamides antibactériens, céphalosporines, antituberculeux), les anti-comitiaux (carbamazépine, barbituriques), l'allopurinol, les sels d'or, les produits de contraste iodés, le captopril et les anti-inflammatoires non stéroïdiens.
- Chez les malades déjà sensibilisés, l'exanthème survient précocement 2 à 3 jours après la première prise médicamenteuse. En l'absence de sensibilisation antérieure, le pic d'apparition est au 9^{ème} jour, avec des extrêmes de l'ordre de 7 à 21 jours.
- Une fièvre ou un prurit isolé peuvent signer une réaction médicamenteuse.

2. Urticaire et angio-œdème

- Très fréquente, l'urticaire se caractérise par des papules pouvant confluer en plaques à contour géographique; ces papules érythémateuses, oedémateuses, sont disséminées sur le tégument et ont un aspect ortié. Ces lésions sont mobiles et fugaces accompagnées d'un prurit.
- L'angio-œdème peut survenir seul ou être associé à l'urticaire. Il s'agit d'un oedème de l'hypoderme et du derme donnant une sensation de tension. La peau est de couleur normale ou blanche, et non prurigineuse. L'angio-œdème atteint tous les territoires cutanés mais aussi les muqueuses. Le pronostic vital peut être engagé par asphyxie en cas de localisation oropharyngée. Des signes généraux, fièvre, arthralgies, troubles digestifs ou neurologiques peuvent accompagner urticaire et angio-œdème.
- Le choc anaphylactique avec collapsus cardio-respiratoire et bronchospasme en est une complication potentiellement mortelle en l'absence de traitement. Les diagnostics différentiels sont les autres causes d'urticaire.
- L'histologie cutanée, exceptionnellement pratiquée, montre un oedème du derme et parfois autour des capillaires un discret infiltrat lymphocytaire et plus tardivement éosinophile.
- Les médicaments le plus fréquemment en cause dans l'induction d'urticaire sont les pénicillines en incluant les aminopénicillines, les produits de contraste iodés, les anesthésiques généraux, l'aspirine, les antipyrétiques, les sérums et les vaccins. Parmi les médicaments inducteurs d'angio-œdème, les pénicillines et les inhibiteurs de l'enzyme de conversion méritent une attention particulière.
- Les délais les plus caractéristiques entre l'introduction du médicament et l'apparition de l'urticaire et/ou de l'angioœdème sont de quelques heures, parfois de quelques minutes.

3. Pustulose exanthématique aiguë généralisée

- La pustulose exanthématique aiguë généralisée (PEAG) est caractérisée par la survenue soudaine et habituellement simultanée d'une fièvre élevée, d'une éruption disséminée oedémateuse, rapidement couverte de centaines de pustules non folliculaires superficielles de petite taille (0,3 à 0,5 mm de diamètre) prédominant au tronc et aux grands plis; un purpura et des cocardes atypiques peuvent être associés. Une hyperleucocytose franche est quasi-constante, liée à une hyperpolynucliose neutrophile. La pustulose est rapidement spontanément résolue.

tive; fièvre et pustules durent de 7 à 10 jours suivies d'une desquamation. L'évolution est donc généralement favorable en moins de 15 jours.

- L'examen histologique cutané montre des pustules intra-épidermiques ou sous-cornées accompagnées d'un œdème dermique, d'une vascularite, d'un infiltrat éosinophile périvasculaire ou d'un foyer de nécrose kératinocytaire. Le principal diagnostic différentiel en est le psoriasis pustuleux.
- Les médicaments en cause sont principalement les antibiotiques, essentiellement les aminopénicillines et les macrolides, plus rarement, la carbamazépine et les inhibiteurs calciques. Le mercure est une cause classique, la pustulose correspondante étant dénommée érythème mercuriel.
- Le délai entre l'administration du médicament et l'installation de la pustulose est le plus souvent de moins de 2 jours voire de quelques heures correspondant vraisemblablement à une sensibilisation préalable volontiers par topique; plus rarement le délai est de 2 à 3 semaines correspondant probablement à une première exposition.

4. Réaction de photosensibilité

a) Réactions phototoxiques

- Les réactions phototoxiques sont fréquentes survenant chez tous les individus sans prédisposition particulière à condition que le médicament photosensibilisant s'accumule dans la peau et que l'irradiation soit suffisante. Quelques heures après l'exposition, apparaissent un érythème, un oedème et des bulles évoluant les jours suivants vers la desquamation et la pigmentation. La réaction perdure si l'irradiation et la prise médicamenteuse persistent.
- Les médicaments le plus souvent impliqués sont les tétracyclines, les AINS, les quinolones, l'amiodarone, les phénothiazines, la chlorpromazine, la dacarbazine, le 5-fluorouracile, les psoralènes.

b) Réactions photo allergiques

- Les réactions photo allergiques ne surviennent que chez les sujets préalablement sensibilisés. Elles débordent les zones exposées. L'éruption peut être érythémateuse, oedémateuse, eczématiforme. L'évolution est habituellement favorable après éviction de la molécule photo-allergisante. Rarement après un épisode photo-allergisant et après élimination du médicament inducteur certains individus présentent une photosensibilité persistante ou rémanente.
- Les réactions photo allergiques peuvent être liées soit à l'application d'un topique, soit à une prise médicamenteuse par voie systémique. Les topiques les plus fréquemment impliqués sont la prométhazine, l'acide para-amino-benzoïque, les salicylanilides halogénés. Les inducteurs systémiques sont les AINS, les diurétiques thiazidiques, et les sulfamides.
- Le délai entre l'introduction du médicament et les symptômes est de 5 à 21 jours lors de la première prise. En cas de réadministration le délai est de l'ordre de 24 heures.
- Des photo-patch-tests permettent de confirmer le diagnostic si nécessaire.

5. Purpura vasculaire médicamenteux

- Le purpura vasculaire médicamenteux est constitué de lésions purpuriques, palpables et sensibles. Certaines évoluent vers la nécrose ou la bulle. Des signes systémiques comme une fièvre, un malaise, des myalgies, des arthralgies, un oedème, une dyspnée, des céphalées, des douleurs abdominales, ou une neuropathie périphérique peuvent les accompagner. Une atteinte rénale ou hépatique surviennent occasionnellement. Le diagnostic différentiel est celui des vascularites d'autres causes: infection, maladie auto-immune, hémopathie ou cancer. Les médicaments sont une cause rare des purpuras par vascularite (environ 10 %).
- L'histologie cutanée montre une vascularite leucocytoclasique et/ou nécrosante, parfois une " vasculite " lymphocytaire.
- Les principaux médicaments imputés sont l'allopurinol, la cimétidine, le furosémide, l'iode, les hydantoïnes, les pénicillines, la phénylbutazone, les sulfamides, et le propylthiouracile.

- Le délai entre l'introduction du médicament et les symptômes est de 7 à 21 jours pour une première prise et de moins de trois jours pour une réadministration.

6. Erythème pigmenté fixe

- L'érythème pigmenté fixe est défini comme une éruption récurrente laissant une pigmentation résiduelle. Il débute de manière brutale par un prurit, et des brûlures localisées. Puis apparaissent rapidement une ou quelques plaques ovalaires de quelques centimètres de diamètre, érythémato-violacées ou brunes, oedémateuses, parfois vésiculeuses ou bulleuses. Les muqueuses (en particulier génitales) peuvent être touchées isolément ou avec des lésions cutanées. Il y a peu ou pas de signe systémique. L'évolution est favorable en quelques jours avec séquelles pigmentées. Après réintroduction les récurrences se font aux mêmes endroits, mais d'autres zones peuvent être touchées. Dans les rares cas d'érythème pigmenté fixe bulleux généralisé, le diagnostic peut être difficile avec le syndrome de Lyell.
- L'histologie cutanée montre à la phase aiguë une vacuolisation des cellules basales, avec parfois une nécrose kératinocytaire; une bulle sous-épidermique peut se produire avec un oedème dermique et infiltrat lympho-histiocytaire périvasculaire et vasodilatation.
- L'érythème pigmenté fixe est pathognomonique de toxidermie.
- Les principaux médicaments inducteurs sont la phénazone, les barbituriques, les sulfamides, les cyclines, et la carbamazépine.
- Le délai d'apparition des lésions après (ré)introduction est de l'ordre de quelques heures.

7. Syndrome de Stevens-Johnson et de Lyell

- Le syndrome de Lyell ou nécrolyse épidermique toxique débute par une éruption douloureuse prédominant au tronc et à la racine des membres faite de macules purpuriques évoquant parfois des cocardes atypiques, plus rarement d'un exanthème scarlatiniforme.
- Les lésions s'étendent en 2 à 3 jours, parfois en quelques heures. Elles confluent donnant un aspect en linge mouillé; des bulles flasques sont habituelles, ainsi que des zones de décollement épidermique aux points de pression laissant le derme à nu.
- L'intégralité de l'épiderme peut être atteinte à l'exception du cuir chevelu. Une atteinte de toutes les muqueuses est présente dans la grande majorité des cas, à type d'ulcérations douloureuses.
- Le syndrome de Stevens-Johnson faisant partie du même spectre se définit par une surface de peau décollée inférieure à 10 % de la surface corporelle.
- Le retentissement général est important avec fièvre élevée et désordres hydro-électrolytiques.
- Des atteintes digestive, pulmonaire, rénale et hématologique sont possibles.
- Le syndrome de Lyell est mortel dans 25 à 30 % des cas généralement par infection, détresse respiratoire aiguë ou défaillance polyviscérale.
- En cas d'évolution favorable, la cicatrisation se fait en 3 semaines environ, parfois beaucoup plus en ce qui concerne les lésions muqueuses. Des séquelles à type de zones cutanées hyper ou hypopigmentées sont fréquentes. Près de la moitié des survivants ont des séquelles oculaires, parfois suffisamment graves pour engager le pronostic fonctionnel.
- Le diagnostic différentiel est l'épidermolyse staphylococcique de bon pronostic se caractérisant par un clivage épidermique sous corné. L'érythème polymorphe bulleux est souvent difficile à différencier du syndrome de Stevens-Johnson. Néanmoins dans l'érythème polymorphe, les cocardes sont "typiques" avec bulle centrale et deux cercles concentriques alors que dans le syndrome de Stevens-Johnson les cocardes sont "atypiques" constituées d'une lésion centrale bulleuse entourée d'un seul cercle.
- L'histologie cutanée montre une nécrose de l'épiderme sur toute sa hauteur.
- Les principaux médicaments inducteurs de Lyell sont les sulfamides antibactériens, les anti-comitiaux, l'allopurinol, la chlormézanone, les pyrazolés, les oxicams et moins fréquemment les autres anti-inflammatoires non stéroïdiens.
- Le délai entre la prise médicamenteuse et l'apparition de la réaction est compris entre 7 et 21 jours.

8. Syndrome d'hypersensibilité

- Le syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse à expression cutanée débute brutalement; il s'agit d'une éruption maculo-papuleuse tendue, parfois d'une érythrodermie, souvent accompagnée d'un oedème du visage et du cou. L'éruption est parfois initialement parsemée de pustules. L'atteinte muqueuse est fréquente. Une polyadénopathie douloureuse, parfois une hépato-splénomégalie l'accompagnent avec des signes généraux marqués, fièvre élevée, altération de l'état général. Une hyperlymphocytose, parfois avec atypie cellulaire, est fréquente associée à une hyperéosinophilie et à une hépatite cytolytique. L'évolution peut être fatale (surtout par hépatite). La guérison est lente, environ un mois, parfois entrecoupée de poussées.
- L'histologie cutanée montre un infiltrat lymphocytaire, parfois dense, voire épidermotrope et avec des atypies cellulaires pouvant alors faire évoquer un diagnostic de pseudo-lymphome.
- Les médicaments le plus souvent responsables sont les anticomitiaux, les sulfamides, l'allo-purinol.
- Le délai d'apparition des symptômes par rapport à l'introduction du médicament est plus long que pour la plupart des éruptions médicamenteuses (20 à 40 jours).

9. Toxidermies mimant une dermatose commune

- Des éruptions à type d'érythème annulaire, ou pityriasiforme ont été décrites. Des éruptions lichénifiées peuvent survenir quelques semaines après le début d'un traitement. Les médicaments en cause sont globalement les mêmes que ceux causant des exanthèmes maculo-papuleux.
- La pseudo-porphyrine mime la porphyrie cutanée tardive. Il s'agit de bulles phototoxiques des extrémités sans anomalie du métabolisme des porphyrines. Les médicaments les plus fréquemment inducteurs de pseudoporphyrine sont le furosémide, l'acide nalidixique, le naproxène, les cyclines, les sulfamides antidiabétiques et les AINS.
- Les pseudolymphomes suggèrent cliniquement et histologiquement un lymphome cutané. Les médicaments impliqués sont l'aténolol, la phénytoïne, la carbamazépine, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion, les sulfamides.

10. Déclenchement ou exacerbation d'une dermatose commune

- Certaines dermatoses communes peuvent être exacerbées ou induites par un médicament : l'acné, le psoriasis, les porphyries.
- Le tableau IV résume les différents médicaments impliqués en fonction de ces dermatoses.

11. Maladies auto-immunes induites par les médicaments

- Des médicaments peuvent induire pemphigus, lupus érythémateux, dermatomyosites, sclérodermies. Ces maladies auto-immunes surviennent après plusieurs mois voire des années de traitement. Après arrêt du médicament en cause, la maladie peut guérir ou s'autonomiser nécessitant un traitement spécifique.
- Le tableau V donne la liste des différents médicaments inducteurs.

12. Troubles de la pigmentation, des phanères et des muqueuses

- Des médicaments peuvent provoquer une hyper ou une hypopigmentation. Diverses anomalies unguéales post-médicamenteuses ont été décrites et notamment l'onycholyse. Des hypertrichoses et des alopecies sont également décrites ainsi que diverses anomalies de la muqueuse buccale. Le tableau VI résume les manifestations cliniques décrites et les médicaments en cause.

D - DEMARCHE DIAGNOSTIQUE

1. Démarche d'imputabilité

- L'établissement du lien de causalité entre une manifestation clinique et un médicament est désigné sous le terme d'imputabilité.
- Cette démarche ne peut pas se fonder sur la seule analyse sémiologique des lésions cutanées. En effet, en dehors de cas tout à fait exceptionnels (par exemple l'argyrie), les lésions cutanées induites par les médicaments n'ont que peu ou pas de spécificité. Seuls l'érythème pigmenté fixe et à moindre titre le syndrome de Lyell peuvent être considérés comme de cause certainement médicamenteuse, mais avec un très vaste éventail de médicaments potentiellement responsables. Une urticaire, un exanthème maculopapuleux, un prurit, qui sont les plus fréquents des effets secondaires des médicaments peuvent avoir de multiples autres causes qu'une ingestion médicamenteuse. Un certain polymorphisme lésionnel, des atypies sémiologiques sont souvent retenues comme arguments en faveur de l'origine médicamenteuse d'une "éruption" cutanée. Histologiquement, en dehors une fois de plus du cas exceptionnel d'une thésaurismose, il n'y a aucun argument spécifique pour l'étiologie médicamenteuse d'une éruption. Ici encore atypies et polymorphisme sont pris en compte en faveur du diagnostic de toxidermie.

2. Tests biologiques

- Dans l'immense majorité des cas, la physiopathologie des toxidermies reste inconnue et les tests biologiques n'ont d'intérêt que dans des situations bien définies et exceptionnelles.
- La détection d'anticorps anti-médicaments, soit contre le médicament lui-même, soit contre le médicament combiné à une structure porteuse, a peut être un intérêt dans certaines situations hématologiques, mais pas pour l'instant dans les toxidermies.
- Le test de transformation lymphoblastique est dépourvu de tout intérêt tant sa sensibilité et sa spécificité sont mauvaises.
- Le test de dégranulation des basophiles pourrait aider dans des accidents d'hypersensibilité immédiate mais certainement pas dans l'immense majorité des toxidermies.
- Les tests *in vivo* sont rarement réalisables.
- Les tests épicutanés n'ont probablement de valeur que dans des situations particulières.
- Les tests intradermiques sont potentiellement dangereux en matière d'hypersensibilité immédiate, ils ont été fort peu explorés dans les autres cas de toxidermies.
- Le test considéré comme un argument décisif est celui de la reproduction des lésions par la réintroduction du médicament. Cependant un test négatif n'a qu'une valeur relative car une toxidermie peut ne se déclencher que dans des circonstances très particulières (exemple classique des toxidermies à l'ampicilline chez les sujets atteints de mononucléose infectieuse qui, après guérison de la mononucléose, n'auront plus de réaction à l'ampicilline). Par ailleurs, dans la quasi totalité des cas, la réintroduction doit être considérée comme illicite au plan éthique dans la mesure où elle est susceptible d'entraîner une réaction plus grave que la réaction initiale. Dans des cas exceptionnels, une réintroduction accidentelle permet d'obtenir la certitude sur l'origine médicamenteuse d'un accident cutané.

3. Principes d'imputabilité

a) Généralités

- En l'absence de critères formels, l'imputabilité est une démarche de type probabiliste. Elle s'appuie sur un faisceau d'arguments en essayant de quantifier le poids respectif de chacun d'entre eux. De très nombreuses méthodes ont été proposées. Toutes reposent en fait sur l'analyse d'un nombre limité de critères.
- Le regroupement de ces critères aboutit à évaluer deux probabilités :
 - * Probabilité pour que les manifestations cliniques soient d'origine médicamenteuse plutôt que d'autre origine (la démarche est ici essentiellement négative en éliminant les autres étiologies possibles).

- * Choix parmi les médicaments absorbés par le malade de celui dont la responsabilité est la plus probable.

b) Méthode de la Pharmacovigilance française

- Cette méthode consiste à apprécier le lien de causalité possible pour chaque médicament et sépare clairement l'imputabilité " intrinsèque " et l'imputabilité " extrinsèque " :
 - * L'imputabilité " extrinsèque " repose sur la connaissance d'accidents identiques attribués à un médicament donné, fondée sur les publications préalables ou sur l'accumulation des données dans les dossiers de pharmacovigilance.
 - * L'imputabilité " intrinsèque " concerne elle, le lien de causalité entre l'accident observé et les divers médicaments pris par le malade. Elle repose sur des critères répartis en deux groupes: critères chronologiques et sémiologiques.
- Les critères chronologiques varient en fonction du type d'effets secondaires et de la nature du médicament. Les délais suggestifs pour chaque type de toxidermies ont été détaillés au paragraphe 5. Le délai est incompatible de façon évidente lorsque le médicament a été administré après le début des troubles. Dans la plupart des cas, des délais très larges devront être considérés comme compatibles. L'évolution après arrêt du médicament est également un critère chronologique majeur. L'évolution est suggestive lorsque la toxidermie régresse après arrêt du médicament ou au contraire, lorsque les lésions cutanées s'aggravent avec la poursuite du traitement. L'évolution est non concluante lorsque la guérison est obtenue par un traitement symptomatique efficace ou lorsque l'évolution est inconnue. L'évolution est non suggestive en cas de persistance ou d'aggravation des troubles malgré l'arrêt du médicament supposé responsable ou encore en cas de guérison de ces lésions malgré la poursuite du traitement. La réadministration, en principe accidentelle, est considérée comme positive en cas de récurrence de la même toxidermie après reprise du médicament; elle est négative si les lésions ne récidivent pas.
- La combinaison des trois critères, délai, évolution, réintroduction, permet selon une table de décision d'aboutir à une imputabilité chronologique
- Les critères sémiologiques sont au nombre de quatre: sémiologie de l'accident, facteurs favorisants éventuels, autres étiologies non médicamenteuses, examens complémentaires, la sémiologie proprement dite de l'accident. La combinaison des quatre critères ci-dessus aboutit à une "imputabilité sémiologique".
- Une table de décision conduit à l'imputabilité intrinsèque en croisant les imputabilités chronologiques et sémiologiques. Cette imputabilité intrinsèque est exclue, douteuse, plausible, vraisemblable, très vraisemblable. En cas d'imputabilité intrinsèque identique pour plusieurs médicaments, c'est l'imputabilité extrinsèque qui tranche.

E - TOXIDERMIES ET INFECTION PAR LE VIRUS DE L'IMMUNO-DEFICIENCE HUMAINE

- Lorsque des malades atteints du syndrome d'immunodéficience acquise (SIDA) sont traités par des sulfamides pour une pneumopathie à *Pneumocystis carinii*, le taux d'accidents cutanés est beaucoup plus élevé (pouvant atteindre 60 ou 70 % des cas) que chez des sujets traités par les mêmes médicaments aux mêmes doses pour la même indication après un immunodéficit thérapeutique (transplantation,...). L'infection VIH favorise donc les réactions médicamenteuses indépendamment de l'immunodéficit qu'elle induit. Dans la plupart des cas, il s'agit d'éruptions maculo-papuleuses d'évolution bénigne, cédant habituellement en quelques jours et ne nécessitant pas obligatoirement l'interruption du traitement.
- Outre ces éruptions maculo-papuleuses transitoires, on observe également au cours du SIDA un nombre accru de toxidermies d'autres types: urticaire, anaphylaxie, syndromes de Stevens-Johnson et de Lyell. Des toxidermies sont également observées avec une fréquence qui semble accrue chez des malades infectés par le VIH sans immunodéficit. Une réaction

cutanée à un médicament peut d'ailleurs être révélatrice d'infection par le VIH. Ce risque de toxidermie est retrouvé avec de nombreux autres médicaments : amoxicilline, produits de contraste iodés, antituberculeux. Il a été calculé que le risque de toxidermie était multiplié par 4 à 30 selon les médicaments au cours de l'infection par le VIH.

Tableau I : Médicaments usuels à risques élevés (> 3 %) de toxidermies
--

- | |
|--|
| <ul style="list-style-type: none">● Allopurinol, amoxicilline, ampicilline, carbamazépine, isoniazide, d-pénicillamine, phénytoïne, produits de contraste iodés, rifampicine, sulfadiazine, sulfamethoxazole-triméthoprime, sulfasalazine. |
|--|

Tableau II: Médicaments usuels à risques faibles (< 0,5%) de toxidermies.

- | |
|--|
| <ul style="list-style-type: none">● Aminophylline, aspirine, atropine, codéine, digoxine, dinitrate d'isosorbide, gentamycine, hydroxyde d'aluminium, hydroxyde de magnésium, insuline, méthildopa, morphine, paracétamol, prednisone, prométhazine, propranolol, sel ferreux, spironolactone, trinitrate de glyceryl. |
|--|

Tableau III : Réactions cutanées médicamenteuses : caractéristiques cliniques et étiologiques				
Clinique	<ul style="list-style-type: none"> ● Exanthèmes maculo-papuleux 	<ul style="list-style-type: none"> ● Urticaire ● Angio-oedème (A) 	<ul style="list-style-type: none"> ● PEAG 	<ul style="list-style-type: none"> ● Purpura vasculaire ● Maladie sérique
Diagnostics différentiels	<ul style="list-style-type: none"> ● Virus, toxines 	<ul style="list-style-type: none"> ● Idiopathique ● Autres causes ● Piqûres insectes 	<ul style="list-style-type: none"> ● Psoriasis pustuleux 	<ul style="list-style-type: none"> ● Infection ● Auto-im ● Hémato ● Cancers
Délai caractéristique	<ul style="list-style-type: none"> ● 7-21 jours 	<ul style="list-style-type: none"> ● Quelques minutes à quelques heures 	<ul style="list-style-type: none"> ● < 48 h 	<ul style="list-style-type: none"> ● 7 à 21 jours
Principaux médicaments en cause	<ul style="list-style-type: none"> ● Aminopénicillines ● Sulfamides ● IEC ● Phénothiazines ● Pyrazolés ● Anticomitiaux ● Allopurinol ● Sels d'or ● D-pénicillamine ● Thiopronine ● Cytokines 	<ul style="list-style-type: none"> ● Aspirine ● Pénicilline (A) ● IEC (A) ● Produits de contraste iodé ● Sérums, vaccins ● Fibrinolytiques ● Anesthésiques généraux ● Sérums 	<ul style="list-style-type: none"> ● Aminopénicillines ● Macrolides ● Sulfamides ● Inhibiteurs calciques ● Mercure 	<ul style="list-style-type: none"> ● Allopuri. ● Furosé. ● Iode ● Thiazidi. ● Phenylb ● Indomé. ● Sulfami. ● Strepto. ● Cefaclor ● Propylt. ● Ac M.

Abréviations : A : angio-œdème ; AB : antibactérien ; Ac: anticorps ; IEC : inhibiteurs de l'enzyme de conversion ; AINS : anti-inflammatoires non stéroïdiens ; M : monoclonal ; PEAG : pustulose exanthématique aiguë généralisée ; EPF: érythème pigmenté fixe ; NET: nécrolyse épidermique toxique ; SJS : syndrome de Stevens-Johnson.

Tableau IV : Médicaments induisant ou exacerbant une dermatose			
Pathologie	Acné	Psoriasis	Porphyries
Médicaments	<ul style="list-style-type: none"> ● Isoniazide ● Rifampicine ● Phénobarbital ● Amineptine ● Lithium ● Ciclosporine ● Danazol ● Corticoïdes ● Androgènes ● Iode ● Brome ● Cobalt ● Vitamine b6 ● Vitamine B12 	<ul style="list-style-type: none"> ● Antipaludéens ● Quinidiniques ● β-bloqueurs ● Lithium 	<ul style="list-style-type: none"> ● Naproxène ● Griséofulvine ● Chloroquine ● Furosémide ● Barbituriques ● Busulfan ● Œstrogènes ● Tolbutamide ● Chlorpropramide ● Fer

Tableau V: Principaux médicaments induisant des maladies auto-immunes			
Pathologie	Lupus systémique Lupus subaigu*	Dermatomyosite	Scléroder
<ul style="list-style-type: none"> ● D-pénicillamine ● Captopril ● Pyrithinol ● Thiamazole ● Thiopronine ● Mercapto- ● Propionoylglycine 	<ul style="list-style-type: none"> ● Hydralazine ● Procaïnamide ● β-bloqueurs ● Phénytoïne ● Isoniazide ● Quinidine ● Méthyl dopa ● Propylthiouracile Œstrogènes 	<ul style="list-style-type: none"> ● D-pénicillamine ● Diclofénac ● Ac. Niflumique ● Carbamazépine ● Hydroxyurée 	<ul style="list-style-type: none"> ● D-péni. ● Bléomycine ● Bromocript. ● Vit k ● Valproate ● Tryptoph. ● Et dérivés ● Silicone

thiazidiques*

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

DERMATOLOGIE

Infections cutanéomuqueuse bactériennes et mycosiques

1-7-87

Dr Pierre-André BECHEREL

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3^{ème} cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site laconferencehippocrate.com. Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

Infections cutanéomuqueuse bactériennes et mycosiques

Objectifs :

- Diagnostiquer et traiter un impétigo, une folliculite, un furoncle, un érysipèle
- Diagnostiquer et traiter une infection cutanéomuqueuse à *Candida albicans*
- Diagnostiquer et traiter une infection à dermatophytes de la peau glabre, des plis et des phanères.

INFECTIONS CUTANEO-MUQUEUSES A CANDIDA ALBICANS

- Les champignons du genre *Candida* sont des levures (organismes unicellulaires se multipliant par bourgeonnement).
- L'espèce la plus souvent en cause au cours des infections humaines est *Candida albicans*, saprophyte du tube digestif et des muqueuses génitales, normalement absent sur la peau. Elle n'acquiert sa pathogénicité que dans certaines circonstances particulières.
- Les conditions locales de développement sont :
 - pH acide.
 - Milieu sucré.
 - Humidité.
 - Irritation chronique.
- Ces facteurs locaux expliquent la fréquence des intertrigos candidosiques du nourrisson, de l'obèse, du grabataire et du confiseur.
- Les conditions générales sont liées au terrain (grossesse, diabète, déficits immunitaires congénitaux ou acquis tel le SIDA) et de plus en plus souvent aux médicaments (antibiotiques, corticoïdes locaux ou généraux, immunosuppresseurs).
- L'infestation est donc rarement exogène (nouveau né à partir d'une mère atteinte de vaginite, contamination sexuelle) mais surtout endogène à partir d'une porte d'entrée génitale ou digestive.

- En l'absence de facteurs favorisants évidents, une infection VIH doit être systématiquement suspectée.

DIAGNOSTIC

- Le diagnostic, suspecté cliniquement, est confirmé par le prélèvement mycologique.

A - DIAGNOSTIC CLINIQUE

- Les muqueuses, la peau périorificielle, les plis, les ongles sont préférentiellement atteints.

1. Stomatite à Candida

- Tantôt elle est diffuse, douloureuse, rouge, sèche et vernissée, avec une langue dépapillée, et dépôts crémeux (muguet, se détachant facilement) ; tantôt elle est plus discrète, limitée à une ouranite (atteinte du palais). La langue noire villeuse, parfois candidosique, est le plus souvent liée au tabac. On peut rencontrer une perlèche uni ou bilatérale.
- Lors de l'infection VIH, il existe parfois une oesophagite associée.

2. Candidose des plis

- Les intertrigos périanaux sont toujours d'origine digestive. Il s'agit d'une cause fréquente de prurit anal. Ils sont le plus souvent observés chez le nourrisson, le diabétique après antibiothérapie et au cours de l'infection VIH. Cliniquement, l'anite candidosique est rouge, fissuraire, souvent accompagnée de diarrhées et de lésions périorificielles.
- Les intertrigos inguinaux, sous mammaires, axillaires, bilatéraux, touchent surtout les obèses et les vieillards.
- Ces lésions candidosiques des grands plis sont érythémateuses, recouvertes d'enduits blanchâtres, volontiers entourées de petites pustules planes superficielles soulignant leurs contours ou observées en peau saine périlésionnelle. Elles font vite place à une collerette épidermique décollée, soulignant la lisière des lésions.
- L'intertrigo des doigts se voit surtout chez les femmes et siège essentiellement dans le troisième espace avec fissure et macération.
- L'intertrigo des pieds souvent hyperhidrosiques est souvent impossible à différencier d'une dermatophytie et est souvent associée à une infection bactérienne.
- Souvent associée à une stomatite à candida, la perlèche réalise une fissure humide entourée d'un halo érythémato-squameux mal limité, habituellement bilatérale, très fréquente chez les sujets porteurs de prothèse dentaire mal adaptée.

3. Candidose génitale

- La vulvovaginite est typiquement rouge, sèche, recouverte par endroits d'un enduit blanchâtre.
- Elle est la cause la plus fréquente de prurit vulvaire de la jeune femme, parfois à l'origine de brûlures, de dyspareunie, de leucorrhées épaisses.
- Les formes légères, souvent méconnues, se manifestent par un érythème discret mais prurigineux avec des pertes minimes. L'examen au spéculum est utile, la vaginite étant souvent plus marquée que la vulvite.
- La balanite candidosique est soit érosive soit érythémateuse, rouge vernissé, quasiment toujours d'origine vénérienne. Le diagnostic de balanite candidosique est souvent porté excessivement.

4. Atteinte unguéale

- La lésion initiale est presque toujours un périonyxis, tuméfaction rouge, lisse et sensible du

rebord cutané, le long de la sertissure de l'ongle, pouvant être surinfecté par un staphylocoque.

- L'onxyxis débute ensuite par les bord latéraux ou le bord proximal, donnant au début un décollement grisâtre de l'un de ces bords.
- L'ongle devient progressivement brun ou verdâtre (surinfection par le pyocyanique) de la racine vers l'extrémité, avec des sillons transversaux.

5. Autres formes

- Les lésions cutanées des septicémies à *Candida* peuvent se manifester soit par des pustules (héroïnomane) soit par des maculopapules (hémopathie sous chimiothérapie).
- L'allergie au *Candida* est un phénomène discuté.

B - DIAGNOSTIC MYCOLOGIQUE

- Les *Candida* peuvent être mis en évidence dès l'examen direct des produits pathologiques : dépôts blanchâtres, pustules, prélèvements muqueux ou cutanés par grattage.
- Néanmoins, l'examen mycologique n'est pas toujours pratiqué en routine, en raison d'une présentation clinique souvent évidente et de l'efficacité du traitement d'épreuve anti-fongique local. Il devient souhaitable lorsque l'aspect clinique est atypique, que les lésions récidivent ou résistent à un traitement adapté. Il comprend :
 - Le prélèvement à l'écouvillon des lésions cutané-muqueuses ou le découpage d'un fragment d'ongle pour examen direct et mise en culture.
 - L'examen direct recherche des levures bourgeonnantes avec présence de pseudo filaments ou de filaments qui signent le pouvoir pathogène de *C. albicans*.
 - La culture sur milieu de Sabouraud permet le développement en 48 heures des colonies dont la caractérisation permettra de diagnostiquer l'espèce en cause.
- A partir de sites cutanés, l'isolement en culture de *Candida albicans*, normalement absent de la peau saine, conduit au diagnostic de candidose.
- La pathogénicité du *Candida* isolé est ensuite appréciée en fonction des résultats de l'examen direct avec numération des levures.

C – DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1. Intertrigos des grands plis

- Dermite de contact : très prurigineuses, érythémato-vésiculeuses ou suintantes (dermite de contact allergique) ; ou érythémateuse, sèche et crevassée (dermite de contact caustique).
- Psoriasis inversé : intertrigo vernissé, papuleux, bien limité ; le diagnostic doit être évoqué dès qu'un intertrigo candidosique résiste à un traitement d'épreuve bien conduit. L'examen clinique attentif permet éventuellement de dépister une plaque psoriasique plus typique en dehors des plis. La situation se complique lorsque le psoriasis est colonisé par un *Candida albicans*.
- Intertrigo microbien ou dermatophytique : les germes tels que le staphylocoque, le streptocoque ou le pyocyanique peuvent s'associer à des *Candida albicans* dans les plis ; cette responsabilité doit être évoquée devant un intertrigo douloureux, fissuraire, répondant mal à l'antifongique seul ; l'intertrigo dermatophytique touche essentiellement les plis génito-crotaux ou les interdigitoplantaires (cf dermatophytoses).
- Erythrasma (intertrigo à corynébactéries) : tache brune, volontiers symétrique, de teinte homogène, s'étendant de la racine de la cuisse et asymptomatique.

2. Intertrigo des petits plis : dyshidrose, dermatophytose, psoriasis.

TRAITEMENT

● **Lorsque cela est possible, le ou les facteurs favorisants doivent être supprimés.**

- L'examen clinique doit détecter tous les foyers à traiter simultanément pour éviter les récurrences. Le traitement des candidoses cutané-muqueuses est en règle local. Les candidoses cutané-muqueuses, étendues, inaccessibles à un traitement local simple ou survenant dans un contexte de déficit immunitaire génétique ou acquis justifient le recours à un traitement antifongique systémique oral.

A - TRAITEMENT LOCAL

- **Il est indispensable :**
 - Lavage avec un produit alcalin
 - Applications de produits anticandidosiques :
 - * Soit spécifiques comme les polyènes (nystatine : Mycostatine®, amphotéricine : Fungizone®).
 - * Soit à large spectre comme les dérivés imidazolés (éconazole, miconazole, clotrimazole,...).
 - * Soit famille des pyridones : ciclopiroxolamine (Mycoster®).
 - * Soit famille des allylamines : terbinafine (Lamisil®).
- Le choix de la forme galénique est fonction de la lésion à traiter (ex : solution pour la bouche, ovule gynécologique en cas de vulvovaginite, poudre dans les plis macérés, crème sur la peau).
- La durée de ce traitement dépend de la localisation des lésions (ex : 2 à 3 semaines pour la peau et les muqueuses et 6 à 8 semaines pour une atteinte unguéale) et de la persistance éventuelle de facteurs favorisants obligeant à des traitements plus prolongés.
- Certains antiseptiques sont de bons fongicides et peuvent être employés associés aux topiques anticandidosiques (ex : alcool iodé, solution de Milian).

B - TRAITEMENT GENERAL

- La décontamination digestive est souvent nécessaire, reposant sur des antibiotiques ne franchissant pas la barrière intestinale, comme la nystatine per os, l'amphotéricine per os (6 à 8 gélules matin et soir pendant une semaine) : ils sont indiqués dans toutes les candidoses orificielles ou péri-orificielles en raison de l'existence fréquente d'une atteinte digestive et dans les autres formes en cas de suspicion d'un foyer intestinal d'entretien (vulvovaginite).
- Aucun antifongique per os n'est autorisé chez la femme enceinte.
- Deux dérivés imidazolés constituent des molécules de référence :
 - Kétoconazole (Nizoral®) : il est prescrit dans les candidoses cutané-muqueuses ou systémiques à la dose de 200 à 400 mg/jour ; la survenue possible d'hépatite médicamenteuse, bien que rare, impose une surveillance biologique toutes les 2 semaines pendant les 6 premières semaines de traitement. Il présente de nombreuses interactions médicamenteuses.
 - Fluconazole (Triflucan®) : les indications de l'AMM se limitent aux candidoses oro-pharyngées au cours des états d'immunosuppression (SIDA) pour la voie orale, et aux candidoses systémiques, disséminées et profondes pour la voie intra-veineuse.
- D'autres molécules sont utilisées exceptionnellement dans des infections systémiques et chez les immunodéprimés
 - Amphotéricine B (Fungizone®) : traitement de référence des mycoses systémiques ; sa toxicité rénale et hématologique limitent son usage aux malades en réanimation et/ou chez les sujets transplantés.

- Itraconazole (Sporanox®).
- Flucytosine (Ancotil®).
- D'autres molécules sont moins adaptées aux candidoses :
 - Terbinafine (Lamisil®) : moins actif que les dérivés imidazolés sur le *Candida albicans*.
 - Mycostatine (Mycostatine®) : pas d'action systémique (très faible absorption digestive).

C - INDICATIONS

- Le traitement peut être local ou 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 (poils, ongles).
 - Du risque d'effets secondaires et d'interactions médicamenteuses (traitement oral).
 - Du coût.

1. Candidoses buccales

a) Chez l'immunocompétent

- On privilégie les traitements locaux (sans absorption systémique) :
 - * Nistatine (Mycostatine®) : 4 à 8 cp par jour à sucer ou amphotéricine B (Fungizone®) en suspension : 4 cuillères à cafés en 2 prises quotidiennes ou miconazole (Daktarin®), gel buccal : 2 cuillères-mesure 4 fois par jour (ce dernier est contre indiqué chez les patients sous antivitamine K ou sous sulfamides hypoglycémiant).
 - * Les produits doivent être maintenus en contact avec la muqueuse pendant quelques minutes et les soins seront réalisés à distance des repas.
 - * Traitement adjuvant : bains de bouche avec de l'Eludril® ou avec du bicarbonate de sodium pour augmenter le Ph endo-buccal (une cuillère à café dans un verre d'eau).

b) Chez l'immunodéprimé (en particulier : Sida)

- On associe au traitement local un traitement par voie générale, d'autant plus qu'il existe une atteinte oesophagienne ;
- La molécule de référence est le fluconazole (Triflucan®) (100 à 200 mg/j).
- Les cures sont courtes (15 jours) et discontinues pour éviter l'apparition de souches levuriques résistantes.

2. Candidoses génitales

- On privilégie les traitements locaux :
 - Vaginite simple : Gyno-Pevaryl®, un ovule normo-dosé pendant 3 jours.
 - Vulvite : toilette avec un savon alcalin (Hydralin®) associé à un traitement antifongique local type dérivé imidazolé.
 - Vulvo-vaginite récidivante : traitement préventif reposant sur l'administration d'un ovule antifongique à libération prolongée une fois par mois vers le 20e jour du cycle pendant plusieurs mois ; le Triflucan® n'a pas d'AMM dans cette indication.
 - Au début d'un traitement antibiotique : traitement prophylactique par un ovule de Gyno-Pévaryl 150 mg® LP peut être préconisé en cas d'antécédent de vulvo-vaginite.
 - Balanite : toilette avec un savon alcalin (Hydralin®) associé à une à 2 applications quotidiennes d'une crème antifongique ; rechercher et traiter une éventuelle candidose chez la partenaire.

3. Candidoses des plis

On privilégie les traitements antifongiques locaux à type de lotion ou de crème. On luttera contre la macération.

4. Candidose unguéale

- On luttera contre les facteurs locaux susceptibles d'entretenir les lésions (séchage des doigts, lutter contre la macération). On luttera contre la surinfection par l'application de solution antiseptique (polyvinylpyrrolidone ou chlorexidine). Le traitement ne peut être fait qu'après identification mycologique. Il doit être très prolongé : Nizoral® per os pendant 4 à 6 mois pour les ongles de la main, 9 à 12 mois pour les ongles de pied. Les antifongiques locaux (solution " filmogène " ou crème sous occlusion) ne suffiront qu'en cas d'atteinte modérée et distale. Le traitement systémique des onychomycoses par Triflucan® est une indication hors AMM.

POINTS FORTS

- Les candidoses sont des infections opportunistes dues à des champignons levuriformes, du genre *Candida* dont l'espèce *albicans* est responsable de la plupart des manifestations pathologiques chez l'homme.
- *Candida albicans* existe à l'état saprophyte sur les muqueuses digestives et génitales. 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 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 certaines topographies.
- La prophylaxie et le traitement des candidoses ne se réduit pas au seul traitement de celles-ci par voie locale ou générale mais doit rechercher des facteurs favorisants, particulièrement en cas de formes récidivantes.

INFECTIONS BACTERIENNES : IMPETIGO, FURONCLES, ERYSIPELE

A - LA FLORE CUTANEE NORMALE

- La peau normale est colonisée par une flore bactérienne qui occupe les couches superficielles de l'épiderme et les annexes pilaires. Ce portage bactérien est plus marqué dans certaines régions cutanées (plis, périnée, mains) ou muqueuses (fosses nasales).

B - LA FLORE RESIDENTE OU PERMANENTE

- Elle comporte : des cocci Gram + : Staphylococcus epidermidis, mais aussi aureus, streptocoques microcoques ; des bacilles Gram+ : corynébactéries aérobies ou anaérobies (Propionibacterium acnes) lipophiles ; des bactéries Gram – : cocci (Neisseria) et bacilles (Acinetobacter, Proteus...)

C - LA FLORE TRANSITOIRE OU CONTAMINANTE

- Elle résulte d'une contamination externe ou de contiguité à partir d'un portage muqueux. Le staphylocoque doré est le contaminant le plus fréquent.
- La flore normale varie en fonction/
 - De la qualité de l'épiderme (toute maladie affectant l'épiderme et en particulier toute effraction est habituellement contaminée).
 - De l'interaction des germes.
 - De facteurs d'environnement (chaleur et humidité favorisant la contamination) ;
 - De l'hôte (déficit immunitaire, diabète...).
 - De l'utilisation des savons et antiseptiques.
- Une faible proportion de la population normale est porteuse de façon prolongée de staphylocoque doré sur des " gîtes " cutanés ou muqueux (région périnéale et fosses nasales). Ce portage chronique est un facteur de risque d'infections cutanées récidivantes symptomatiques. Il est particulièrement fréquent chez les diabétiques, les hémodialysés, les patients atteints de dermatite atopique. Chez les patients qui sont hospitalisés de façon répétée le portage nasal peut être celui d'un Staphylococcus aureus résistant à la méthicilline (SARM).

IMPETIGO

A - DEFINITION

- Infection cutanée superficielle (sous la couche cornée de l'épiderme) à streptocoque bêta-hémolytique du groupe A et/ou à staphylocoque doré. Autoinoculable et non-immunisant, il atteint surtout l'enfant. Il est contagieux avec de petites épidémies familiales ou de collectivités qui justifient l'éviction scolaire. Chez l'adulte, il témoigne presque toujours de lésions cutanées préexistantes, en particulier d'une ectoparasitose (impétigo secondaire).

B - DIAGNOSTIC

- Le diagnostic repose sur la clinique. Le prélèvement bactériologique mettrait en évidence un streptocoque le plus souvent du groupe A et/ou un staphylocoque doré. Ce prélèvement n'est indispensable que si l'on redoute la présence de SARM (hospitalisation récente du patient ou d'un proche) ou si l'on craint une épidémie (collectivités).

C - FORME HABITUELLE DE L'ENFANT

- La lésion élémentaire est une bulle superficielle, sous-cornée, flasque. Très fragile, elle est rarement visible et évolue rapidement vers une érosion recouverte de croûtes jaunâtres ("mélécériques" c'est-à-dire couleur de miel) à extension centrifuge. Au début souvent périorificiel, les lésions se diffusent sur le visage et les membres supérieurs en raison du portage manuel. En l'absence de complication, il n'existe pas de signes généraux (en particulier pas de fièvre).

D - IMPETIGO BULLEUX

- C'est la forme caractéristique du nouveau-né (staphylococcique ++): bulles parfois de grande taille peuvent être entourées d'un érythème diffus.
- Au stade de gravité supérieure, c'est le syndrome d'épidermolyse staphylococcique (ou SSSS pour Staphylococcal Scalded Skin Syndrome, syndrome staphylococcique des ébouillantés):
 - Erythème diffus et décollement épidermique superficiel débutent autour d'un foyer infectieux parfois minime (nasal, ombilical ou périnéal) et s'étendent rapidement dans un tableau fébrile qui peut se compliquer de déshydratation.
 - le signe de Nikolsky est positif.
 - Un examen histologique extemporané d'un fragment d'épiderme décollé montrerait qu'il est constitué par la seule couche cornée; ceci est caractéristique du clivage induit par une toxine exfoliante staphylococcique (exfoliatine) et permet d'écarter le diagnostic de nécrolyse épidermique toxique (syndrome de Lyell) où l'épiderme est nécrosé sur toute sa hauteur.
 - Forme clinique: la scarlatine staphylococcique prédomine dans les plis et ne s'accompagne pas de bulles. Elle évolue vers la desquamation en 10 à 20 jours.

E - ECTHYMA

- Forme creusante d'impétigo, habituellement localisée aux membres inférieurs. Plus volontiers observé sur terrain immunodéprimé, il est dû à *Streptococcus pyogenes*.

F - IMPETIGINISATION

- Il s'agit de l'apparition sur une dermatose prurigineuse de pustules ou de croûtes mélécériques. Elle doit donc être différenciée de la simple colonisation bactérienne.

G - EVOLUTION

- Elle est rapidement favorable.
- Très rarement un impétigo peut être la porte d'entrée d'une infection générale sévère à streptocoque ou à staphylocoque.

- Le risque potentiel de glomérulonéphrite post-streptococcique conduit à contrôler la protéinurie trois semaines après l'épisode infectieux. Ce risque est en fait exceptionnel.

H - TRAITEMENT

1. Traitement local

- Un traitement local peut suffire dans les formes peu étendues
 - Lavage biquotidien à l'eau et au savon.
 - Antiseptiques (chlorhexidine) ou antibiotiques topiques (acide fusidique) en application unique ou biquotidienne : préférer les pommades grasses pour ramollir et faire tomber les croûtes.

2. Général antibiotique

- Souvent prescrit, il est nécessaire si les lésions sont étendues ou si l'on n'est pas certain de la qualité des soins locaux
 - Pénicilline M (oxacilline, cloxacilline) : 30 à 50 mg/kg/j.
 - Synergistine (pristinamycine 30 à 50 mg/kg/j).
 - Acide fusidique (1 à 1,5 g par jour chez l'adulte ; 30 à 50 mg/kg/jour chez l'enfant).
- Durée du traitement : 10 jours.

3. Mesures complémentaires

- Eviction scolaire de quelques jours.
- Traitement de la fratrie.
- Prélèvement et traitement des gîtes pour l'enfant et toute la famille en cas de récurrence sous-vêtements propres ; ongles coupés courts.

FURONCLE

A - DEFINITION

- Infection profonde du follicule pilo-sébacé due au staphylocoque doré qui évolue en 5 à 10 jours vers la nécrose et l'élimination du follicule pileux (bourbillon).
- Favorisé par le portage manuel à partir des gîtes staphylococciques. La prévalence est augmentée en cas de diabète, d'immunosuppression, d'atopie, de carence martiale.

B - DIAGNOSTIC

- Il est avant tout clinique. La mise en évidence de staphylocoque doré est moins importante au niveau du furoncle (pour écarter d'autres germes) que dans les gîtes pour convaincre le patient de l'importance de traiter ces gîtes en cas de furonculose.

C - FURONCLE

- L'inflammation, centrée sur un follicule pilo-sébacé crée initialement une induration douloureuse qui évolue en quelques jours vers la nécrose. Le bourbillon s'élimine, laissant un cratère rouge. Unique ou multiple, le furoncle prédomine au dos, épaules, cuisses ou fesses. Il est impératif d'éviter l'irritation ou la manipulation en raison du risque d'extension.

D - ANTHRAX

- C'est un agglomérat de furoncles, réalisant un placard inflammatoire hyperalgique parsemé de pustules. Il peut s'accompagner de fusées purulentes sous-jacentes, de fièvre et d'adénopathies régionales. Son siège électif est le cou ou le haut du dos.

E - FURONCULOSE

- C'est la répétition d'épisodes de furoncles, avec passage à la chronicité sur des périodes de plusieurs mois. Elle doit faire rechercher un facteur favorisante (obésité, frottement, hypersudation, défaut d'hygiène) et un (des) foyer(s) staphylococcique(s) (narinaire surtout mais aussi rétroauriculaire, interfessier et cicatrices d'anciens furoncles).

F - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Folliculites superficielles : papulo-pustules centrées par un poil (prenant le nom de sycosis pour l'atteinte de la barbe). Il s'agit le plus souvent d'infection à staphylocoque doré mais d'autres organismes peuvent être en cause (levures, bactéries à Gram négatif).
- Maladie de Verneuil : syndrome suppuratif chronique, inflammatoire essentiellement anopérinéel, d'origine folliculaire.
- Myiase : impasse cutanée parasitaire après un séjour tropical (larves de mouches tropicales).
- Acné : la confusion est fréquente, bien que l'acné se distingue des furoncles par son polymorphisme lésionnel (comédons, kystes, papulo-pustules).

G - EVOLUTION

- Le passage à la chronicité (ou furonculose chronique) est la complication la plus fréquente.
- Les septicémies et autres complications viscérales à staphylocoque doré restent très rares.
- La staphylococcie maligne de la face avec thrombophlébite du sinus caverneux est exceptionnelle. Elle est redoutée en présence d'un furoncle centro-facial manipulé, devenant hyperalgique, accompagné d'un syndrome infectieux sévère avec oedème centro-facial important.

H - TRAITEMENT

1. Furoncle isolé

- Pas d'incision ; pas d'antibiothérapie systémique.
- Protection par un pansement ; antiseptiques.
- Lavage des mains après le pansement. Hygiène soignée.
- Localisation à risque (centrofaciale), anthrax ou furoncles multiples, fièvre ou terrain particulier (diabète, immunodépression) :
 - Antibiothérapie générale pendant 10 jours (pénicilline M, synergistine, acide fusidique).

2. Furonculose

- Vêtements amples.
- Hygiène rigoureuse : douche quotidienne à la chlorhexidine, lavage à 90 °C du linge.
- Désinfection du gîte staphylococcique narinaire (fucidine, si SAMR mupirocine).
- Antibiothérapie (10 jours) en cas de lésions centrofaciales ou récidivantes.
- Traitement local prolongé des gîtes par antiseptiques ou antibiotiques.

- Evaluation microbiologique familiale (gîtes) et antibiogramme dans les formes réfractaires.
- Arrêt de travail en cas de profession comportant un contact avec des aliments.

ERYSIPELE

A - DEFINITION

- L'érysipèle est une infection cutanée aiguë :
 - Streptococcique : streptocoque β -hémolytique du groupe A surtout (plus rarement G ou C).
 - Atteignant le derme et l'hypoderme (dermohypodermite bactérienne non-nécrosante).
- Rare chez l'enfant, la maladie est observée le plus souvent chez l'adulte après 40 ans.
- Malgré les progrès de l'hygiène et le développement de l'antibiothérapie, l'incidence de l'érysipèle semble en augmentation constante en France. L'atteinte des membres inférieurs, sans doute liée au rôle favorisant de l'insuffisance veineuse et/ou lymphatique, a supplanté celle du visage.
- L'origine streptococcique de l'érysipèle est, en pratique, difficile à confirmer.

B - DIAGNOSTIC

- Le diagnostic positif est fondé sur la clinique.

C - SIGNES CLINIQUES

- 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.
- Le début est brutal, avec une fièvre élevée (39° à 40° C) et des frissons qui précèdent de quelques heures l'apparition du placard cutané inflammatoire : plaque érythémateuse, oedémateuse, douloureuse à la palpation et bien circonscrite. Un bourrelet périphérique bien marqué est rare sur la jambe contrairement à la localisation faciale. Dans certains cas le placard inflammatoire peut aboutir à des décollements bulleux superficiels, conséquence mécanique de l'oedème dermique.
- La présence d'adénopathies inflammatoires régionales est fréquente, l'association à une traînée de lymphangite inconstante.
- Une porte d'entrée est décelable cliniquement dans 50 à 70 p. 100 des cas : intertrigo interdigito-plantaire, plaie traumatique, ulcère de jambe.

D - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- Hyperleucocytose généralement importante ($> 12\ 000/\text{mm}^3$) avec polynucléose neutrophile ($> 7\ 000/\text{mm}^3$).
- Syndrome inflammatoire biologique marqué avec protéine C réactive (CRP) précocement élevée ; l'association CRP $> 150\ \text{mg/l}$ + polynucléose neutrophile a une valeur discriminante pour une origine infectieuse.
- Les autres examens complémentaires (sérologie, prélèvements bactériologiques) pourraient confirmer, de manière rétrospective et inconstante, l'étiologie streptococcique ; les hémocultures sont peu sensibles ; l'attente de leurs résultats ne doit pas retarder la mise en route du traitement antibiotique.

- Dans les formes typiques : aucun examen bactériologique n'est nécessaire.

E - FORMES CLINIQUES

1. Symptomatiques

- Placard purpurique, ecchymotique ou pétéchial. L'apparition secondaire de pustules ou de petites zones de nécrose superficielle est rare.

2. Topographiques

- Visage (5 à 10 p. 100 des cas) : le placard inflammatoire est généralement unilatéral et très oedémateux, avec un bourrelet périphérique marqué. Plus rarement, membre supérieur, abdomen, thorax (mammectomie) ou région fessière.

3. Evolutives

- Formes subaiguës (fièvre et l'hyperleucocytose modérées, voire absentes), notamment aux membres inférieurs. Le diagnostic repose sur les caractères cliniques du placard inflammatoire cutané et sa régression sous antibiothérapie.

F - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1. Chez le jeune enfant

- Dermohypodermite infectieuse à *Haemophilus influenzae*, fréquemment localisée au visage. Le placard inflammatoire revêt une teinte bleue violacé. La recherche d'une atteinte ophtalmologique, ORL ou méningée est impérative. Les hémocultures sont positives dans 80 p. 100 des cas.

2. Chez l'adulte

- Au visage : eczéma aigu (oedème, prurit, absence de fièvre), placard oedémateux autour d'une folliculite staphylococcique traumatisée.
- Au membre inférieur, il est classique de discuter une phlébite, dont le tableau est en fait différent : oedème douloureux, mal limité, peu ou non érythémateux avec perte du ballotement du mollet, fièvre modérée. En cas de doute, un écho-doppler veineux est réalisé. L'association d'une authentique thrombose veineuse profonde à un érysipèle est exceptionnelle. Les exacerbations aiguës d'une lipodermatosclérose veineuse peuvent prêter à confusion.
- Les dermohypodermes bactériennes aiguës non-streptococciques surviennent habituellement sur un terrain d'immunodépression ou après inoculation (maladie du rouget du porc, pasteurellose).

3. Problème majeur

- Diagnostic initial d'une forme nécrosante (dermohypodermite ou fasciite nécrosantes).
- Sont en faveur les signes suivants :
 - * Syndrome septique majeur : fièvre > 39 °C persistant sous antibiotiques ou hypothermie, confusion, hypotension artérielle, oligo-anurie).
 - * Signes locaux : douleur très intense, induration diffuse, taches cyaniques et/ou nécrotiques, crépitation.
- Ils justifient une exploration chirurgicale qui confirme le diagnostic, précise l'extension de la nécrose et permet son excision.

G - EVOLUTION

- Sous antibiothérapie la guérison d'un érysipèle est obtenue en une dizaine de jours après une phase de desquamation superficielle (apyrexie en 72 heures dans 80 p. 100 des cas). Non traité, l'érysipèle peut régresser spontanément en deux à trois semaines, mais le risque de complications systémiques (septicémie) ou loco-régionales est accru.
- Complications locales dans 5 à 10 p.100 des cas : abcès localisés, le plus souvent superficiels ; rares abcès sous-cutanés profonds nécessitant un drainage chirurgical.
- Les complications systémiques sont exceptionnelles.
- La récurrence est la complication la plus fréquente. Elle survient sur un terrain d'insuffisance veineuse ou lymphatique chronique et est souvent associée à l'existence d'une porte d'entrée persistante (ulcère de jambe, intertrigo interdigito-plantaire).

H - TRAITEMENT

- Une hospitalisation est indispensable en cas de signes généraux marqués, de complications locales, d'une co-morbidité, du contexte social, d'une absence d'amélioration à 72 heures ou d'affections associées.

1. Moyens

- L'antibiothérapie doit être antistreptococcique :
 - β - lactamines.
 - Pénicilline G injectable (traitement de référence) : 10 à 20 M.U./jour en 4 à 6 perfusions.
 - Pénicilline V orale (4 à 6 M.U./jour).
 - Pénicilline A : amoxicilline (3 à 4,5 g/j en 3 prises).
 - Synergistines.
 - Pristinamycine : 3 g/j.
 - Clindamycine : 600 à 1 200 mg/j en 3 à 4 prises (effets indésirables digestifs).
 - Glycopeptides.

2. Traitement adjuvant

- Repos strict au lit jusqu'à la régression des signes inflammatoires locaux (érythème, oedème, douleur).
- Un traitement anticoagulant par héparine calcique ou héparine de faible poids moléculaire à doses préventives ne sera associé qu'en cas de risque de maladie thromboembolique associé.
- Les anti-inflammatoires sont déconseillés.
- Les antalgiques sont indispensables en cas de douleurs.

3. Indications

- Erysipèle
 - Si hospitalisation :
 - Pénicilline G IV jusqu'à l'apyrexie puis relais per os (Pénicilline V, amoxicilline). Durée totale : 10 à 20 jours.
 - Si maintien au domicile :
 - amoxicilline per os (surveillance quotidienne).
 - En cas d'allergie aux β -lactamines :
 - pristinamycine (ou clindamycine).

I - PREVENTION DES RECIDIVES

- Traitement d'une porte d'entrée persistante (intertrigo à dermatophytes, ulcère de jambe),

- Amélioration des troubles circulatoires (bandes à varices, drainage lymphatique manuel)
- Hygiène cutanée soignée.
- En cas de récurrences multiples : pénicillinothérapie au long cours (Extencilline®) 2,4 millions intramusculaire toutes les 2 à 3 semaines de façon prolongée (parfois définitive).

POINTS FORTS

- La majorité des infections cutanées bactériennes sont dues à des cocci Gram + : Streptocoque bêta-hémolytique du groupe A, Staphylocoque aureus.
- Ces infections sont auto-inoculables et non immunisantes.
- Elles sont favorisées par des facteurs locaux (plaies, dermatoses pré-existantes, macération cutanée...) en particulier ectoparasitoses et dermatite atopique pour l'impétigo, intertrigo des orteils et ulcère de jambe pour l'érysipèle.
- Les infections à staphylocoque témoignent souvent d'un portage chronique personnel et/ou dans l'entourage familial.
- Le diagnostic de ces infections cutanées communes est surtout clinique.
- Les complications sont rares mais potentiellement graves, justifiant le recours habituel à une antibiothérapie générale.
- La prévention des récurrences repose sur :
 - traitement des portes d'entrée (intertrigo à dermatophytes dans l'érysipèle) ;
 - détection et décontamination des gîtes en cas de furoncles.

INFECTIONS A DERMATOPHYTES DE LA PEAU GLABRE ET DES PLIS

- Les dermatophytes comprennent de nombreuses variétés de champignons regroupés en 3 genres différents : microsporon, épidermophyton et trichophyton. Ils ne sont jamais saprophytes.
- Leur mode de transmission à l'homme peut être interhumaine pour les champignons anthropophiles, transmis directement d'homme à homme, ou plus souvent indirectement par le linge, le sol des douches et des piscines (*Trichophyton rubrum*, *Trichophyton interdigitale*, *Epidermophyton floccosum*). Certains dermatophytes zoophiles sont des parasites accidentels, transmis à l'homme par des animaux (*Microsporum canis*) ; la contamination par le sol des dermatophytes géophiles est exceptionnelle en France.
- Quel que soit le mode de contamination, les dermatophytes sont kératinophiles, se multipliant dans la couche cornée de la peau et, pour certains d'entre eux, dans ses annexes kératinisées (poils, cheveux, ongles) ; ils respectent les muqueuses.
- Les facteurs favorisant les dermatophyties sont peu spécifiques: humidité, anomalies de la kératine, immunodépression.

DIAGNOSTIC

- Le diagnostic, suspecté sur la clinique, est confirmé par le prélèvement mycologique.

A - DIAGNOSTIC CLINIQUE

- L'aspect clinique varie suivant la région atteinte : peau glabre, grands et petits plis, cheveux, ongles.

1. Dermatophytie de la peau glabre

- La dermatophytie de la peau glabre réalise une tâche arrondie prurigineuse, bien limitée, qui s'étale de façon centrifuge en prenant un aspect annulaire du fait du contraste entre une bordure rouge microvésiculeuse et un centre plus terne, squameux ou finement plissé auparavant appelé herpes circiné). La confluence de plusieurs lésions peut donner un aspect polycyclique.
- Elle doit être différenciée des autres lésions annulaires (eczéma, psoriasis, pityriasis rosé de Gibert).

2. Dermatophytie des grands plis

- Prurigineuse, survenant chez l'homme jeune à partir de la puberté, la dermatophytie des grands plis est située préférentiellement dans la région inguinale. La lésion s'étale en vastes demi-cercles dont la bordure convexe en bas et en dehors est volontiers irrégulière, plus marquée, microvésiculeuse.
- Tout intertrigo n'est pas dermatophytique. Il faut le distinguer des intertrigos mécanique, candidosique, psoriasique (plus érythémateux et débutant dans le pli inguinal) et de l'érythrasma (d'origine bactérienne, homogène, bistre, non prurigineux, rouge corail en lumière de Wood).

3. Dermatophytie des petits plis

- Il s'agit d'une localisation fréquente, souvent méconnue au début, source de contaminations collectives (linge de toilette, sol des piscines).

- Initialement, il s'agit d'une simple desquamation non prurigineuse du 4^{ème} espace interorteils. Secondairement, d'autres espaces interorteils sont atteints (3^{ème} et 2^{ème} essentiellement) avec risque de macération et de fissures douloureuses.
- L'extension à la face plantaire du pied et aux ongles correspond au "pied d'athlète".
- Ces aspects cliniques ne sont pas très spécifiques, devant faire discuter avant tout un intertrigo bactérien (staphylocoque, bacille pyocyanique) parfois associé, mais aussi une candidose, un psoriasis ou un eczéma.
- Il peut constituer une porte d'entrée pour les érysipèles.

4. Ongle dermatophytique

- Il réalise un onyxis sans périonyxis. L'ongle est attaqué par son bord libre avec épaissement sous-unguéal qui s'étend peu à peu vers la matrice (ongle épais). L'atteinte des pieds est beaucoup plus fréquente que celle des mains.

5. Teignes

- Elles correspondent à l'atteinte dermatophytique du cuir chevelu, elles sont de trois types : tondantes, suppurées et le favus.

a) Teignes tondantes

- Ce sont les plus fréquentes en France ; elles sont à l'origine de plaques squameuses avec cassure des cheveux ; elles touchent avec prédilection les enfants de 4 à 10 ans. Non traitées, elles guérissent souvent à la puberté.
- Deux variétés existent :
 - * *Les teignes microsporiques* : elles sont à l'origine de plaques d'alopécie peu nombreuses où les cheveux cassés courts sont engainés dans une substance grisâtre formée de petites spores (ectothrix) avec une fluorescence verte et brillante en lumière de Wood.
 - * *Les teignes trichophytiques* : elles donnent de nombreuses petites plaques avec des cheveux cassés au ras de la peau, remplis de grosses arthrospores (endothrix) sans fluorescence en lumière de Wood. Leur fréquence en France augmente actuellement, surtout dans la population récemment immigrée. Elles sont dues le plus souvent à des trichophytons anthropophiles.
- Au début, les teignes tondantes peuvent être méconnues, ne donnant qu'une desquamation fine et imprécise, avec quelques cheveux cassés. Secondairement, elles doivent être différenciées d'une pelade (affection alopeciante souvent déclenchée par un traumatisme affectif, ni squameuse ni suppurative), d'une pseudo-pelade (avec atrophie du cuir chevelu), d'un psoriasis (traversé par des cheveux sains) ou d'une fausse teigne amiantacée (avec des cheveux agglutinés en pinceaux dans les squames).

b) Teignes suppuratives

- Elles donnent des kériens, macarons indolores surélevés parsemés de pustules où les cheveux s'extraient facilement (*Trichophyton mentagrophytes* surtout ou *Microsporum gypseum*). Il n'y a ni adénopathie ni fièvre ; la guérison est spontanée en quelques semaines (alopécie séquellaire).

c) Favus

- Dû essentiellement à *Trichophyton scholeini*, il atteint l'enfant en milieu infecté (Afrique du Nord) et persiste chez l'adulte. Il donne des godets faviques (cupules jaunes soufre à concavité supérieure) et une alopécie définitive étendue.

6. Dermatophyties des régions pileuses

- Elles sont volontiers inflammatoires, responsables de kériens ou de folliculite, favorisées par le rasage (jambes féminines) ou l'immunodépression.

B - DIAGNOSTIC MYCOLOGIQUE

- Le diagnostic mycologique précis est fondamental.
- Les prélèvements se font au laboratoire par raclage au vaccinostyle ou au bistouri stérile à la périphérie des lésions cutanées, à la table inférieure des ongles atteints ; les cheveux parasités sont enlevés à la pince.
- L'examen direct permet d'affirmer la dermatophytie en cas de présence de filaments mycéliens.
- L'examen des lésions en lumière ultraviolette (lampe de Wood) montre une fluorescence variable selon l'agent pathogène (fluorescence "jaune-verte" des poils dans une dermatophytose microsporique) et précise l'extension des lésions.
- Les cultures sur milieu de Sabouraud sont indispensables pour identifier l'espèce (résultat 3 à 4 semaines après le prélèvement).

TRAITEMENT

- Le traitement doit être commencé dès les prélèvements mycologiques effectués, après avoir soigneusement vérifié l'absence d'autre localisation possible de la dermatophytie.

A - TRAITEMENT LOCAL

- Il est efficace en 10 à 15 jours pour les dermatophyties de la peau glabre. Le traitement local peut être également utilisé dans les dermatophyties des orteils et inguinales mais, malgré une durée de traitement de 4 semaines en moyenne, le taux d'échec n'est pas négligeable.
- On utilise aujourd'hui essentiellement des imidazolés (éconazole, miconazole, kétoconazole,...) ainsi que des allylamines ou la ciclopiroxolamine (Mycoster®).

B - TRAITEMENT GENERAL

- Le traitement général est nécessaire pour les teignes (1 à 2 mois) et pour les ongles (3 à 18 mois).
- Il est parfois utile pour les dermatophyties des plis. Dans tous les cas, il est associé à un traitement local.
- On peut utiliser :
 - la griséofulvine : 15 à 25 mg/kg/j à administrer pendant les repas deux prises. La tolérance est bonne avec certains effets secondaires rares (vertiges, nausées photosensibilisation, éruptions cutanées, induction de lupus, diminution de l'efficacité des AVK et des contraceptifs). Il a été accusé récemment d'être tératogène.
 - Le kétoconazole est très efficace, en particulier dans les atteintes unguéales, à la posologie de 200 à 400 mg/j. De rares cas de toxicité hépatique ont été rapportés, justifiant la surveillance biologique régulière des malades. Il faut également noter la possibilité d'interaction médicamenteuse (AVK, ciclosporine) ;
 - La terbinafine (Lamisil®), est le traitement le plus efficace à la dose de 250 mg/jr. Il n'y a pas d'interactions médicamenteuses, mais quelques effets secondaires graves ont été rapportés: leucopénie, hépatites, toxidermies sévères.

C - TRAITEMENTS PARTICULIERS

- Pour les teignes, le rasage des cheveux parasités accélère la guérison.
- Les cheveux ou les poils des kérions seront épilés.
- Il ne faut pas oublier l'éviction scolaire en cas de teigne à contagion interhumaine et le traitement des animaux en cas de dermatophyte zoophile.
- Pour les ongles, il peut être nécessaire de faire un geste local (meulage, avulsion) ou d'appliquer un décapant avant le traitement local. De nouvelles formes galéniques constituent un bon traitement d'appoint des onyxis à dermatophytes (préparations associant imidazolés et urée à forte concentration, vernis). La décontamination (chaussures, chaussettes) est systématique. Les vernis accélèrent la guérison.

POINTS FORTS

- Une dermatophytose est une infection cutanéophanérienne superficielle, fréquente, due à des dermatophytes, champignons filamenteux kératinophiles, toujours pathogènes.
- Humidité, traumatismes locaux, occlusion des plis sont des facteurs favorisants.
- Les lésions cliniques sont squameuses, hyperkératosiques, vésiculo-bulleuses aux pieds et aux mains, arrondies ou sous forme de placards circinés limités par une bordure érythémato-vésiculo-squameuse d'évolution centrifuge au niveau de la peau glabre et alopeciques au cuir chevelu.
- L'examen mycologique est indispensable dans les atteintes phanériennes (ongles, cuir chevelu).

Infections cutanées bactériennes



Fig. 33. Impétigo de l'enfant.



Fig. 34. Erysipèle de la face.

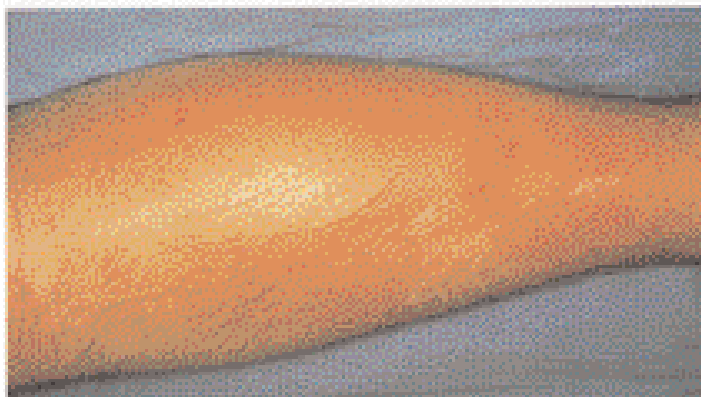


Fig. 35. Erysipèle de la jambe.



Fig. 36. Cellulite faciale.

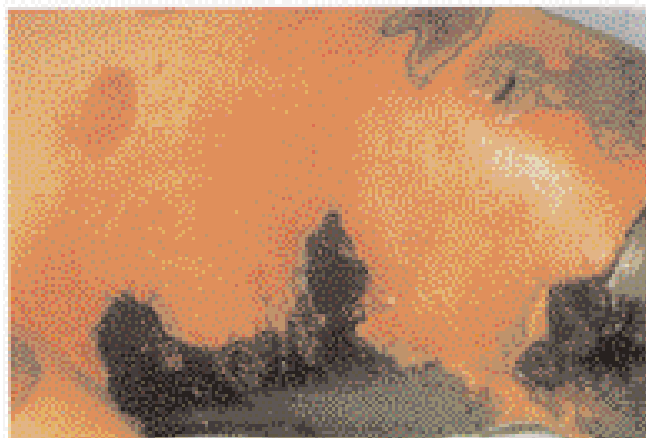


Fig. 37. Cellulite nécrosante du membre inférieur.

Herpès cutané et muqueux

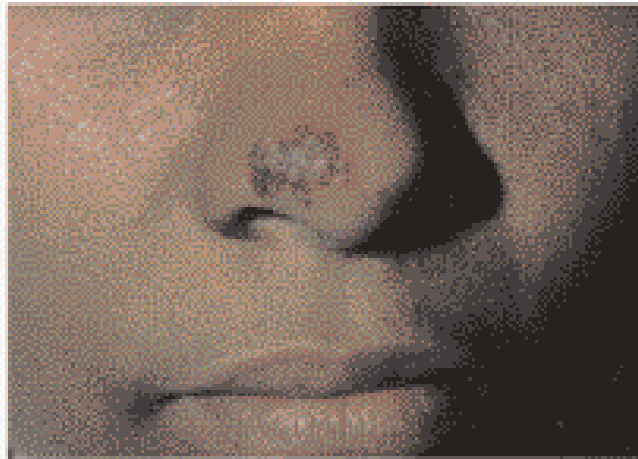


Fig. 47. Herpès récurrent du nez.

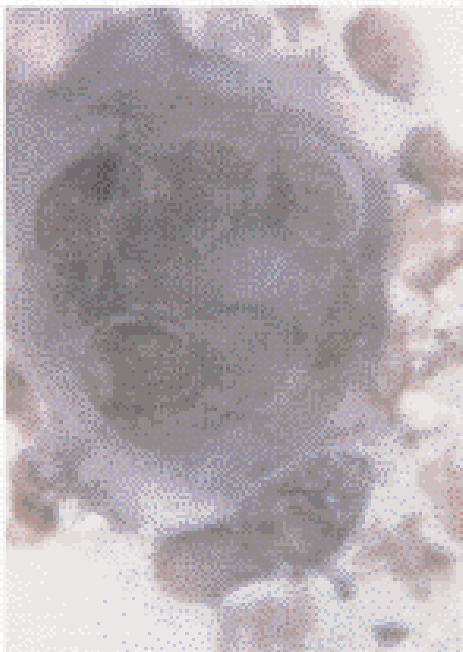
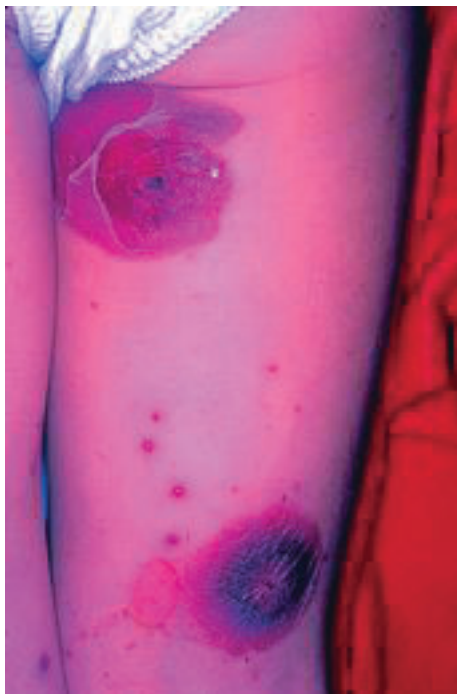


Fig. 48. Cytodiagnostic de Tronck : inclusion virale colorée par le MGG, au cours d'un herpès.



Fig. 49. Herpès étendu chez un malade immunodéprimé (aplasie médullaire).



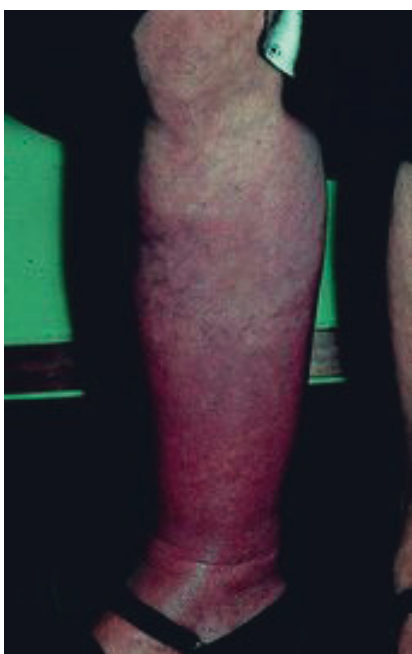
Impétigo bulleux



Impétigo bulleux



furoncles



érysipèles

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

DERMATOLOGIE

Infections génitales de l'homme. Écoulement urétral

1-7-89

Dr Pierre-André BECHEREL
Ancien Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3^{ème} cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site laconferencehippocrate.com. Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

Infections génitales de l'homme.

Ecoulement urétral

Objectifs :

- Diagnostiquer une infection génitale de l'homme
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient

INFECTIONS URO-GENITALES A GONOCOQUE

- Le gonocoque ou *Neisseria gonorrhoeae* (*N. gonorrhoeae*) est un diplocoque, Gram négatif, intra- et extracellulaire, aérobic strict, pathogène humain obligatoire.
- Le genre *Neisseria* regroupe des bactéries Gram négatif, aérobies, oxydase-positives, habituellement regroupées en paires (diplocoques en grains de café) intra- ou extracellulaires.
- *N. gonorrhoeae* est transmis essentiellement par rapports sexuels. La pathogénicité résulte des caractéristiques de la bactérie (présence de pili) et de la réponse de l'hôte.

EPIDEMIOLOGIE

- La morbidité de la gonococcie est très difficile à apprécier en France car les déclarations proviennent essentiellement des centres vénériens alors que la majorité des gonococcies sont vues par les médecins privés. Comme aux Etats Unis depuis 1975, il existe une diminution d'incidence de la gonococcie depuis plusieurs années.
- La gonococcie touche particulièrement l'adulte jeune, les homosexuels, les prostituées, les milieux défavorisés. En cas de rapport avec un partenaire infecté, un homme est contaminé dans 1 cas sur 3 et une femme dans 1 cas sur 2. Plus de la moitié des femmes restent asymptomatiques (rôle dans la propagation). L'homme développe des symptômes dans la majorité des cas.
- Deux types de résistances aux antibiotiques sont progressivement apparus :
 - Le premier, de nature chromosomique, est lié à des altérations de la paroi (impermeabilité) ou à des modifications de la cible de l'antibiotique ; ce type de résistance, en général de bas niveau, concerne essentiellement l'ensemble des β -lactamines et impose d'augmenter les doses pour obtenir une concentration sérique efficace de l'antibiotique.
 - Depuis 1976, un autre type de résistance du gonocoque à la pénicilline et à ses dérivés a été individualisé : de nature plasmidique. Il est lié à la production de β -lactamase (ou de pénicillinase), codée par un fragment d'ADN extrachromosomique (ou plasmidique) et acquis par conjugaison. Ce second type de résistance entraîne un haut niveau de résistance à la

pénicilline et à l'ampicilline, mais les β -lactamines non hydrolysables (amoxicilline + acide clavulanique, céfotaxime) restent actives.

- Initialement décrit en Afrique de l'Ouest et en Asie du Sud-Est, ce type de résistance est de plus en plus fréquent en France, la contamination étant le plus souvent d'origine métropolitaine. La prévalence de ces souches varie de quelques souches à 12 - 15 % en région parisienne. La résistance plasmidique à la tétracycline, initialement localisée au continent Nord-Américain, a également été décrite en France.

DIAGNOSTIC

A - DIAGNOSTIC CLINIQUE

1. Gonococcie masculine

a) Portes d'entrée

- L'urétrite est présente dans 80 % des cas après une période d'incubation silencieuse et contagieuse de **5 jours** en moyenne. Elle se manifeste par un **écoulement**, classiquement jaune purulent intense, et des brûlures mictionnelles ("chaude pisse"). Une adénopathie inguinale bilatérale est possible. L'épreuve des 2 verres permettrait de préciser l'étendue de l'atteinte (pus dans le premier verre en cas d'urétrite antérieure et dans les deux verres en cas d'urétrite postérieure).
- Les formes frustes ne sont associées qu'à de vagues brûlures mictionnelles, un méat rouge collé le matin, un écoulement clair.
- **L'oropharyngite** n'est symptomatique que dans 20 % des cas, spontanément régressive.
- La gonococcie ano-rectale, apanage de l'homosexuel, est dans 2/3 des cas asymptomatique ; ailleurs, elle est responsable de rectite: ténésme, prurit, pus ou glaires dans les selles, saignement... Elle guérit spontanément en 10 à 12 semaines.

b) Complications locales

- La majorité des urétrites sont dépistées et traitées au stade **d'urétrite antérieure**. Ailleurs peuvent survenir des complications, observées essentiellement dans les zones à faibles moyens médicaux : inflammation de la glande de Tyson réalisant un petit abcès d'un ou des deux côtés du frein, inflammation des glandes para-urétrales périméatiques, balanite, cellulite périurétrale, rétrécissement urétral, abcès ou inflammation des glandes de Cowper, prostatite aiguë, vésiculite, épидидymite, orchite exceptionnelle, stérilité...

2. Gonococcie féminine

a) Porte d'entrée

- Dans 70 % des cas, elle est asymptomatique, ailleurs elle se manifeste par des pertes vaginales devant faire rechercher une infection associée à *Trichomonas vaginalis*, par une cervicite ou une urétrite.

b) Complications locales

- **Inflammation** des glandes para-urétrales et des glandes de Bartholin.
- **Salpingite** et syndrome pelvien inflammatoire :
 - * Une salpingite complique environ 10 % des gonococcies non traitées, favorisée par un stérilet (risque x 3 à 6), survenant volontiers lors des premières règles suivant le début de l'infection.
 - * La salpingite aiguë réalise un syndrome douloureux abdominal fébrile accompagné de vomissements.
 - * La salpingite chronique est plus trompeuse : troubles des règles, règles douloureuses, douleurs lombaires, abdominales, signes urinaires ou vaginaux...
 - * Le syndrome de **Fitz-Hugh-Curtis** correspond à une périhépatite aujourd'hui beaucoup plus souvent chlamydienne que gonococcique.

- * Le diagnostic clinique repose sur l'appartenance à un groupe à risque, l'enquête épidémiologique, la coelioscopie.
- * Une occlusion des trompes est observée chez 12 % des patientes après un épisode de salpingite, 35 % après 2 épisodes et 75 % après 3 épisodes.
- * Le risque de **grossesse extra-utérine** est augmenté.

– **Gonococcie et grossesse :**

- * Le nouveau-né est surtout infecté à la naissance en franchissant la filière génitale maternelle. La conjonctivite gonococcique, pouvant aboutir à la cécité, en est l'expression clinique la plus fréquente, prévenue par l'instillation intra-oculaire systématique d'une solution ophtalmique d'érythromycine ou de tétracycline (prévenant également l'infection à Chlamydia).

3. Infection gonococcique disséminée

- Elle est rare (0,1 à 1 % des cas).
- La dissémination peut débiter à partir de n'importe quelle infection localisée, volontiers asymptomatique (femme et homosexuel).
- La grossesse, la menstruation et une infection oropharyngée sont des facteurs favorisants.
- Les sujets ayant un déficit en fractions **C5, C6, C7 et C8** du complément seraient plus exposés.
- Certaines souches de *N. gonorrhoeae* donnent ce tableau: souche auxotrope AHU (-), résistantes à l'action bactéricide du sérum humain, mais toujours très sensible à la pénicilline.
- La *septicémie subaiguë à gonocoques* évolue comme une *polyarthrite aiguë fébrile avec ténosynovite*, accompagnée de *lésions cutanées* faites de papulopustules volontiers purpuriques et nécrotiques, situées préférentiellement au voisinage des articulations atteintes. Ces manifestations disparaissent spontanément.
- L'*arthrite septique* lui succède ou apparaît d'emblée. Elle atteint préférentiellement une grosse articulation (épaule, coude, genou...), siège d'un épanchement louche ou purulent, non fébrile. Le pronostic fonctionnel dépend de la précocité du traitement.
- Les autres manifestations systémiques sont exceptionnelles : méningite, endocardite, myocardite et péricardite...

B - DIAGNOSTIC BACTERIOLOGIQUE

- Le diagnostic de gonococcie, suspecté cliniquement, est confirmé par les prélèvements bactériologiques. *N. gonorrhoeae* étant une bactérie fragile, des précautions sont à prendre pour le prélèvement et le transport. L'idéal est le prélèvement au laboratoire. La multiplication des sites de prélèvements permet d'augmenter la sensibilité du diagnostic, notamment chez la femme et l'homosexuel (tableau I).
- L'examen direct après coloration par le Gram ou le bleu de méthylène (coloration plus rapide mais moins performante) met en évidence des diplocoques Gram- (intra- et extra-cellulaires).
- Le gonozyme, réalisé par une méthode immunoenzymatique, permet la détection rapide d'antigènes gonococciques.
- Les cultures sur milieux propices (sang lysé par la chaleur enrichi), sélectifs (Thayer et Martin...) ou non sélectifs ne sont réalisables que dans des laboratoires spécialisés. Ces cultures sont obligatoires pour le diagnostic d'atteinte rectale, cervicale, orale, disséminée ou asymptomatique. Elles sont également indispensables pour faire un antibiogramme et dépister ainsi les résistances aux antibiotiques.
- Il n'y a pas de test sérologique sensible et spécifique.
- La recherche des autres maladies sexuellement transmissibles doit être systématique (infection VIH,...).

Tableau I : Sites de prélèvements en fonction des situations cliniques

	Manifestations cliniques	Sites de prélèvements
Hommes	<ul style="list-style-type: none"> ● Urétrite ● Epididymite ● Rectite, pharyngite ● (homosexuels) 	<ul style="list-style-type: none"> ● Urètre ● Urètre ● Urètre, rectum, pharynx
Femmes	<ul style="list-style-type: none"> ● Leucorrhées ● Salpingite 	<ul style="list-style-type: none"> ● Col, urètre, Douglas ● Col, urètre, rectum, pharynx, trompes si coelioscopie
Infection gonococcique disséminée	<ul style="list-style-type: none"> ● Syndrome cutané-articulaire fébrile ● Monoarthrite septique 	<ul style="list-style-type: none"> ● Col, urètre, rectum, sang, peau, articulations, pharynx ● Articulations, col, urètre, sang, peau, rectum, pharynx

- Les sites notés en gras sont fréquemment positifs, les autres le sont inconstamment.

TRAITEMENT

- Les schémas thérapeutiques de la gonococcie et de ses complications sont représentés sur les tableaux II et III. Les zones à faible risque de NGPP sont de plus en plus limitées.
- Chez la femme enceinte, la pénicilline est bien tolérée ; en cas d'allergie ou de résistance, la ceftriaxone ou la spectinomycine sont prescrits.
- Il est indispensable de contrôler la guérison et de traiter tous les sujets contacts. En cas d'urétrite masculine symptomatique, l'identification des sujets contacts les 15 jours précédents suffit, alors qu'en cas de formes asymptomatiques, tous les sujets contacts les 60 jours précédents devront être identifiés et traités.

Tableau II : Schéma thérapeutique d'une gonococcie non compliquée

<p>1. Faible risque de NGPP* (< 1 %) : Province par exemple.</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Amoxicilline (3 g) ou Ampicilline (3,5 g) associées à 1 g de Probenecide per os en "traitement minute". ● Thiamphenicol (2,5 g) per os en "traitement minute"
<p>2. Fort risque de NGPP (> 1 %) : Asie du Sud-Est, ports d'Afrique noire, grandes métropoles européennes, région parisienne.</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Spectinomycine (2 g) IM ● Ceftriaxone (500 mg) IM ● Ofloxacine (400 mg) per os. ● Ampicilline ou Amoxicilline + inhibiteur de bêtalactamase – Cefixime (Oroken®) : 400 mg per os en une dose unique
<p>3. Association à Chlamydia trachomatis</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Traitement minute antigonococcique suivi immédiatement par : <ul style="list-style-type: none"> – Cyclines (au moins pendant 10 jours). – Erythromycine (en cas de contre-indications des tétracyclines). – Fluoroquinolones
<p>4. Tout échec thérapeutique</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Etude impérative de la sensibilité aux antibiotiques

* NGPP : Neisseria gonorrhoeae producteur de pénicillinase.

Tableau III : Traitement des complications

Type de complication	Schéma	Commentaires
● Epididymite	● (1)ou(2) + (3)ou(4) ● 5 à 10 jours	● Hospitalisation si l'inflammation est sévère
● Bartholinite et abcès	● (1)ou(2) + (3)ou(4) ● 5 à 10 jours	● Hospitalisation : – Aspiration
● Salpingite et syndrome pelvien inflammatoire	● (1) injectable ou ● Cotrimoxazole 10 jours ou Doxycycline 200 mg/j 14 jours	Hospitalisation : – Coelioscopie
● Gonococcie disséminée	● Si NGPP (-) : Pénicilline IV 10 à 15 M/i 10 jours ● Si NGPP (+) : Ceftriaxone 1 g IV/j 7 jours (ou Cefuroxime 750 IM). Puis traitement antichlamydien.	● Hospitalisation : – Immobilisation des articulations en position de fonction.

(1) (2) (3) (4) sont pris dans le tableau I.

INFECTIONS URO-GENITALES A CHLAMYDIA

ETIOLOGIE

- Les Chlamydiae sont de petites bactéries de développement intra-cellulaire obligatoire. Il en existe trois espèces : *C. trachomatis*, *C. psittaci* et *C. pneumoniae*, possédant un antigène commun de genre thermostable. A l'intérieur de chaque espèce, plusieurs immunotypes ont été distingués. Ainsi pour *C. trachomatis*, les sérotypes A, B, Ba, C semblent liés aux infections trachomateuses, les sérotypes D, E, F, G, H, I, J, K aux infections sexuellement transmissibles ; les sérotypes L1, L2, L3 à la lymphogranulomatose vénérienne.

EPIDEMIOLOGIE

- Dans les pays industrialisés, *C. trachomatis* est la plus fréquente des bactéries transmises sexuellement, isolée dans 40 % des uréthrites non gonococciques, 60 à 80 % des uréthrites post-gonococciques, et présente dans l'urètre de 3 à 7 % des hommes asymptomatiques.
- Cette fréquence est sous-estimée dans les pays en voie de développement. La clinique, volontiers silencieuse, explique le développement à bas bruit de complications (stérilité) et la propagation de l'infection.

DIAGNOSTIC

A - DIAGNOSTIC CLINIQUE

- Les différents aspects cliniques de l'infection génitale à CT sont peu spécifiques.

1. Chez l'homme

- L'incubation dure 1 à 3 semaines.
- L'urétrite est rarement aiguë, plus souvent subaiguë, totalement asymptomatique ou responsable d'un écoulement minime (goutte matinale), de prurit ou de brûlures urétrales.
- Non traitée, elle peut guérir spontanément ou précéder la survenue des complications : épithéliomyélite, stérilité, rarement prostatite chronique.
- Les proctites à CT de l'homosexuel sont asymptomatiques ou discrètes.
- Chlamydiae trachomatis serait un des facteurs déclenchants du syndrome de **Fiessinger-Leroy-Reiter**, qui affecte particulièrement les sujets HLA B27. Ce syndrome associe des manifestations articulaires (oligoarthrite asymétrique, lombalgies, tabagies), digestives (diarrhée), oculaires (conjonctivites) et cutanées psoriasiformes.

2. Chez la femme

- L'infection se traduit par une cervicite, asymptomatique ou se manifestant par des leucorrhées, associée à une urétrite dans la moitié des cas, elle-même asymptomatique ou responsable de brûlures mictionnelles et/ou pollakiurie.
- Des complications sont à redouter : salpingite, stérilité, grossesse ectopique, douleur pelvienne chronique, périhépatite. Cette dernière se manifeste par un syndrome douloureux et fébrile de l'hypochondre droit ; elle est secondaire à l'extension de l'infection à la région périhépatique via la cavité utérine et les trompes.
- **Au cours de la grossesse**, le fœtus peut être atteint avec risque de mort fœtale, de prématurité ou d'infections néonatales. Celles-ci se manifestent 1 ou 2 semaines après l'accouchement, à type de conjonctivites mucopurulentes uni- ou bilatérales et de pneumopathies interstitielles qui évoluent spontanément en quelques semaines vers la guérison. Cependant, le risque de séquelles cornéennes justifie la prescription d'une pommade aux antibiotiques (cyclines ou macrolides).

B - DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE

1. Examen direct des sécrétions

- Le diagnostic est soupçonné sur l'existence d'une urétrite avec des polynucléaires altérés sans germe visible au direct avec des cultures bactériologiques classiques négatives.
- Les inclusions (grains rouges juxta-nucléaires) sont à rechercher dans les cellules épithéliales recueillies par raclage correct des zones prélevées (urètre chez l'homme, canal endocervical chez la femme, rhinopharynx, conjonctive ...) après coloration au Giemsa. La possibilité connue de faux aspects positifs ou négatifs a conduit à développer des techniques immunologiques.
- L'utilisation d'anticorps monoclonaux marqués à la fluorescéine donne des résultats sensibles au prix d'une lecture difficile.
- La technique ELISA présente l'avantage de l'objectivité mais ne permet pas d'évaluer la qualité du prélèvement et donne parfois des résultats faussement positifs.

2. Culture

- Elle reste la technique de référence. Les prélèvements sont inoculés à des cultures cellulaires dont la division a été bloquée. Elles sont examinées 18 à 72 heures après, à la recherche d'inclusions intracellulaires.

3. Sérologie

- Elle est faite par une méthode de micro-immunofluorescence (MIF) ou une méthode Elisa permettant de détecter des anticorps contre le groupe C. trachomatis. Les antigènes dans les 2 méthodes ne sont pas identiques, la technique de référence étant la MIF.
- La recherche d'IgM est importante afin de différencier une maladie évolutive (présence d'anticorps) d'une cicatrice sérologique (31 à 87 % des femmes à culture négative ont une sérologie positive !).
- L'évidence d'une infection récente doit être prouvée soit par la présence d'anticorps IgM, soit par l'augmentation des anticorps, soit par séroconversion.
- En présence d'une infection de surface (urètre, col, conjonctive), le taux des anticorps est souvent peu élevé rendant très difficile l'interprétation de la sérologie.
- En présence d'une infection profonde (épididymite, salpingite, pneumopathie, périhépatite), les taux sérologiques sont généralement élevés ($> 1/128^{\circ}$) apportant une aide au diagnostic.
- L'évolution sérologique après traitement n'est actuellement d'aucune aide pour affirmer la guérison.

TRAITEMENT

- Les schémas thérapeutiques de l'urétrites à *Clamidia trachomatis* sont représentés sur le tableau IV.
- L'urétrite chlamydienne nécessite un traitement prolongé pour éviter les récives (1 semaine de traitement est suffisante avec 200 mg/jr per os de doxycycline ou 100 mg/jr de minocycline). Il existe un traitement minute par azithromycine (Zithromax®) : 1 gramme per os en une prise unique.
- Une antibiothérapie de durée supérieure à 15 jours est nécessaire pour l'orchépididymite chlamydienne.
- La présence d'un syndrome pelvien inflammatoire impose de recourir aux associations d'antibiotiques, le traitement étant souvent débuté avant les résultats des prélèvements. Les agents les plus souvent en cause étant *C. trachomatis*, *N. gonorrhoeae*, *Mycoplasma hominis*, les entérobactéries et des anaérobies, l'association amoxicilline et acide clavulanique, doxycycline et métronidazole est préconisée suivie d'une thérapeutique antichlamydienne de 6 semaines.
- Le traitement des autres maladies sexuellement transmissibles et des partenaires est indispensable.

Tableau IV : Schémas thérapeutiques de l'urétrite à *Clamidia trachomatis*

Médicament	Dose	Nombre de prises	Durée
1^{er} choix			
● Doxycycline	● 200 mg/j	1	● 7 jours
● Minocycline	● 200 mg/j	2	● 7 jours
● Lymécycline	● 600 mg/j	2	● 7 jours
● Tétracycline	● 2 g/j	4	● 10 à 20 jours
Alternative			
● Roxithromycine	● 300 mg/j	2	● 10 jours (20)
● Josamycine	● 2 g/j	2	● 10 à 20 jours
● Erythromycine	● 2 g/j	2	● 10 à 20 jours
● Azithromycine	● 1 g dose unique	1	● 1 prise unique
Réserve			
● Fluoroquinolones	—	—	—

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

DERMATOLOGIE

Maladies sexuellement transmissibles : gonococcies, chlamydie, syphilis

1-7-95

Dr Pierre-André BECHEREL

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3^{ème} cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site laconferencehippocrate.com. Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

Maladies sexuellement transmissibles : gonococcies, chlamydieuse, syphilis

Objectifs :

- Diagnostiquer une gonococcie, une chlamydieuse, une syphilis
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient

SYPHILIS PRIMAIRE ET SECONDAIRE

- La découverte d'une maladie sexuellement transmissible impose la recherche systématique d'autres maladies sexuellement transmissibles.

ETIOLOGIE

- La syphilis est une maladie contagieuse sexuellement transmissible.
- Elle est due à un spirochète : le tréponème pâle (*Treponema pallidum*, TP), bactérie hélicoïdale à spires régulières. Le réservoir est exclusivement humain. TP n'a jamais pu être cultivé. Une souche humaine (Nichols) est cependant entretenue expérimentalement sur testicules de lapin.
- A côté de la syphilis vénérienne il existe d'autres tréponématoses dites endémiques, également appelées syphilis endémiques ou pian, pinta, bejel. Elles sont dues à des agents tréponémiques très proches du TP et atteignent, dans les pays tropicaux ou subtropicaux, la majorité de la population infantile par contagion directe non vénérienne. D'autres tréponèmes peuvent être commensaux, notamment de la muqueuse buccale, particulièrement en cas de pyorrhée (*T. phagedenis*).

EPIDEMIOLOGIE

- La syphilis est encore une maladie ubiquitaire; sa fréquence est actuellement en augmentation dans les pays occidentaux, témoignant d'un certain relâchement dans la prévention.
- L'introduction des antibiotiques en 1943 a entraîné une chute d'incidence entre 1943 et 1956. La pénicilline a gardé son efficacité près d'un demi-siècle après son introduction.
- Après 1956 l'incidence a augmenté chez les hommes et les femmes, particulièrement dans certains milieux (homosexuels par exemple).
- A l'ère du SIDA, il n'y a pas de diminution importante d'incidence de la syphilis ; sa fréquence ne décroît que chez les homosexuels; elle augmente chez les toxicomanes et les pros-

tituées. Du fait de la forte prévalence chez les femmes jeunes, la syphilis congénitale est toujours d'actualité malgré les contrôles sérologiques obligatoires pendant la grossesse.

- La contamination est essentiellement sexuelle par une petite érosion épithéliale aux stades primaire et secondaire de la maladie, à partir des lésions "ouvertes" riches en TP, des muqueuses génitales, anales ou oro-pharyngées (chancre, plaques muqueuses) ou des régions cutanées humides ou macérées (syphilides végétantes) :
 - La contagiosité cesse après 2 à 4 ans.
 - Un rapport avec une personne infectée n'est pas obligatoirement infectant. Après 2 à 3 jours de traitement par pénicilline retard, un malade n'est plus contagieux.
 - Classiquement, la transmission mère-enfant se fait après le 4ème mois de grossesse (rôle protecteur du trophoblaste). En fait d'authentiques contaminations avant la 10ème semaine ont été publiées, ou lors de l'accouchement lors de la présence d'une lésion ouverte.
 - Les autres modes de transmission de la syphilis sont exceptionnels (transmission transfusionnelle ou professionnelle).

DIAGNOSTIC

A - DIAGNOSTIC CLINIQUE

- Les différentes phases d'une syphilis vénérienne non traitée sont représentées sur le tableau I. Aucune n'est obligatoire.

Tableau I : Différentes phases d'une syphilis

Phases et durée	Clinique	Evolution humorale
Incubation m : 3 s.. e : 10 J - 3 mois.	J1 : infestation Période silencieuse	Phase préhumorale
Syphilis primaire m : 3 - 6 semaines	Chancre + Adénopathies	
	Latence	Phase humorale
Syphilis secondaire m : 1 an 1ère floraison J 70 environ 2ème floraison J 180 - J 450	Floraisons + ADN Roséole et plaques muqueuses Syphilides papuleuses et atteintes viscérales	
Latence : m : 1 à 40 ans		
Syphilis tertiaire	Syphilis pluriviscérale - oculaire - cutanée - muqueuse - cardiovasculaire - nerveuse	Atténuation de la positivité des réactions sérologiques

m : moyenne s : 1 semaine j : jours
e : extrêmes ADN : polyadénopathies

1. Période d'incubation

- C'est une phase septicémique, dont la durée moyenne est de 3 semaines.
- Cette durée est fréquemment prolongée, notamment après antibiothérapie pour infection intercurrente; plus rarement elle est raccourcie, en cas d'érosion préexistante.

2. Période primaire

- Elle est caractérisée cliniquement par le chancre et son adénopathie satellite; c'est le complexe primaire.

a) Description

- Typiquement, le chancre est une *érosion* ou une *exulcération, unique*, de 1,5 à 2 cm de diamètre, à surface lisse, rosée, propre, laissant suinter une sérosité claire, indolente et indurée.
- En fait, ces caractéristiques classiques sont inconstantes, les critères les plus fiables étant l'*induration* des lésions et la présence d'adénopathies satellites, faites de ganglions durs et mobiles sans périadénite, de taille inégale, avec souvent un ganglion plus gros (classique préfét de l'aîne).

b) Topographie

- Le chancre est généralement localisé au point de pénétration du TP.
- Chez la femme, la lésion est le plus souvent située sur la *vulve* ou le *col utérin* (passant alors souvent inaperçu).
- Chez l'homme, le chancre apparaît généralement sur la verge, surtout dans le sillon balano-préputial.
- En cas de contamination anale, il est sur la marge ou dans le *canal*.
- Les autres localisations sont plus rares : bouche, amygdale, méat urétral, peau, ...

c) Diagnostic positif du chancre syphilitique

- Il est systématiquement évoqué devant toute érosion ou ulcération génitale surtout s'il existe des adénopathies imposant le prélèvement direct et une sérologie.

d) Diagnostic différentiel du chancre

- Il se pose avec les autres ulcérations muqueuses :
 - * Erosion traumatique souvent irrégulière, apparue immédiatement après un rapport sexuel.
 - * Ulcération chimique après savon ou antiseptique concentré.
 - * Aphthe, ulcération douloureuse à fond beurre frais entourée d'une aréole érythémateuse, sans adénopathie.
 - * Chancre mou à l'origine d'ulcérations uniques ou multiples, douloureuses, non infiltrées, à fond purulent, avec adénopathies inflammatoires.
 - * Herpès donnant des érosions polycycliques, douloureuses, non infiltrées, récurrentes, avec ou sans adénopathies.
 - * Chancre scabieux, très infiltré, associé à un prurit de topographie évocatrice.

3. Période secondaire

- Elle apparaît classiquement 6 à 8 semaines après le début du chancre, parfois plus tôt, en même temps que le chancre, parfois plus tard.
- Ses manifestations cutané-muqueuses sont très *polymorphes et diffuses, sources de nombreuses erreurs diagnostiques*.
- Il peut exister des lésions viscérales.
- Les sérologies sont toujours positives.
- Il est habituel de distinguer des lésions secondaires précoces de type superficiel (première floraison) et des lésions secondaires tardives de type infiltré (deuxième floraison). En fait, ces lésions sont souvent intriquées.

a) Lésions cutanées- *Roséole syphilitique* :

- * Elle survient environ 45 jours après le début du chancre. L'éruption, très discrète, est volontiers symétrique, faite de macules rosées, couleur fleur de pêcher, non prurigineuses, lisses, localisées au tronc et à la racine des membres, respectant le visage.
- Certaines de ces caractéristiques peuvent faire défaut et le diagnostic hésiter avec une toxidermie, un pityriasis rosé de Gibert, une rubéole, une toxoplasmose et éventuellement une rougeole ou une primo-infection VIH.
- L'éruption régresse le plus souvent sans séquelle en quelques semaines, sauf parfois sur le cou où persistent des plaques leucomélanodermiques ("collier de Vénus").
- *Syphilides papuleuses de la seconde floraison* :
 - * Elles sont théoriquement observées du 2^{ème} au 5^{ème} trimestre après le contagement .
 - * Elles sont parfois cependant contemporaines de la roséole ou même du chancre.
- Plus que leur aspect, leur topographie est évocatrice, touchant préférentiellement les paumes et les plantes, une commissure labiale (perlèche unilatérale), les sillons nasogéniens (syphilides arciformes " élégantes "). Elles peuvent cependant être localisées sur toutes les parties du corps et l'absence d'atteinte de ces sites privilégiés ne permet en aucun cas d'exclure le diagnostic.
- Les éléments les plus évocateurs sont formés de *papules cuivrées*, non prurigineuses, lisses, avec une *collerette desquamative* périphérique ou " collerette de Bieth ".
- Les formes atypiques sont nombreuses, psoriasiformes, séborrhéiques, acnéiformes, pustuleuses, érosives, croûteuses ou végétantes, de diagnostic souvent difficile.
- Toutes les lésions érosives *ouvertes* sont hautement contagieuses.

b) Lésions muqueuses

- Les lésions muqueuses sont toujours contagieuses.
- Deux types différents sont à distinguer :
 - * "*Plaques muqueuses* " :
 - Ce sont des érosions arrondies ou ovalaires, roses ou opalines, non infiltrées, généralement multiples, volontiers contemporaines de la première floraison.
 - La muqueuse buccale en constitue le site d'élection (plaques fauchées de la langue), mais elles peuvent aussi affecter le larynx (dysphonie), la marge anale (fissure trompeuse) et la muqueuse génitale.
 - * *Syphilides papuloérosives* ou "*condylomes plats*" :
 - Classiquement plus tardifs, ils réalisent des papules ou des plaques à surface érosive de la région périnéale ou génitale.

c) Lésions des phanères

- Une alopecie est fréquente, typiquement en clairière, pouvant toucher non seulement les cheveux mais également le système pileux. Elle est spontanément réversible.

d) Signes généraux et polyadénopathies

- *Etat général* :
 - * Il est habituellement normal ; cependant, il peut exister des céphalées volontiers nocturnes, une fébricule, une anorexie, des arthralgies et des myalgies.
- *Polyadénopathie* :
 - * Elle est en revanche très fréquente, précoce, faite de ganglions petits, fermes, indolores, mobiles, ne suppurant pas, intéressant électivement les régions cervicales postérieures et sous-occipitales ainsi que les ganglions épitrochléens.

e) Manifestations viscérales

- Elles sont rares, non spécifiques, imposant une grande prudence quant à leur rattachement à la maladie syphilitique.
- En l'absence de traitement ces manifestations régressent sans laisser de séquelles :

- * L'hépatite est de type cholestatique avec une cytolyse discrète.
- * La glomérulonéphrite extramembraneuse se traduit par une protéinurie, exceptionnellement par un syndrome néphrotique.
- * La mono arthrite ou la polyarthrite atteint surtout les grosses articulations, parfois l'articulation sternoclaviculaire.
- * Les ostéites et les périostites peuvent être très douloureuses, sans traduction radiologique ou avec des lacunes à l'emporte-pièce.
- * Les neurosyphilis regroupent les atteintes oculaires surtout à type d'uvéite antérieure (TP dans l'humeur aqueuse) et des atteintes neurologiques variées (méningite, vascularite, ...).

B - DIAGNOSTIC PARACLINIQUE (TABLEAU III)

- Toute suspicion clinique de syphilis doit être confirmée par la mise en évidence du TP et/ou les tests sérologiques.

1. Mise en évidence des TP

- La recherche des TP est effectuée sur toutes les lésions ouvertes cutanéomuqueuses de la période primo-secondaire. En l'absence de lésion érosive, ulcérée ou croûteuse, la ponction d'une adénoopathie peut être tentée en période primaire ; en période secondaire les tests sérologiques permettent le diagnostic.
- Techniquement, après détersion de la lésion avec une compresse, une sérosité est prélevée par raclage à l'aide d'un vaccinostyle, dissoute dans une goutte de sérum physiologique et examinée entre lame et lamelle au microscope à **fond noir**. Les TP sont alors visibles sous forme de spirales brillantes et mobiles "traversant majestueusement le champ du microscope".
- Une recherche longue et attentive est souvent nécessaire ainsi que la répétition de l'examen, en sachant qu'une simple application locale d'antibiotique et d'antiseptique peut le négativer, d'où la fréquence des fausses négativités.
- Rappelons qu'il existe des tréponèmes commensaux de la cavité buccale responsables, à l'inverse, de fausses positivités.
- Si une biopsie est effectuée, elle est caractérisée par la présence d'un infiltrat plamocytaire dans le derme ce qui est tout à fait inhabituel et évocateur d'infections à spirochète.

2. Tests sérologiques (Tableaux 3 et 4)

a) Tests disponibles

- *Tests sérologiques à antigène non spécifique* :
 - * Ce sont des tests utilisant un antigène non spécifique cardiolipidique et une réaction de floculation. Ils sont très sensibles, maniables, positifs 2 à 3 semaines après le chancre, relativement peu spécifiques. Deux sont disponibles, la réaction de Kline et le VDRL (réaction de micro agglutination).
- *Tests sérologiques à antigène tréponémique* :
 - * La souche de TP Nichols, entretenue sur testicules de lapin, est utilisée dans les trois tests suivants, les TP étant tués dans les deux premiers et vivants dans le dernier.
 - * FTA-abs (fluorescent treponemal antibody absorption) :
 - Positif 8 à 10 jours après le chancre, il correspond à une réaction d'immunofluorescence indirecte, mettant habituellement en évidence des IgG ; il peut être facilement orienté vers la recherche d'antigène IgM (recherche d'une syphilis congénitale) ; il nécessite cependant un appareillage particulier et n'est pas fait dans de nombreux laboratoires.
 - * TPHA (treponema pallidum haemagglutination assay) :
 - Positif quelques jours après le FTA-abs, le TPHA correspond à une réaction d'hémagglutination passive, très sensible, très maniable, de spécificité convenable ; il est de loin

le plus utilisé. Il ne se négative pas toujours après le traitement et peut donc rester positif toute la vie. Le TPHA quantitatif n'a pas beaucoup d'intérêt car il peut varier énormément ; seul le TPHA qualitatif (0 à +++) est donc intéressant.

- * Test de Nelson ou test d'immobilisation des tréponèmes :
 - Positif tardivement, 25 à 45 jours après le chancre, il correspond à une immobilisation de TP vivants en présence de complément ; il a une sensibilité, une spécificité très bonnes et a longtemps été considéré comme un test de référence ; cependant, actuellement, du fait de son coût et de sa lourde technicité, il a été supplanté par les autres réactions à antigène tréponémique et n'est plus prévu par les textes réglementaires.
- * La recherche d'IgM spécifique peut aussi être réalisée par une méthode d'immunocapture sur plaque suivie d'agglutination. Le SPHA modifié serait plus sensible et spécifique que le FTA-abs - IgM.

b) Indications des tests sérologiques

- Confirmation ou infirmation de l'origine d'un tableau clinique pathologique: il est alors nécessaire d'un point de vue réglementaire de demander une réaction à antigène cardiolipidique et une réaction à antigène tréponémique; si la suspicion clinique est suffisamment forte, il est préférable de demander d'emblée des tests quantitatifs, qui seront de toute façon indispensables si une réaction a été trouvée positive,
- Examen systématique de dépistage, en particulier lors de l'examen pré-nuptial ou pré-natal où, là, les tests quantitatifs ne seront demandés qu'en cas de positivité.

c) Evolution de la sérologie syphilitique

- L'évolution spontanée des anticorps révélés par ces différents tests sont représentés sur la figure 1.
- La surveillance biologique de l'efficacité du traitement se fait donc sur le VDRL quantitatif. On considère que le traitement est efficace quand le titre du VDRL, 3 mois après le traitement est divisé par 4, et 6 mois après le traitement est divisé par 16. Ainsi, si le titre de départ est de 512 U, il doit être de 128 U à 3 mois et de 32 U à 6 mois. En l'absence d'une décroissance de ce type, le traitement doit être repris ;
- Inversement, une recontamination syphilitique (la maladie n'est 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).

d) Conduite à tenir devant la découverte d'une sérologie syphilitique positive

- En fonction de toutes ces données, la découverte fortuite d'une sérologie positive impose :
 - * La demande d'une réaction quantitative à antigène tréponémique pour éliminer une **fausse réaction positive** témoignant de la présence d'anticorps antiphospholipides (transitoire ou durable, voir tableau II) et reconnaître les taux de cette sérologie indispensables pour son interprétation.
 - * Un interrogatoire précis à la recherche d'une syphilis ancienne traitée tardivement ou d'une syphilis méconnue traitée par une antibiothérapie intercurrente ; de plus, il est important de préciser l'origine géographique du malade du fait de la fréquence des sérologies positives (généralement à des taux bas) liées aux **tréponématoses endémiques** chez des sujets originaires d'Afrique, d'Amérique du Sud, d'Asie et du Moyen-Orient (indistinguables).
 - * Un examen à la recherche de signes cliniques de syphilis.

- En pratique, interpréter un sérodiagnostic tréponémique est facile si l'on respecte le schéma suivant : on commence par le résultat du TPHA.
- Un TPHA positif (+++) signifie que le patient a contracté une tréponématose : syphilis s'il s'agit d'un sujet blanc, syphilis ou tréponématose endémique non vénérienne si le sujet est noir. On s'intéresse alors au VDRL dont la positivité et le titre donneront une idée de l'évolutivité de la maladie. Un titre élevé (1/16 par exemple) témoigne toujours d'une maladie évo-

lutive (sauf si 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 le sérodiagnostic est encore négatif (intérêt du FTA abs).

Tableau II : Fausses réactions positives de la sérologie de la syphilis

Caractères habituels des fausses réactions positives	
<ul style="list-style-type: none"> ● Kline + ou - ● VDRL + ou - ● FTA +/- ou - ● TPHA +/- ou - ● Nelson - 	
Fausses réactions positives	
<p>Transitoires Persistantes</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Infections aiguës <ul style="list-style-type: none"> - Bactériennes - Virales - Parasitaires ● Grossesse ● Vaccinations 	<p>< 6 mois > 6 mois</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Maladies auto-immunes : <ul style="list-style-type: none"> - Lupus, PR, syndrome primaire des antiphospholipides ● Infections : <ul style="list-style-type: none"> - Lèpre, leishmaniose, borréliose ● Sujet âgé ● Toxicomanie (IV)

- Il sera alors possible de classer cette sérologie positive dans l'un des cadres suivants :
 - Fausse sérologie.
 - Sérologie résiduelle chez un sujet convenablement traité.
 - Syphilis clinique méconnue.
 - Syphilis latente ou sérologique.
 - Syphilis congénitale.
 - Séquelle de tréponématose endémique.

C - DIAGNOSTIC CHEZ LE SUJET VIH POSITIF

- La présence d'une syphilis doit faire rechercher systématiquement une infection VIH comme toute autre maladie sexuellement transmissible. En effet, la fréquence de la syphilis est plus élevée chez le sujet VIH positif. De plus les ulcérations génitales occasionnées par la syphilis constituent une porte d'entrée pour le VIH.
- A l'inverse la séropositivité VIH peut modifier l'expression sémiologique de la syphilis acquise (neurosyphilis précoce, chancres géants...), la réponse des anticorps (séronégativité ou séroconversion anormalement faible et retardée) et les modalités thérapeutiques (traitement beaucoup plus lourd au moindre doute de neurosyphilis).
- En pratique, l'attitude devant une **syphilis primaire** n'est pas modifiée du fait de la séropositivité VIH.
- Devant une **syphilis secondaire**, la ponction lombaire peut être proposée mais n'est plus systématique. La présence de 2 des 3 anomalies suivantes incite à traiter ces patients comme une

neurosyphilis (hyperalbuminorachie > 0,5 g/l, pléiocytose > 10 cellules/mm³, VDRL positif dans le LCR quel que soit le titre).

EVOLUTION ET PRONOSTIC

- Aucune phase de la syphilis n'étant obligatoire, l'évolution et le pronostic varient considérablement d'un malade à l'autre. La large utilisation des antibiotiques explique le caractère exceptionnel de la syphilis tertiaire.

TRAITEMENT

- Le traitement de la syphilis fait essentiellement appel aux *pénicillines*. Le TP est constamment sensible. Les schémas thérapeutiques minimaux recommandés par les instances internationales sont les suivants (OMS) :

A - SYPHILIS PRIMAIRE OU SYPHILIS SECONDAIRE PRECOCE (contamination datant de mois d'un an)

- Benzathine-pénicilline G (Extencilline) : 2,4 MU (1,2 MU dans chaque fesse) en IM.
- En cas d'allergie à la pénicilline : tétracycline per os : 2 g/24 h pendant 15 jours ; ou érythromycine : 2 g/24 h pendant 15 jours.

B - SYPHILIS SECONDAIRE TARDIVE (contamination datant de plus d'un an) OU SYPHILIS LATENTE

- Benzathine-pénicilline G (Extencilline) : 3 injections de 2,4 MU à 1 semaine d'intervalle en IM.
- En fait, cette distinction syphilis précoce/tardive n'est plus admise par tous.
- En cas d'allergie à la pénicilline : tétracycline ou érythromycine, 2 g/24 h pendant 30 jours; une surveillance sérologique est alors indispensable car l'efficacité de ces médicaments est moins bonne que celle des pénicillines.

C - NEUROSYPHILIS

- Pénicilline G aqueuse : 12 à 24 MU/24 heures pendant 10 jours en IV.
- En cas d'allergie à la pénicilline : traitement non codifié (Tétracycline 2 g/j pendant 30 jours, érythromycine 2 g/j, 30 jours).

D - SYPHILIS DE LA FEMME ENCEINTE

- Le traitement est le même que précédemment si la femme n'est pas allergique à la pénicilline; il vaut mieux prévenir systématiquement le phénomène d'Herxheimer (voir plus bas).
- En cas d'allergie à la pénicilline, les tétracyclines et l'érythromycine peuvent être utilisées en connaissant les inconvénients de chacun de ces traitements. Les **tétracyclines** donnent une

coloration jaunâtre de la première dentition. **L'érythromycine** passe mal la barrière placentaire: quelques enfants ont eu une syphilis congénitale alors que la mère avait été correctement traitée par l'érythromycine pendant sa grossesse; il est donc nécessaire, si cet antibiotique est choisi, de traiter systématiquement le nouveau-né par la pénicilline.

E - PHENOMENE D'HERXHEIMER

- Il s'agit d'une réaction générale et focale, de physiopathologie inconnue, constamment bénigne au cours des syphilis primaires, secondaires et sérologiques, parfois grave dans les syphilis tertiaires et congénitales.

1. Réaction générale

- Apparaissant dans les heures qui suivent le début du traitement, elle comporte un pic fébrile souvent accompagné de frissons, de céphalées et de myalgies. La réaction dure quelques heures.

2. Réaction focale

- Elle consiste en une accentuation des lésions préexistantes, qui s'estompent rapidement.

3. Prévention du phénomène d'Herxheimer

- Elle est souvent inutile, du fait de la bénignité du phénomène, dans les syphilis primo-secondaires ou latentes : prednisone 1/2 mg/kg/24 h pendant 3 jours au début du traitement antibiotique, et/ou augmentation progressive des doses d'antibiotique sur 3 à 4 jours.

F - SURVEILLANCE APRES TRAITEMENT

- Elle se fait généralement avec la *sérologie cardiolipidique quantitative* (VDRL), contrôlée à 3, 6 et 12 mois après le traitement. Du fait d'une certaine inertie, celle-ci se maintient à son taux initial pendant plusieurs semaines avant d'amorcer une défervescence qui continue jusqu'à la fin de la première année (division par 4 à 3 mois et 16 à 6 mois). La persistance ou la réapparition d'un titre d'anticorps élevé après 1 an est en faveur d'une réinfection nécessitant un nouveau traitement.
- Chez le sujet séropositif pour le VIH, la sérologie doit être contrôlée à 1, 3, 6, 9 et 12 mois.

G - TRAITEMENT EPIDEMIOLOGIQUE

- Il est indispensable de traiter systématiquement tous les partenaires sexuels ; les sujets "contact" peuvent être traités par une injection de benzathine-pénicilline (Extencilline) : 2,4 MU en IM en une injection.

A - EXAMEN DIRECT					
Sites de prélèvement		Technique		Sensibilité	Spécificité
<ul style="list-style-type: none"> • Toutes les lésions • érosives ou croûteuses 		<ul style="list-style-type: none"> • Examen au microscope à fond noir 		<ul style="list-style-type: none"> • Possibilité de négativité • après applications • d'antibiotiques 	<ul style="list-style-type: none"> • Présence de tréponèmes • saprophytes dans la bouche
B - EXAMENS SEROLOGIQUES					
Nom du test	Antigène utilisé	Type de réaction	Date de la positivité par rapport au chancre	Avantages	Inconvénients
Kline VDRL*	<ul style="list-style-type: none"> • Cardiolipide 	<ul style="list-style-type: none"> • Floculation 	<ul style="list-style-type: none"> • 2 à 3 semaines 	<ul style="list-style-type: none"> • Sensibles, maniables 	<ul style="list-style-type: none"> • Σ FRP** fréquente
FTA abs ***	<ul style="list-style-type: none"> • Tréponèmes souche • Nichols tués 	<ul style="list-style-type: none"> • Immuno fluorescence indirecte 	<ul style="list-style-type: none"> • 8 à 10 jours 	<ul style="list-style-type: none"> • Sensible, spécifique 	<ul style="list-style-type: none"> • Peu répandu
TPHA****	<ul style="list-style-type: none"> • Tréponèmes souche • Nichols tués 	<ul style="list-style-type: none"> • Hémagglutination passive 	<ul style="list-style-type: none"> • 12 à 15 jours 	<ul style="list-style-type: none"> • Sensible, maniable 	<ul style="list-style-type: none"> • FRP** possible
SPHA*****	<ul style="list-style-type: none"> • Tréponèmes souche • Nichols tués 	<ul style="list-style-type: none"> • Immunocaptation sur plaque 	<ul style="list-style-type: none"> • plus précoce que le FTA, non encore précisée 	<ul style="list-style-type: none"> • sensible pour les IgM uniquement 	<ul style="list-style-type: none"> • Très peu répandu FRP ?
Nelson	<ul style="list-style-type: none"> • Tréponèmes souche • Nichols vivants 	<ul style="list-style-type: none"> • Immobilisation en présence de complément 	<ul style="list-style-type: none"> • 25 à 40 jours 	<ul style="list-style-type: none"> • Sensible, spécifique technique 	<ul style="list-style-type: none"> • Coût élevé, lourde

Tableau III : Diagnostic de la syphilis

* : Veneral Disease Research Laboratory	
** : Fausse Réaction Positive	
*** : Fluorescent Treponemal Antibody absorption	
****: Treponema Pallidum Haemagglutination Assay	
***** : Solid Phase Hem-Adsorption	

Tableau IV: Interprétation des réactions sérologiques et examens complémentaires

VDRL (a)	TPHA (a)	IgM-SPHA (a)	Interprétation	Examen complémentaire
-	-	-	● Sérologie négative	● Si suspicion clinique : à refaire
-	-	+ (b)	● Syphilis très récente (c)	● Aucun
	+	+	● Syphilis récente	● Confirmer par FTA-ABS
-	+ (titre faible)	-	● Syphilis ancienne	● Confirmer par FTA-ABS
+	-	-	● Faux positif	● Vérifier négativité FTA-ABS
+ (< 32) (d)	+ (< 320) (d)	-	Σ Syphilis ancienne traitée	● Confirmer par FTA-ABS (<400) (d)
+ (> 32) (d)	+ (> 320) (d)	-	● Syphilis récente traitée	● Confirmer par FTA-ABS (> 400) (d)
+	+	+	● Syphilis évolutive ou récemment traitée	● Confirmer par FTA-ABS

a) Une réaction qualitative positive est suivie de la détermination du titre des anticorps. Les chiffres indiqués correspondent à l'inverse de la dilution la plus poussée permettant d'obtenir une réaction positive.

b) La positivité de l'IgM-SPHA débute à partir de 8; elle atteint couramment des titres très élevés (10 000, 20 000, etc...).

c) Cette sérologie peut être concomitante à l'existence d'un chancre (recherche positive de tréponème à l'examen direct).

d) Chiffres donnés à titre indicatif.

POINTS FORTS

- La syphilis primo-secondaire n'a pas totalement disparu et avec elle, le risque de syphilis congénitale ; elle est même actuellement en augmentation.
- Le caractère sémiologique le plus important du chancre est son induration.
- La roséole syphilitique ne doit pas être confondue avec une éruption virale ou allergique. La prescription d'un sérodiagnostic TPHA-VDRL est obligatoire dans ces circonstances.
- Les éruptions de la syphilis secondaire sont polymorphes, mais sous l'épiderme lisse, croûteux, squameux ou érodé..., il y a presque toujours une papule.
- Des lésions palmo-plantaires évoquent très fortement une syphilis.
- Le sérodiagnostic de la syphilis ne se positive qu'au cinquième - dixième jour du chancre. Le FTA abs est le premier test à se positiver et n'a d'intérêt que dans cette situation.
- 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...).
- Le traitement de la syphilis primo-secondaire est : benzathine-pénicilline (Extencilline®) 2,4 millions d'unités, 1 à 2 IM à une semaine d'intervalle.
- Le suivi biologique d'une syphilis traitée se fait sur le VDRL quantitatif.
- Les sujets contacts doivent être examinés et traités.
- La syphilis est grave chez la femme enceinte. Son dépistage systématique reste justifié.
- La syphilis est également souvent grave ou atypique chez le sujet VIH+. Sa prise en charge ne peut être faite que par un spécialiste.

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

DERMATOLOGIE

Phénomène de Raynaud

III-327

Dr Pierre-André BECHEREL
Ancien Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3^{ème} cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site laconferencehippocrate.com. Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

Phénomène de Raynaud

- Devant un phénomène de Raynaud, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Le phénomène de Raynaud 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 phénomène de Raynaud est clinique.
- Il repose sur l'interrogatoire du patient, à la recherche d'une ischémie transitoire des doigts se déroulant en 3 phases successives et caractéristiques: une phase syncopale (blanche), une phase asphyxique (bleutée) et une phase hyperhémique (érythémateuse).
- Les orteils, le nez et les oreilles peuvent parfois être touchés.
- La durée de chaque phase est variable, certaines étant très courtes ou pouvant même manquer (phénomène de Raynaud incomplet).
- Le phénomène de Raynaud 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. 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.
 - **La phase "rouge"** ou hyperhémique est due à une vasodilatation artérielle.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Tableau I - Les principaux diagnostics différentiels

<p>Acrocyanose :</p> <ul style="list-style-type: none"> ● 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.
<p>Erythermalgie :</p> <ul style="list-style-type: none"> ● 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.
<p>Engelures (hypersensibilité au froid) :</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Par temps froid et humide, terrain familial et féminin, évolution de quelques semaines avec poussées successives de papules violacées plus ou moins oedémateuses, douloureuses, siégeant surtout à la face dorsale des doigts et orteils.
<p>Gelures (action d'un froid intense) :</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Exposition en altitude, SDF, 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 phénomène de Raynaud 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 phénomène de Raynaud peut rester la seule manifestation pendant plusieurs années.
- Les phénomènes de Raynaud secondaires accompagnent des maladies oblitérant la macro- ou la microcirculation des doigts (tableau II).
- Ce bilan étiologique minimum comprend : une capillaroscopie péri-unguéale.
 - La recherche d'anticorps antinucléaires (y compris anticorps anti-centromères et anti-Scl70).
 - Un examen radiologique du thorax et des mains.
 - Un hémogramme.

Tableau II – Etiologies du phénomène de Raynaud

<p>Causes médicamenteuses et toxiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Bêtabloqueurs, amphétamines ● Ergot de seigle, méthysergide ● Bléomycine, vinblastine ● Bromocriptine ● Interféron α, ciclosporine ● Chlorure de polyvinyle
<p>Collagénoses :</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Sclérodermie systémique ● Connectivite mixte ● Polyarthrite rhumatoïde ● Lupus érythémateux systémique ● Dermatomyosite ● Syndrome de Gougerot-Sjögren
<p>Vascularites :</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Cryoglobulinémie ● Maladie des agglutinines froides
<p>Artériopathies :</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Maladie de Buerger, de Takayasu ● Artériosclérose ● Embolies distales ● Défilé costo-claviculaire
<p>Causes professionnelles :</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Maladie des engins vibrants ● Microtraumatismes localisés chroniques
<p>Causes endocriniennes :</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Hypothyroïdie ● Acromégalie
<p>Causes hématologiques et néoplasiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Syndromes myéloprolifératifs ● Néoplasie

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

1. Phénomène de Raynaud primitif ou idiopathique (" maladie de Raynaud ")

- Le phénomène de Raynaud primitif est idiopathique, de physiopathologie multifactorielle, faisant intervenir une hypersensibilité des récepteurs 2 vasoconstricteurs et des perturbations dans la sécrétion endothéliale des médiateurs vasoactifs. Le phénomène de Raynaud primitif est le plus fréquent des phénomènes de Raynaud (75 à 80 p. 100 des cas).
- Les critères retenus pour le phénomène de Raynaud primitif sont :
 - Crises au froid et à l'émotion.
 - Bilatéralité.
 - Pas de gangrène.
 - Pas de cause.
 - Evolution supérieure à 2 ans.
- Le phénomène de Raynaud idiopathique présente les caractéristiques suivantes :
 - femme jeune dans la grande majorité des cas.
 - Autres manifestations d'hypersensibilité au froid (engelures, acrocyanose).
 - Antécédents familiaux de phénomène de Raynaud ou antécédents personnels de migraines.
 - Le bilan étiologique minimum est négatif.
- Sa valeur prédictive en faveur du phénomène de Raynaud idiopathique est d'autant plus grande que le phénomène de Raynaud est ancien (au moins 5 ans).
- En particulier, la capillaroscopie est normale ou sans microangiopathie organique. Parfois le phénomène de Raynaud idiopathique est révélé plus tardivement, en association à un syndrome du canal carpien.

2. Phénomène de Raynaud toxique ou médicamenteux

- Le phénomène de Raynaud est bilatéral, sans signe clinique associé.
- Il faut rechercher systématiquement la prise de médicaments vasoconstricteurs, les bêtabloqueurs étant le plus souvent en cause.
- Le phénomène de Raynaud 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.

3. Phénomène de Raynaud secondaire à une collagénose

- Le phénomène de Raynaud 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 sclérodermie systémique. Le phénomène de Raynaud en constitue en effet le mode d'entrée et est quasi-constant, notamment dans le CREST Syndrome (Calcinose, Raynaud, E comme atteinte oesophagienne, Sclérodactylie, Téliangiectasies).
- L'examen clinique recherche de sclérodermie débutante, notamment une sclérodactylie, des doigts boudinés, des ulcérations ou cicatrices d'ulcérations digito-pulpaire. 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 (anti-centromère, anti-Scl70) seront recherchés systématiquement.

4. Phénomène de Raynaud secondaire à une artériopathie

a) Si le phénomène de Raynaud est bilatéral, et 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).

b) 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 phénomène de Raynaud, des troubles trophiques distaux, parfois des thromboses veineuses superficielles).

c) S'il s'agit d'un homme exposé à des microtraumatismes (vibrations) depuis plus de 6 mois

- Il fait évoquer une maladie des engins vibrants dont l'association au tabac provoque des lésions digitales.
- Au phénomène de Raynaud s'associent souvent des troubles sensitifs à type de paresthésies traduisant un syndrome canalaire (syndrome du canal carpien).

5. Phénomène de Raynaud unilatéral

- 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 écho Doppler 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 post-sténotiques, responsables d'embolies dans les artères collatérales digitales ; les causes sont diverses (athérome, artérites inflammatoires ou post-traumatiques, défilé costo-claviculaire).

PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

- Conseils d'hygiène de vie, quelle que soit l'étiologie :
 - Arrêt du tabac.
 - Arrêt des médicaments vasoconstricteurs.
 - Protection contre le froid et l'humidité (mains et corps entier).
- Dans le phénomène de Raynaud primitif : si la gêne est importante, médicaments vasoactifs simples ou inhibiteurs calciques.
- Dans les phénomène de Raynaud secondaires, notamment la sclérodermie systémique : Inhibiteurs calciques.
- En cas de nécroses digitales : Traitement symptomatique local (pansement gras) et conservateur, éventuellement perfusions d'Iloprost® (iloméline, analogue de la prostacycline ou PGI₂) en milieu hospitalier.



La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

DERMATOLOGIE

Prurit (avec le traitement)

III-329

Dr Pierre-André BECHEREL
Ancien Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3^{ème} cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site laconferencehippocrate.com. Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

Prurit (avec le traitement)

- 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

PRURIT (A L'EXCEPTION DES PRURITS ANAL ET VULVAIRE)

- Le prurit se définit comme une sensation subjective, généralisée à tout le corps ou localisée, conduisant à l'envie plus ou moins incoercible de se gratter. Le grattage est à l'origine de lésions cutanées.
- Les étiologies des prurit anal et vulvaire seront données à titre informatif.

ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

A - INTERROGATOIRE

- Il permet de préciser la topographie du prurit, son horaire, sa date de début, ses conditions d'apparition, son intensité, les traitements utilisés, son existence éventuelle chez des membres de l'entourage ainsi que son retentissement personnel et socioprofessionnel.

B - EXAMEN CLINIQUE

- Il est capital pour différencier les dermatoses prurigineuses du prurit avec simple lésions de grattage, qui témoignent simplement de l'intensité et/ou de la chronicité du prurit et n'orientent pas vers un diagnostic précis ; ces lésions non spécifiques sont :
 - Des lésions érythémateuses en bandes linéaires.
 - Une turgescence des follicules pileux.
 - Des excoriations (coups d'ongles) favorisant les surinfections.
 - Un épaissement cutané en plaque (lichénification) ou circonscrit (prurigo).
 - Une pigmentation.
 - Des ongles lisses.
 - Des adénopathies périphériques dermopathiques.
 - La présence d'autres lésions cutanées non expliquées par le grattage oriente vers le diagnostic des dermatoses prurigineuses regroupées dans les tableaux I (prurit généralisé) et II (prurit localisé).

- En cas de prurit généralisé sans dermatose, il faut :
 - * Eliminer certains prurits parasitaires comme la gale, de diagnostic difficile chez les sujets à l'hygiène rigoureuse, en l'absence de signes spécifiques (pseudo-vésicule et sillon), éventuellement par un traitement d'épreuve.
 - * Rechercher une affection organique à l'origine de prurit par :
 - NFS-Plaquettes, VS.
 - Electrophorèse des protides sanguins.
 - Transaminases, bilirubine, phosphatases alcalines, voire sérologie du VHC en cas de doute épidémiologique à l'interrogatoire : antécédent transfusionnel, chirurgie lourde, cas familial.
 - Urée sanguine, créatinine.
 - Glycémie, uricémie, calcémie, phosphorémie, fer sérique.
 - T3, T4, TSH.
 - Examen parasitologique des selles.
 - Sérologie VIH (sujet exposé).
 - Radiographie du thorax.
 - Immunofluorescence cutanée directe (sujet âgé).
 - * Vérifier l'absence de médicaments pourvoyeurs de prurit.
 - * Corriger une éventuelle sécheresse cutanée (prurit sénile) avant d'envisager un prurit psychogène (parfois acarophobie).
- Ce bilan permet en effet d'éliminer la majorité des étiologies des prurits s'intégrant dans une affection générale (tableau III).

Tableau I - Dermatoses prurigineuses à l'origine de prurit généralisé

● Dermatoses papuleuses :

- Urticaire
 - Lichen plan
 - Amylose papuleuse
 - Prurigo parasitaires (acariens, gale, prurigo strophulus, onchocercose...)
-

● Dermatoses vésiculeuses :

- Eczéma de contact
 - Dermatite atopique
 - Dermatophytie
 - Varicelle
 - Herpès
 - Dermatite herpétiforme
-

● Dermatoses bulleuses :

- Pemphigoïde bulleuse
-

● Dermatoses erythémato-squameuses :

- Parapsoriasis en plaques
 - Lymphome cutané T épidermotrope
-

● Erythrodermies :

- Toxidermies (polymorphisme lésionnel)
- Eczéma
- Lymphome cutané

Tableau II - Principales étiologies des prurits localisés

PRURIT DU CUIR CHEVELU

- Pédiculose
 - Dermite séborrhéique ou psoriasis
-

PRURIT ANAL

- **Causes proctologiques :**
 - Hémorroïdes
 - Fissures anales
 - Fistules anales
 - Cancers de la marge anale
 - **Causes infectieuses :**
 - Parasitaires : oxyurose surtout (enfant)
 - Virales : condylomes
 - Fongiques : Candida albicans (diabétique), dermatophytie
 - **Dermatoses anales :**
 - Dermite de contact
 - Psoriasis et dermite séborrhéique
 - **Causes psychiques**
-

PRURIT GENITAL MASCULIN

- **Causes infectieuses :**
 - Candida albicans
 - Gale
 - Pédiculose (phtiriase)
 - **Cancers génitaux masculins :**
 - Papulose bowénoïde
 - Bowen
 - Carcinome spinocellulaire
 - **Dermatoses génitales :**
 - Lichen plan
 - Lichen scléreux
 - Psoriasis
 - Dermite de contact
-

PRURIT GENITAL FEMININ

- **Lésions vulvaires avec vaginite :**
 - Candida albicans
 - Trichomonase
 - Gonococcie
 - Vulvovaginites aspécifiques
 - **Lésions vulvaires sans vaginite :**
 - Infections : gale, pédiculose, herpès
 - Cancers vulvaires : maladie de Bowen, papulose bowénoïde, Paget vulvaire, carcinome épidermoïde invasif
 - Dermatoses génitales : lichen scléreux (femme souvent ménopausée), dermite de contact, psoriasis, lichen, toxidermie
 - Causes psychiques
-

Tableau III
Prurit généralisé sans lésion cutanée ou avec des lésions de grattage uniquement

PRURIT TEMOIN D'UNE AFFECTION ORGANIQUE

- Insuffisance rénale (surtout les hémodialysés)
- Cholestase (rétention biliaire intra ou extrahépatique, grossesse)
- Hémopathie :
 - Lymphomes hodgkinien et non hodgkinien, leucémies
 - Polyglobulie (prurit souvent à l'eau)
 - Anémie hypochrome
- Parasitose :
 - Gale
 - Pédiculoses corporelle
 - Parasitoses internes
- Infection VIH
- Néoplasie
- Affection neurologique :
 - Tabès
 - Syringomyélie
- Hyperthyroïdie, Hypothyroïdie
- Hyperparathyroïdie.

PRURIT MEDICAMENTEUX

- Sels d'or
- Pénicilline, Cordarone...

PRURIT PRODROMIQUE DES MALADIES DERMATOLOGIQUES

- Lymphomes cutanés (Mycosis fongoïde et sa forme leucémique, le syndrome de Sézary)
- Pemphigoïde bulleuse

PRURIT DES PEAUX SECHES

- Prurit sénile
- Autres...

PRURIT PSYCHOGENE

CONDUITE A TENIR

- Le traitement étiologique est le seul satisfaisant.
- En cas de prurit apparemment idiopathique ou associé à une maladie non curable, il faut faire un traitement symptomatique pour essayer de diminuer ce prurit, à défaut de le guérir.
- La relation médecin-malade est très importante pour l'efficacité de ce traitement. Tout prurit, même organique, a une composante psychologique sur laquelle il est possible d'agir.

1. Traitement local

- L'arrêt d'éventuels topiques sensibilisants (à base d'antihistaminiques, d'antibiotiques ou d'anesthésiques).

- L'arrêt d'éventuels produits irritants ou déshydratants (savons colorés ou parfumés, solutions alcooliques).
- Des crèmes hydratantes ou émollientes, surtout pour les peaux sèches, contenant éventuellement de l'urée si la peau n'est pas excoriée.
- Des irradiations par les UVB-UVA à prescrire dans les prurits rebelles aux autres traitements.

2. Traitement général

- Aux antihistaminiques anti-H1 sédatifs ou non sédatifs.
- Aux médicaments psychotropes, en particulier la doxépine, ou éventuellement les anxiolytiques.
- Aux résines échangeuses d'ions dans les prurits cholestatiques.

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

DERMATOLOGIE

Psoriasis

1-8-123

Dr Pierre-André BECHEREL
Ancien Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3^{ème} cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site laconferencehippocrate.com. Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

Psoriasis

Objectifs :

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

- Le psoriasis est une dermatose très fréquente (touchant 2 % de la population), le plus souvent érythémato-squameuse, plus rarement pustuleuse, d'étiopathogénie encore mal connue.
- Il existe inconstamment un caractère familial avec une plus grande incidence de certains groupes HLA (B13 et B17).
- Le psoriasis est corrélé à une rapidité de renouvellement épidermique (2 à 4 jours au lieu de 28) qui existe également à un moindre degré sur la peau en apparence saine.
- De nombreuses anomalies métaboliques et cellulaires ont été décrites dans la plaque psoriasique : par exemple, la diminution du rapport AMPc/GMPc, la déviation du métabolisme de l'acide arachidonique vers les produits de la lipo-oxygénase, les modifications des cytokines et du phosphatidylinositol, les anomalies immunologiques, l'activité des polynucléaires toujours présents dans l'épiderme psoriasique.
- Il apparaît en tout cas qu'il existe une infiltration lymphocytaire précoce du derme; ceci et l'action favorable des traitements immunosuppresseurs suggèrent fortement la nature auto-immune du psoriasis.
- Dans le psoriasis en gouttes de l'enfant, souvent précédé d'une infection oro-pharyngée, le rôle déclenchant de superantigènes streptococciques (protéine M) est fortement suspecté.

DIAGNOSTIC

- Le diagnostic de psoriasis, essentiellement clinique, se pose différemment selon qu'il est squameux (psoriasis vulgaire) ou pustuleux (psoriasis pustuleux).

A - DIAGNOSTIC POSITIF

1. Psoriasis vulgaire

- Le psoriasis vulgaire touche la peau, les ongles et les muqueuses.

a) Sur la peau

- Aspect :

* Il réalise des plaques aux limites nettes où l'érythème est masqué en partie par les squames blanches micacées. Le grattage fait apparaître sous les squames l'érythème et éventuellement une "rosée sanglante" (petits points hémorragiques bien séparés, mis en évidence après l'ablation de la dernière squame).

– *Etendue* :

* La taille des plaques est variable : du psoriasis en goutte (souvent éruptif et post-streptococcique, fréquent chez l'enfant) aux plaques nummulaires, aux grandes plaques et aux formes diffuses voire généralisées, érythrodermiques, sans intervalle de peau saine.

– *Topographie* :

* La topographie des lésions est évocatrice :

- Les zones électives du psoriasis (encore appelées bastions) sont les coudes, les genoux, la région sacrée, le cuir chevelu, l'aire des langes chez le nourrisson (napkin psoriasis avec un aspect de nappes rouges homogènes, vernissées, bien limitées).
- D'autres régions sont fréquemment atteintes : les doigts, les orteils (acropulpite), les grands plis (aspect d'intertrigo rouge homogène aux limites nettes d'évolution chronique), les petites plis (conduit auditif externe et ombilic surtout).
- En fait, toute la peau glabre peut être touchée, y compris le visage (pourtant souvent épargné).
- Le psoriasis est dit inversé lorsque les lésions sont situées dans les grands plis avec respect des convexités.

* La distribution des lésions cutanées est grossièrement symétrique.

* Classiquement, le psoriasis n'est pas prurigineux, mais ceci est loin d'être constant; un prurit ne doit pas conduire à refuser le diagnostic.

b) Au cuir chevelu

– Les mêmes aspects sont observés avec possibilité de casque squameux ; les cheveux sont épargnés (absence d'alopecie). Les cheveux " traversent " le casque squameux, alors qu'ils sont recouverts par celui-ci au cours de la dermite séborrhéique.

c) Au niveau des ongles

– L'atteinte siège tantôt du côté de la matrice (l'ongle pousse déformé, bosselé, rocheux), tantôt du côté du bord libre (l'ongle est alors soulevé du côté de son bord libre par un matériel squameux plus ou moins épais ; il est décollé par une onycholyse).

– Ailleurs, l'ongle est simplement criblé de petites dépressions ponctiformes " en dé à coudre ".

– L'ongle psoriasique est donc caractérisé par cette triade:

- * Onycholyse distale.
- * Hyperkératose sous-unguéale.
- * Dépressions ponctiformes.

d) Sur les muqueuses

– Les lésions sont variables : langue géographique, macules rouges du gland, nappes rouges vulvaires volontiers prurigineuses.

2. Psoriasis pustuleux

● Beaucoup plus rare que le psoriasis vulgaire, il peut être localisé ou généralisé. Dans tous les cas, les pustules sont non folliculaires et amicrobiennes, multiloculaires à l'histologie ; elles évoluent secondairement vers la dessiccation et la desquamation (phase souvent prurigineuse).

a) Psoriasis pustuleux palmoplantaire (forme la plus fréquente)

– Il est formé de pustules jaunes situées sur les paumes et les plantes, sous une couche cornée épaisse. Ces pustules sèchent en brunissant mais ne suintent jamais.

b) Acrodermatite pustuleuse de Hallopeau

– Elle correspond à une atteinte pustuleuse récidivante de l'extrémité d'un doigt qui risque de faire disparaître l'ongle et d'altérer la pulpe du doigt. Cette forme est souvent associée à des atteintes articulaires et buccales.

c) *Psoriasis pustuleux généralisés*

- Ils sont formés de nappes rouges parsemées de nombreuses pustules superficielles laiteuses :
 - * Forme grave généralisée (type Zumbush) : elle est associée à une altération importante de l'état général. Les poussées pustuleuses évoluent par vagues séchant sur place puis desquamant sur un tégument rouge oedématié, douloureux; la répétition des poussées et la fréquente association à un rhumatisme psoriasique expliquent la gravité de cette forme.
 - * Psoriasis pustuleux exanthématique : il correspond à une forme généralisée qui évolue d'un seul tenant de façon rapidement régressive.
 - * Formes annulaires du psoriasis pustuleux : plus localisées, d'extension souvent centrifuge, elles sont plus trompeuses.

B - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1. Psoriasis vulgaire

a) *Forme typique*

- Dans la forme typique, il est facile d'éliminer :
 - * Un parapsoriasis en goutte, dont la squame se détache en bloc à la curette.
 - * Un pityriasis rosé de Gibert, avec des lésions érythémato-squameuses annulaires à squames fines (en poudre de son, d'où la dénomination pityriasis) qui prédominent sur le tronc et évoluent spontanément vers la guérison en 4 à 8 semaines.
 - * Une syphilis secondaire (valeur du TPHA-VDRL).

b) *Autres localisations*

- Certaines localisations posent des problèmes diagnostiques particuliers :
 - * L'intertrigo psoriasique est différent des autres intertrigos microbiens ou fongiques par ses limites nettes, sa couleur rouge homogène.
 - * Le psoriasis du cuir chevelu est également difficile à différencier d'une simple dermatite séborrhéique dont il a tous les caractères ; seule la présence d'autres localisations du psoriasis est en faveur de ce dernier diagnostic.
 - * La nature psoriasique d'une atteinte unguéale, suspectée sur la clinique, est confirmée par l'examen au microscope d'un copeau de kératine ou par l'inefficacité relative des traitements antifongiques en cas de surinfection à champignon.

2. Psoriasis pustuleux

a) *Les autres pustuloses amicrobiennes disséminées* posent des problèmes diagnostiques et nosologiques avec le psoriasis pustuleux

- L'impétigo herpétiforme, très voisin, apparaissant chez une femme enceinte et s'accompagnant d'hypocalcémie.
- La pustulose sous-cornée de Sneddon Wilkinson volontiers arciforme.
- Le syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter dont les différences cliniques avec le psoriasis pustuleux arthropathique à rhumatisme axial HLA B27 (tant sur le plan cutané que sur le plan articulaire) sont faibles ; les lésions pustuleuses y sont cependant plus kératosiques.
- La pustulose exanthématique aiguë généralisée dont l'étiologie peut être également médicamenteuse (ampicilline, macrolide), virale (coxsackie) ou toxique (mercure).

b) *Les pustuloses palmoplantaires* ne doivent pas être confondues avec les dermatites orthoergiques, un eczéma de contact ou atopique, habituellement prurigineux, ou une mycose.

- En cas de doute diagnostique, il est possible de confirmer le psoriasis par une biopsie cutanée. L'hyperplasie épidermique avec anomalie de la kératine (parakératose) et l'afflux de polynucléaires dans l'épiderme caractérisent le psoriasis vulgaire ; la pustule du psoriasis

pustuleux correspond à l'accumulation de ces polynucléaires dans des logettes épidermiques multiloculaires (aspect spongiforme).

EVOLUTION ET PRONOSTIC

A - EVOLUTION

- Le psoriasis apparaît à tout âge. Il a une évolution indéfinie et imprévisible, avec des poussées et des rémissions dont l'étendue, la durée et la fréquence sont extrêmement variables.
- Des facteurs déclenchants ou d'aggravation des poussées peuvent être cependant identifiés chez certains malades :
 - Facteurs psychologiques pouvant jouer un rôle prépondérant.
 - Facteurs médicamenteux (aspirine, anti-inflammatoires non stéroïdiens et surtout l'indométhacine, antipaludéens de synthèse, lithium, β -bloquants, corticothérapie générale).
 - Facteurs mécaniques à l'origine du phénomène de Koebner expliquant la localisation de certaines lésions sur les zones traumatisées.
 - Facteurs infectieux, surtout chez l'enfant, expliquant les poussées de psoriasis en goutte ou pustuleux au décours d'infection streptococcique (angine, pharyngite...).
 - Au cours de l'infection VIH, le psoriasis est plus grave et plus fréquent, parfois révélateur de l'infection rétrovirale.
 - Facteurs toxiques : l'alcoolisme est un facteur d'aggravation majeure.
- A l'inverse, le soleil est un élément d'amélioration indiscutable pour 80 % des malades.

B - PRONOSTIC

- Le plus souvent, le psoriasis est bénin, à l'origine simplement d'une gêne esthétique plus ou moins bien supportée psychologiquement.
- Ailleurs, il peut être grave :
 - Les psoriasis érythrodermiques et pustuleux peuvent compliquer toutes les autres formes de psoriasis à l'occasion notamment d'une erreur thérapeutique (corticothérapie par voie générale).
 - Le rhumatisme psoriasique peut également compliquer n'importe quelle forme de psoriasis, vulgaire ou pustuleux, discret, diffus ou grave :
 - * Il n'y a aucun parallélisme entre l'atteinte cutanée et articulaire.
 - * Il s'agit d'un rhumatisme inflammatoire, chronique, déformant, pouvant mettre en jeu le pronostic fonctionnel ; la sérologie rhumatoïde est négative.
 - * Il en existe deux formes qui peuvent être associées : la forme axiale atteint préférentiellement les sujets HLA B27 et ressemble à la spondylarthrite ankylosante; la forme périphérique correspond à une oligoarthrite volontiers asymétrique, avec atteinte des interphalangiennes distales.

TRAITEMENT

A - PRINCIPES GENERAUX

- Le traitement du psoriasis est purement symptomatique, ne permettant pas de guérir cette dermatose chronique.

- Toutes les thérapeutiques visent à diminuer l'accélération du renouvellement cellulaire épidermique.
- Le traitement est fonction des différentes caractéristiques du psoriasis : siège, extension, évolutivité, personnalité du patient, vie professionnelle, ... Une stratégie thérapeutique est décidée en fonction de ces différentes caractéristiques et nécessite une bonne éducation du patient.
- Le traitement est divisé en deux parties :
 - Traitement d'attaque permettant d'obtenir un blanchiment complet ou suffisant.
 - Traitement d'entretien trouvant la plus petite dose thérapeutique nécessaire au maintien de ce blanchiment.

B - MOYENS THERAPEUTIQUES

1. Traitements locaux

a) *Kératolytiques*

- Ils assurent le décapage des squames.
- La vaseline salicylée est utilisée habituellement à la concentration de 1 à 10 % et permet une action plus rapide de la corticothérapie locale. Elle ne doit pas être utilisée chez l'enfant sur de grandes surfaces du fait du risque d'intoxication salicylée.

b) *réducteurs*

- Les goudrons sont maintenant retirés du marché et cette classe n'est donc plus guère utilisée.

c) *Corticoïdes locaux*

- Les dermocorticoïdes efficaces sont ceux de classe 1 et 2. Leur action est renforcée par l'occlusion, particulièrement utile au cuir chevelu, aux paumes et aux plantes. La corticothérapie locale est également un traitement de choix dans les plis.
- Elle doit être utilisée pour les psoriasis très localisés, uniquement en traitement d'attaque, pendant une très courte période, avec décroissance progressive.
- Les règles d'utilisation et la surveillance sont celles de toute corticothérapie locale afin d'éviter l'épuisement de l'effet et les effets secondaires tant locaux que généraux.
- Ils peuvent être utilisés seuls ou en association aux traitements de fond (calcipotriol ou PUVA notamment).

d) *Vitamine D3 locale*

- La vitamine D3 locale (Calcipotriol = DaivoneX®, calcitriol = Silkis®, tacalcitol = Apsor®) semble efficace et commode. Elle doit être réservée à des psoriasis inférieurs à 30 % de la surface corporelle, à la posologie de deux applications par jour. La surveillance de la calcémie et surtout de la calciurie est indispensable.

e) *Chimiothérapie locale (très rarement employée aujourd'hui)*

- La chlorméthine (Caryolysine®) est efficace selon le schéma suivant: une ampoule de 10 mg à diluer dans 50 ml d'eau à appliquer une fois par jour au début, puis à diminuer progressivement.
- La limite de son utilisation est la survenue d'un eczéma de contact. Il existe également un risque mutagène potentiel, contre-indiquant ce produit chez la femme sans contraception et le faisant éviter chez le sujet jeune.

f) *Emollients*

- Ils sont utiles en complément des traitements locaux, permettant de maintenir une bonne hydratation cutanée (Cérat de Galien notamment).

2. Ultraviolets

a) Photochimiothérapie - PUVAthérapie

- Ces traitements concernent les psoriasis améliorés par le soleil, ce qui est le cas le plus fréquent.
- La PUVAthérapie repose sur l'association d'une irradiation par UVA à fortes doses et de la prise d'une substance photosensibilisante, un psoralène, administré deux heures avant la séance (5-Méthoxypsoralène = Psoraderm®, ou 8-Méthoxypsoralène = Meladinine®).
- Un bilan pré-PUVAthérapie est nécessaire pour respecter les contre-indications : ophtalmologiques (cataracte), biologiques (insuffisance rénale ou hépatique, anticorps anti-nucléaires).
- Ce traitement nécessite un appareillage spécifique. Les séances sont plurihebdomadaires (3 par semaine) en traitement d'attaque, puis hebdomadaires ou mensuelles en traitement de consolidation.
- Le résultat est obtenu en 10 à 30 séances.
- Le traitement est limité par la survenue possible de complications: carcinomes cutanés (surtout si antécédent identique et/ou traitement immunosuppresseur antérieur), fréquence anormale des cancers du gland, vieillissement cutané accéléré. Les effets phototoxiques oculaires avec risque de cataracte sont à prévenir par le port quasi-permanent de lunettes hautement protectrices.
- La PUVAthérapie est à éviter avant 18 ans, prescrite le moins possible avant 50 ans. Elle est contre-indiquée dans les psoriasis érythrodermiques et pustuleux généralisés. Elle nécessite une bonne coopération du patient qui doit intégrer les séances de PUVAthérapie dans sa vie sociale et professionnelle.
- **Les malades ayant eu une PUVA prolongée présentent un risque carcinologique accru: carcinomes et mélanomes.**

b) Photothérapie UVB

- Elle peut être utilisée seule, ou en association avec les UVA. Les UVB sont plus énergétiques que les UVA (longueur d'onde plus courte) et doivent être utilisés à dose plus faible. Ils sont responsables des réactions à type d'érythème solaire (" coups de soleil "). Les lampes les plus utilisées reçoivent la dénomination de TL01.

c) Cures estivales d'héliothérapie et de thalassothérapie

- Elles sont généralement efficaces.

3. Traitements généraux

a) Les rétinoïdes

- L'acitrétine (Soriatane®) est utilisée seule ou en association.
- La posologie est de 0,5 à 1 mg/kg/jour en traitement d'attaque. Le traitement est prescrit d'emblée à fortes doses dans les psoriasis pustuleux, les psoriasis avec atteinte rhumatismale sévère, les psoriasis étendus et inflammatoires des sujets jeunes. Sinon, il est prescrit à faibles doses d'augmentation progressivement croissante, permettant d'obtenir la dose maximale tolérée.
- Les effets secondaires sont dose-dépendants, surtout liés à une fragilisation de la peau et des phanères.
- On observe :
 - * Chéilite, anomalie unguéale, chute des cheveux.
 - * Mais aussi toxicité hépatique modérée (élévation des transaminases), élévation des triglycérides, du cholestérol et des bêta-lipoprotéines.
 - * Enthésopathies
- Le produit est extrêmement tératogène (+++). En raison de l'accumulation tissulaire des rétinoïdes, la prescription en période d'activité génitale impose une contraception efficace

2 ans après l'arrêt du traitement. En pratique, ces restrictions limitent considérablement son emploi (consentement éclairé signé, contraception orale, β HCG avant et en cours de traitement...).

- Les rétinoïdes peuvent être associés à la PUVAthérapie qu'ils potentialisent (réPUVAthérapie)

b) Le méthotrexate

- Il s'agit d'une thérapeutique très efficace, en particulier dans le psoriasis généralisé sévère et l'érythrodermie psoriasique. La posologie est en moyenne de 15 mg en une injection intramusculaire par semaine (la voie orale avec trois prises à 12 heures d'intervalle est possible).
- Le méthotrexate est un cytostatique qui nécessite le respect des contre-indications :
 - * Insuffisance hépatocellulaire.
 - * Alcoolisme.
 - * Anomalies hématologiques.
 - * Grossesse.
 - * Sujet jeune.
 - * Sujet infecté par le virus VIH.
- La surveillance clinique et biologique est indispensable.
- La ponction-biopsie hépatique se discute pour les doses cumulées importantes en raison du risque de fibrose hépatique liée à ce médicament, et majoré au cours du psoriasis.

c) La ciclosporine A

- Elle est très efficace à des posologies de 3 à 5 mg/kg/jour.
- La toxicité, en particulier rénale, en limite ses indications qui ne peuvent être qu'exceptionnelles après échec des autres traitements.

d) La corticothérapie générale

- Elle est contre-indiquée. En effet, lors de la baisse ou de l'arrêt rapide des corticoïdes, il existe un risque majeur de rebond avec majoration du psoriasis et transformation en érythrodermie ou en psoriasis pustuleux.

e) Biothérapies

- Deux produits ont obtenu à ce jour l'AMM dans le traitement des psoriasis modérés à sévères en cas d'échecs des autres traitements bien conduits : etanercept (Enbrel®, récepteur soluble du TNF-alpha), et efaluzimab (Raptiva®, Ac monoclonal anti-CD11a ou LFA-1, molécule d'adhésion des lymphocytes CD4 + aux cellules présentatrices d'antigène). Ces molécules ont d'autant plus d'intérêt qu'il existe une atteinte rhumatismale associée.

f) Divers

- Les régimes riches en huile de poisson pourraient constituer un traitement adjuvant intéressant.
- Les anti-inflammatoires non stéroïdiens sont efficaces dans le rhumatisme psoriasique mais peuvent aggraver les lésions cutanées, surtout l'indométhacine. Le méthotrexate semble également efficace.
- Les psoriasis des patients séropositifs pour le VIH sont parfois nettement améliorés par les seuls traitements anti-viraux.
- La prise en charge psychologique est souvent utile.
- Un traitement antibiotique antistreptococcique est habituellement prescrit dans les psoriasis en goutte de l'enfant.
- Les psoriasis érythrodermiques et pustuleux généralisés sont des urgences dermatologiques, nécessitant une hospitalisation pour mise en route du traitement (symptomatique et étiologique, souvent une corticothérapie locale étendue à tout le tégument). ■

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

DERMATOLOGIE

Troubles des phanères

11-288

Dr Pierre-André BECHEREL

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3^{ème} cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site laconferencehippocrate.com. Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

Troubles des phanères

Objectifs :

- Diagnostiquer une alopécie et un onyxis

ALOPECIE

A - INTRODUCTION

- L'alopécie est une raréfaction ou une disparition des cheveux.
- Elle peut résulter de plusieurs mécanismes :
 - Destruction définitive du follicule, habituellement irréversible :
 - * Aplasies, hypoplasies ou dysplasies des follicules pileux soit d'origine génétique, soit acquises :
 - De cause exogène (traumatismes, brûlures, radiodermites).
 - Ou endogène (dermatoses accompagnées de destruction des follicules et à l'origine des alopécies dites cicatricielles ou " pseudo-peladiques " : lupus érythémateux chronique, sclérodermie, lichen, certaines folliculites chroniques, tumeurs...).
 - Inhibition transitoire et réversible (au moins au début) :
 - * Troubles hormonaux (dysthyroïdies), carences (hyposidérémie, cachexie), qui perturbent le cycle pileux.
 - * La synchronisation brutale en phase terminale d'un grand nombre de follicules induit un effluvium dit télogène qui est observé après un stress (fièvre, stress psychologique, intervention chirurgicale...).
 - * Divers toxiques (thallium) ou les chimiothérapies sont responsables d'effluvium 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, brushing exagérés...).
 - * Réaction auto-immune précipitant les follicules en phase catagène expliquant l'inhibition transitoire des follicules dans le cadre de la pelade.
 - * Des séquelles définitives sont possibles pour ces dernières affections (infections, traumatismes, réactions auto-immunes).
 - Régression du follicule sous influence hormonale :
 - * La régression et la miniaturisation des follicules pileux qui aboutit à des follicules à duvet est sous contrôle hormonal (androgènes) dans l'alopécie andro(géno)génétique.
 - * Dans certaines zones du cuir chevelu, les follicules pileux ont une plus forte activité de conversion de la testostérone en déhydro testostérone par la 5 alpha-réductase de type 2 qui augmente le renouvellement du cheveu et l'évolution vers un follicule à duvet.

B - RAPPEL PHYSIOPATHOLOGIQUE SUR LE FOLLICULE PILEUX ET LE CYCLE PILAIRE

- Le follicule pileux est une annexe de l'épithélium du crâne. 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 post-natales) 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 : le follicule a une longue phase de croissance (anagène) au cours de laquelle il 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 qui prépare un nouveau cheveu dans un nouveau cycle. La forte activité germinatrice de la première phase nécessite des facteurs de croissance, des apports nutritionnels (fer, protéines, zinc, vitamines). Les hormones comme les oestrogènes et les hormones thyroïdiennes favorisent la croissance du follicule pileux, alors que les hormones mâles (en particulier la déhydro testostérone, issue de la conversion périphérique folliculaire de la testostérone, et qui paradoxalement stimule la croissance des follicules pileux dans d'autres topographies) favorisent la miniaturisation du cheveu. Par ailleurs, le nombre de follicules actifs diminue avec l'âge.
- Il n'y a pas de synchronisation des phases entre les follicules, qui sont aussi indépendantes. La chute physiologique permanente concerne 30 à 150 cheveux par jour, mais elle est très variable d'un sujet à l'autre.

C - INTERROGATOIRE ET EXAMEN CLINIQUE

1. Il faut distinguer

- Chute des cheveux récente et rapide : ce tableau oriente vers un effluvium télogène.
- Alopecie constituée, au cours de laquelle on perçoit une diminution de la densité voire une disparition des cheveux sur tout ou partie du cuir chevelu. Dans ce contexte, il n'y a pas obligatoirement de chute perceptible des cheveux.

2. L'interrogatoire recherche plusieurs types d'informations

- Age et circonstances de survenue : acquise ou congénitale.
- Mode d'apparition : aigu ou chronique.
- Antécédents personnels en particulier endocrinologiques (thyroïde, cycle menstruel) et d'éventuelles carences (régime alimentaire, pathologie associée, saignements).
- Antécédents familiaux d'alopecie androgénogénétique (qui peut s'ajouter à une autre cause d'alopecie).
- Prises médicamenteuses.
- Traitements reçus pour l'alopecie.
- Habitudes cosmétiques (défrisage, traction, coloration).

3. L'examen clinique précise ensuite

- La localisation des zones alopeciques : diffuses ou en 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) pourra être recherchée à l'œil nu, de même que la présence de cheveux cassés (trichotillomanie) ou dystrophiques (défrisage).
- Leur résistance à la traction.
- L'atteinte éventuelle des autres aires pileuses.
- L'étude en lumière de Wood pourra compléter l'examen clinique en cas de lésions squameuses à la recherche d'une fluorescence au niveau des plaques (suspicion de teigne).

4. Il tient compte de l'âge et du sexe

- Chez la femme : seront recherchés en cas d'alopécie diffuse un hirsutisme, une acné pouvant témoigner d'une hyperandrogénie.
- Chez l'enfant : une alopécie diffuse congénitale devra faire rechercher d'autres anomalies (ongles, dents, examen neurologique) dans le cadre d'un syndrome génétique.
- Ces éléments permettent d'orienter le diagnostic étiologique (tableau I).

Tableau I. – Principales étiologies des alopecies.

<p>Alopecies congénitales et/ou constitutionnelles : Rares (prise en charge spécialisée)</p> <p>Alopecies acquises :</p> <p><i>I. En plaques</i></p> <p><i>Non cicatricielles</i></p> <ul style="list-style-type: none"> — pelade — traumatismes (par traction, trichotillomanie..) — teigne <p><i>Cicatricielles (le plus souvent localisées)</i></p> <ul style="list-style-type: none"> — « pseudo pelade » (lupus érythémateux, lichen plan, sclérodermies, idiopathiques) — certaines folliculites : folliculites décalvantes, folliculites disséquantes — pustulose érosive du scalp — dermatoses bulleuses (porphyrie, pemphigoïde cicatricielle) — post-traumatiques : brûlures, traumatisme, radiodermite — après zona <p><i>II. Diffuses</i></p> <ul style="list-style-type: none"> — androgénogénétique — effluvium télogène (post-partum, " stress ", lupus systémique) — dysthyroïdie — carence martiale — médicaments, toxiques — syphilis secondaire

D - EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- Ils sont orientés par les données sémiologiques et ne seront utiles que dans certaines circonstances précises.
- Les examens proposés par certains laboratoires comme le trichogramme n'ont aucun intérêt en pratique courante.

E - ETIOLOGIES DES ALOPECIES ACQUISES

1. Chute diffuse

- L'effluvium télogène :
 - Il est le plus souvent aigu ou subaigu et est la conséquence d'une conversion télogène des follicules pileux suivie d'une chute dans les deux mois suivants.

- Il est suivi d'une repousse normale.
- Les causes sont multiples : alopecies du post-partum, après une forte fièvre, diverses infections, des maladies inflammatoires (lupus érythémateux) ou un choc opératoire, médicaments. A un degré moindre, il existe un effluvium télogène physiologique saisonnier en automne et au printemps.
- Il 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 patients sur le caractère généralement transitoire de la symptomatologie.
- Si la " chute de cheveux " se prolonge, seront réalisés : NFS, ferritinémie, TSH, permettant de rechercher une carence martiale, une dysthyroïdie.

2. Chute plus localisée avec cuir chevelu sain : alopecie andro(géno)génétique

- Son diagnostic est clinique :
 - **Chez l'homme** l'alopecie est circonscrite et est d'extension progressive, le cuir chevelu est sain. Elle a souvent un caractère héréditaire. Elle affecte successivement les zones fronto-temporales (golfes temporaux), le vertex, puis la tonsure.
 - **Chez la femme**, l'évolution est beaucoup plus lente et respecte la lisière frontale du cuir chevelu avec une raréfaction ovale du vertex. Chez la femme une alopecie diffuse, sévère et précoce doit faire évoquer une hyperandrogénie en cas d'association à un hirsutisme, une dysménorrhée et une acné. Dans ce cas, un bilan d'hyperandrogénie est indiqué, qui sera réalisé dans les cinq premiers jours du cycle en absence de contraception orale. Il comprendra :
 - * Un dosage de la testostérone libre.
 - * La recherche d'une hyperandrogénie d'origine surrénalienne (dosages du sulfate de déhydroandrostènedione, 170H progèsterone) ou ovarienne (delta-4-androstènedione).
- Bien que cette alopecie soit physiologique, son retentissement peut justifier un traitement qui reste purement suspensif (visant à bloquer l'involution naturelle du follicule) non remboursé par les Caisses d'Assurance Maladie :
 - Chez l'homme : prise orale de finastéride (Propecia®), inhibiteur de la 5 alpha réductase ; ce traitement est contre-indiqué chez la femme.
 - Chez la femme : un traitement anti-androgène (acétate de cyprotérone (Androcur®)) associé à une contraception orale.
 - Dans les deux sexes : applications locales de Minoxidil à 2 ou 5 p. 100. Les premiers bénéfices potentiels de ce traitement ne seront visibles qu'après trois mois d'applications biquotidiennes et seront optimum au bout de six à huit mois de soins. Une réponse cosmétologiquement acceptable n'est observée que dans un tiers des cas.
 - Les greffes de follicules pileux ou une chirurgie de réduction de tonsure par lambeaux peuvent aussi être proposées.

3. Plaque alopecique circonscrite (ou parfois plus diffuse)

a) La pelade

- Cette alopecie en aires (alopecia areata des anglo-saxons) peut se généraliser (pelade décalvante) et/ou atteindre l'ensemble des zones pileuses (pelade universelle).
- Elle survient chez un sujet en bon état général, sous forme d'une alopecie, non-squameuse, non-atrophique.
- Le cuir chevelu est normal.
- En périphérie des plaques circonscrites, on voit des cheveux en point d'exclamation ou très courts prenant l'aspect de pseudo-comédons.
- L'évolution spontanée la plus fréquente de la plaque peladique est une repousse au bout de plusieurs mois, débutant par des duvets blancs qui se repigmentent progressivement. Mais une extension des plaques reste une éventualité imprévisible et les récurrences sont fréquentes et également imprévisibles. L'alopecie peut se compléter d'une atteinte des ongles (micro-abrasions et stries longitudinales de la tablette unguéale) responsable d'un aspect d'ongles " grésés ".

- Le diagnostic est clinique et ne nécessite aucune exploration complémentaire (ni biopsie, ni biologie) en l'absence de point d'appel particulier.
- L'étiologie reste inconnue. La pelade est considérée comme une maladie auto-immune dirigée contre les follicules pileux en raison des possibilités d'association à d'autres maladies auto-immunes (thyroïdite, vitiligo...) et la présence d'un infiltrat lymphocytaire CD4 + à l'histologie.
- Les formes limitées pourront être traitées par dermocorticoïdes, minoxidil en solution à 5 p. 100 ou irritants locaux (rubéfiants, dioxyanthranol). Dans la pelade étendue, on peut discuter de l'utilité d'une Puvathérapie, des bolus de corticoïdes (pelade récente), voire d'une immunothérapie topique par diphencyprone (qui, en déclenchant un eczéma de contact, détournerait la réponse immunitaire de la destruction folliculaire). Une prise en charge psychologique est essentielle, visant en premier lieu à rassurer le patient.

b) La trichotillomanie :

- Elle est l'expression de tics ou d'une névrose auto-agressive. Elle s'observe surtout chez l'enfant et réalise une alopecie circonscrite non cicatricielle avec cheveux cassés, de taille irrégulière ou retrouvés le matin sur l'oreiller.
- Le traitement repose sur la prise de conscience du tic par l'enfant et sa famille. Son pronostic est habituellement bénin, mais le problème doit être pris au sérieux car il survient souvent dans un contexte de perte affective.
- Chez l'adulte, la trichotillomanie peut témoigner d'un trouble psychologique plus grave nécessitant une prise en charge spécifique.

4. Alopecies avec cuir chevelu squameux ou lésé

a) Les teignes dermatophytiques :

- Elles s'observent chez l'enfant et sont exceptionnelles chez l'adulte. Au niveau des plaques alopeciques, le cuir chevelu est habituellement squameux, l'alopecie est due à la cassure plus ou moins haute de groupes de cheveux détruits par les dermatophytes kératinophiles.
- Il peut s'agir :
 - * De teignes microsporiques 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*, soudanense ou rubrum d'origine humaine donnant de nombreuses et plus petites plaques.
- On prescrit un prélèvement mycologique des squames et des cheveux (orienté par l'examen en lumière de Wood) avec demande d'examen direct et de mise en culture sur milieu de Sabouraud à la recherche d'une dermatophytie (4 semaines de culture).
- Un examen de la famille est nécessaire, en particulier en cas de dermatophyte anthropophile, avec un traitement de tous les sujets atteints (griséofulvine par voie orale). Un agent zoophile devra faire rechercher et traiter l'animal (chat, chien) à l'origine de la contamination. La législation impose actuellement l'éviction scolaire en cas de teigne jusqu'à guérison de la teigne (prélèvement mycologique négatif).

b) Pseudo-pelades

- Le diagnostic étiologique est souvent difficile. C'est le seul type d'alopecie où la biopsie cutanée avec l'immunofluorescence est justifiée, à condition d'être en présence de lésions évolutives et récentes : en effet au stade cicatriciel, le processus inflammatoire a détruit de façon irréversible le follicule pileux, n'autorisant aucun diagnostic étiologique précis.
- Les étiologies sont multiples :
 - * Lupus érythémateux.
 - * Lichen plan.
 - * Sarcoïdose.
 - * Sclérodémie en plaques (morphée) à un stade précoce.

- * Certaines métastases (sein).
- * Pseudo pelade idiopathique, volontiers en petites zones, disposées en " pas dans la neige ". Le processus scléro-inflammatoire à l'origine des lésions cicatricielles est inconnu.
- Un traitement étiologique est proposé (antipaludéens de synthèse en cas de lupus par exemple) dans les formes évolutives, en sachant que l'alopecie installée est irréversible.

POINTS FORTS

- **L'interrogatoire et l'examen clinique sont essentiels pour l'orientation diagnostique d'une alopecie permettant de les classer en alopecie acquise/constitutionnelle, diffuse/localisée et cicatricielle/non-cicatricielle.**
- **Les examens complémentaires ont des indications limitées : le diagnostic est avant tout clinique.**
- **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, alopecique chez l'enfant.**

ONYXIS

- L'onxyxis est un terme général concernant toute inflammation ou infection touchant directement la tablette unguéale (par anomalie de la matrice ou du lit de l'ongle). Il s'oppose au terme de " périonyxis " qui touche les replis para-unguéaux.
- Quelques connaissances anatomiques et sémiologiques aident à interpréter les signes cliniques (tableau I).

A - PATHOLOGIE UNGUEALE DES DOIGTS

1. Atteintes matricielles avec modification des lames unguéales

2. Hyperstriation longitudinale

- Il s'agit très souvent d'un phénomène physiologique apparaissant à un âge varié au cours de la vie ; il s'y associe souvent une fragilité unguéale distale ; il faut donc se contenter de traiter la fragilité en protégeant les mains contre l'eau, et en donnant des conseils cosmétiques adaptés.
- Il existe toutefois des hyperstriations longitudinales pathologiques qui peuvent s'intégrer dans le cadre d'un psoriasis, d'un lichen ou d'une pelade.

3. Irrégularités de la surface des lames unguéales

- Il peut s'agir de dépressions ponctuelles, de barres transversales, et dans les cas sévères la tablette est même remplacée par une structure parakératosique, blanchâtre, friable (le plus souvent il s'agit d'un psoriasis unguéal).
- 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 donnant l'aspect d'une gouttière longitudinale ; les cuticules sont absentes et il existe souvent un périonyxis.

4. Atteintes du lit de l'ongle avec onycholyse (décollement) et/ou hyperkératose sous-unguéale

- L'onycholyse peut avoir une cause mécanique ou correspondre à une mycose, un psoriasis, un eczéma, plus rarement un lichen ou une pelade. L'interrogatoire recherche aussi une cause professionnelle (exposition à l'humidité ou manipulation de produits agressifs).
- Si l'onycholyse est blanche elle est le plus souvent mécanique. Si l'onycholyse est jaune, elle est le plus souvent mycosique ou psoriasique. Dans l'onycholyse psoriasique, l'onycholyse distale est souvent cernée par un liseré érythémateux. Le lit unguéal, au dessus de la zone onycholytique, a une coloration jaunâtre ou orangée, caractéristique. Enfin il existe une hyperkératose sous unguéale blanchâtre associée.

5. Périonyxis

- Devant l'inflammation des replis para-unguéaux, il faut évoquer avant tout un périonyxis mycosique (candidosique) qui peut accompagner ou non une onycholyse, une paronychie chronique ou un psoriasis (il s'y associe alors souvent une atteinte matricielle avec irrégularités de la surface de la lame unguéale).

6. Atteinte d'un seul doigt

- Toutes les affections inflammatoires ou infectieuses précédemment citées peuvent s'observer sur un seul doigt. Cependant, de principe, toute onychopathie monodactylite traînante, inexplicquée doit faire suspecter le diagnostic de tumeur de l'appareil unguéal.
- Certaines sont bénignes : tumeurs glomiques (à la dystrophie unguéale manifestée par une ligne longitudinale érythémateuse avec fissurette distale s'associe une douleur au moindre choc) ; exostose sous unguéale dont le diagnostic est porté par la radiographie et évoqué devant toute déformation de la lame unguéale.
- Mais il peut s'agir de tumeur maligne : avant tout une maladie de Bowen (carcinome épidermoïde in situ), carcinome épidermoïde ou mélanome. Le patient doit être confié à un spécialiste qui découvrira l'onycholyse monodactylique et découvrira une lésion bourgeonnante ou ulcérée.

7. Mélanonychie longitudinale

- Elle peut correspondre à un simple hyperfonctionnement mélanocytaire, un lentigo, un nævus ou un mélanome débutant.
- Chez les sujets à peau pigmentée, les mélanonychies sont le plus souvent physiologiques, correspondant à un hyperfonctionnement mélanocytaire.
- Chez les sujets blancs, devant une mélanonychie longitudinale, l'analyse de plusieurs critères (phototype, âge du patient, largeur et intensité de la couleur de la bande, caractère net ou flou des bords, évolutivité) conduit soit à une simple surveillance ou à une biopsie exérèse de la lésion pigmentée matricielle.

B - PATHOLOGIE UNGUEALE PARTICULIERE AUX ORTEILS

- Près de 30 p. 100 des onychopathies des orteils sont d'origine mycosique mais les onychopathies mécaniques par microtraumatismes répétés sont au moins aussi fréquentes. Le diagnostic différentiel entre les deux affections n'est pas toujours facile, d'où la justification d'effectuer un prélèvement mycologique pour confirmer toute suspicion d'onychomycose des orteils qui s'accompagne souvent d'autres atteintes mycotiques du pied (intertigo, dermatophytie plantaire). Il peut exister une surinfection fongique d'une onychopathie mécanique pré existante : le traitement de l'infection fongique permet la disparition des symptômes dus à l'infection fongique mais n'améliore pas la dystrophie unguéale mécanique. Il est donc important de ne pas poursuivre indéfiniment les traitements antimycosiques.
- Un autre aspect de la pathologie mécanique du gros orteil est l'incarnation juvénile favorisée lorsque la lame unguéale est un peu large et les parties molles péri unguéales charnues.

Tableau I. – Rappel anatomique.

- La tablette unguéale d'un doigt se renouvelle en 4 à 6 mois, celle d'un orteil en 9 à 18 mois (vitesse de renouvellement 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 (la tablette apparaît alors blanche).
- 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 épaississement des tissus sous unguéaux.

POINTS FORTS

- 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 épaississement des tissus sous unguéaux.
- De principe, toute onychopathie monodactylite traînante et inexplicquée doit faire suspecter le diagnostic de tumeur de l'appareil unguéal.
- Les onychopathies mécaniques par microtraumatismes répétés sont fréquentes aux orteils, de diagnostic difficile avec les onychomycoses d'où la justification d'effectuer un prélèvement mycologique en cas de doute.

Figure 1 :



Figure 2 :



Figure 3

Dermatologie
10

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

DERMATOLOGIE CANCÉROLOGIE

Tumeurs cutanées, épithéliales et mélaniques

I-10-149

Dr Pierre-André BECHEREL
Ancien chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3^{ème} cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site laconferencehippocrate.com. Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

Tumeurs cutanées, épithéliales et mélaniques

Objectifs :

- Diagnostiquer une tumeur cutanée, épithéliale ou mélanique.
- Augmenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

CANCERS CUTANES EPITHELIAUX (Carcinomes baso-cellulaires et épidermoïdes)

EPIDEMIOLOGIE

- Les cancers cutanés épithéliaux sont les cancers les plus fréquents, particulièrement après cinquante ans, sur la peau blanche. Si la grande majorité des carcinomes cutanés sont de bon pronostic, leur caractère récidivant et multiple et le fait qu'ils touchent davantage une population âgée donc fragile font qu'ils représentent encore un grave problème de santé publique.
- Les phototypes clairs au teint pâle, aux yeux bleus, aux cheveux blonds ou roux sont les plus fréquemment atteints d'autant plus qu'ils vivent dans des régions ensoleillées et qu'ils travaillent à l'air libre (marins, agriculteurs, jardiniers...). Les carcinomes basocellulaires (CBC) sont en France beaucoup plus souvent observés que les carcinomes épidermoïdes (CE), anciennement appelés spinocellulaires (rapport 7/1).

ETIOLOGIE

- Le CBC ne survient pas sur une lésion précancéreuse, contrairement au CE.
- Le principal facteur étiologique des 2 tumeurs est l'**irradiation solaire** et en particulier les UVB (les UVA sont également carcinogènes, à un moindre degré), surtout l'exposition chronique sur de longues années, ce qui différencie l'épidémiologie des cancers épithéliaux de celle du mélanome.
- Les autres facteurs étiologiques sont :
 - Des facteurs physiques :
 - * Radiations ionisantes (radiodermite).
 - * Microtraumatismes répétés.
 - * Cicatrices de brûlure.
 - * Plaie chronique.

- * PUVAthérapie associant un facteur physique (UVA) et un facteur chimique (psoralène).
- Des facteurs chimiques :
 - * Goudrons et dérivés d'hydrocarbures (leucokératose des lèvres du fumeur),
 - * Arsénicisme chronique.
- Papillomavirus oncogènes (PVH 16, 18, 31, 33, 35...).
- L'immunodépression particulièrement après transplantation d'organe ; les carcinomes épidermoïdes sont alors plus fréquents que les baso-cellulaires; l'irradiation solaire et les infections à papillomavirus ont un rôle cocarcinogène.
- Des maladies congénitales : albinisme, xeroderma pigmentosum (déficit autosomique récessif des enzymes de réparation de l'ADN), épidermodysplasie verruiforme, hamartomes sébacés...
- Certaines lésions cutanées sont considérées comme pré-cancéreuses du fait de la possibilité de transformation en carcinomes épithéliaux, surtout du type épidermoïdes :
 - Kératoses :
 - * Actiniques ou séniles réalisant des tâches rugueuses sur les zones exposées des sujets âgés ou de véritables cornes.
 - * Buccales favorisées par le tabagisme, les traumatismes chroniques, formant des plaques blanches plus ou moins épaisses.
 - * Arsenicales à l'origine de lésions kératosiques volontiers palmo-plantaires et symétriques...
 - **Maladie de Bowen**, carcinome intra-épithélial :
 - * Cutanée, formant une plaque arrondie, à bords nets, volontiers curvilignes en plateau, érythémateuse ou érythémato-squameuse.
 - * Génitale se présentant soit sous la forme d'une plaque unique érythroplasique ou leucoplasique, soit sous une forme multicentrique, très polymorphe cliniquement avec des aspects papuleux, érythroplasiques, leucoplasiques, pigmentés et papillomateux. Cette dernière forme, liée à une infection par un papillomavirus humain oncogène, est observée préférentiellement chez le sujet jeune. Elle doit faire rechercher chez la femme une dysplasie du col utérin. Le risque de transformation est moins élevé que dans la forme en plaque unique,
 - **Radiodermites chroniques**, d'aspect volontiers poikilodermique (association d'érythème, de troubles pigmentaires, d'atrophie et de télangiectasies).
 - **Dermatoses chroniques** : lichen buccal, lichen scléreux vulvaire, ulcères de jambes, lupus tuberculeux, lupus discoïde...
 - La transformation maligne de ces lésions doit être soupçonnée devant l'apparition d'une induration, d'une exulcération ou d'un bourgeonnement imposant une biopsie ou une biopsie exérèse au moindre doute.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

- Bien que développés aux dépens de la même cellule, le kératinocyte, les deux cancers les plus fréquents (CBC et CE) ont une physiopathogénie et un comportement totalement différents, ce qui justifie de les présenter séparément.
- Le carcinome baso-cellulaire, développé à partir des kératinocytes basaux basophiles, forme des massifs cellulaires denses uniformes bordés de cellules cylindriques et rangées régulièrement les unes à côté des autres "en palissade". Plus rarement, il est composé de fines travées cellulaires, avec une bordure palissadique, qui peuvent s'anastomoser.
- Le carcinome épidermoïde, développé à partir des kératinocytes supra-basaux, est constitué de multiples bourgeons formés de cellules plus ou moins différenciées, à

noyaux irréguliers et hyperchromatiques avec une tendance accrue à la kératinisation individuelle pouvant former des globes cornés.

- Les carcinomes annexiels, issus des annexes épithéliales, pilo-sébacées et sudorales, sont rares (1 p. 100), mais agressifs et susceptibles de métastaser.

DIAGNOSTIC

A - DIAGNOSTIC POSITIF

1. Carcinomes basocellulaires

- Observés préférentiellement sur les régions exposées du sujet âgé, ils sont exceptionnels sur les muqueuses.
- Leurs aspects cliniques sont variables, réunis par un élément sémiologique commun : la perle épithéliomateuse, petite élevation rosée, translucide, de 1 à 5 mm de diamètre, ferme, souvent parcourue de télangiectasies, devant surtout être recherchée en périphérie de la lésion. Le diagnostic clinique repose principalement sur la mise en évidence de ces perles, en fait, parfois absentes dans certaines formes cliniques.
- Le diagnostic doit toujours être confirmé par un examen anatomopathologique.
- Les dernières recommandations de l'ANAES ont simplifié la description clinique des CBC et reconnaissent 3 types cliniques :
 - **CBC nodulaires** : composés de la perle typique, les formes anciennement dénommées "à bordure perlée" ou "plan cicatriciel" constituent une variété de CBC nodulaire avec extension centrifuge.
 - **CBC superficiels** : plaque rouge plane bien limitée, à extension lentement centrifuge. Elle est parfois recouverte de petites squames ou de croûtes. Les perles caractéristiques ne sont souvent pas visibles. Il peut être multiple d'emblée et prédomine en zone de peau couverte.
 - **CBC sclérodermoïformes** : plaque dure, brillante, mal limitée et déprimée, souvent difficile à voir en l'absence d'ulcération et qui ressemble à une cicatrice blanche. Elle évolue lentement de façon centrifuge. Les limites sont difficiles à préciser et la lésion peut rester longtemps méconnue.
- Ces 3 sous-types cliniques peuvent se pigmenter et/ou s'ulcérer.

2. Carcinomes épidermoïdes

- Ils sont observés sur la peau et les muqueuses compliquant volontiers une lésion précancéreuse.
- Ils se manifestent par :
 - Une lésion saillante nodulaire, verruqueuse, croûteuse ou surmontée d'une corne (toute corne infiltrée est suspecte).
 - Une lésion végétante en chou-fleur, facilement saignotante.
 - Une ulcération.
- Tous les aspects peuvent être associés (ex : lésions saillantes ulcérées).

B - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1. Carcinomes basocellulaires

- Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec les autres tumeurs cutanées comme les tumeurs annexielles, plus rarement le mélanome dans les formes pigmentées (ancien CBC tatoué), ou un angiome thrombosé. D'autres part la distinction entre CBC et CE est parfois difficile même pour un oeil habitué. Ceci souligne

l'intérêt de la biopsie qui permet de confirmer et de préciser le diagnostic et le type histologique.

2. Carcinomes épidermoïde

- Le diagnostic différentiel n'est difficile qu'au début avec une kératose simple, un papillome bénin ou une verrue vulgaire.
- Au stade tumoral il se pose avec le carcinome basocellulaire, un botriomycome (bourgeon charnu post-traumatique), un mélanome nodulaire achromique ou un kératoacanthome (tumeur bénigne spontanément régressive faite d'un nodule saillant creusé d'un cratère rempli de débris cornés).
- Au moindre doute, le diagnostic est confirmé par un examen anatomopathologique. Toute lésion précancéreuse qui se modifie doit être immédiatement biopsée, au besoin dans plusieurs zones suspectes.

EVOLUTION

A - CARCINOMES BASOCELLULAIRES

- L'évolution est chronique avec une extension locale lente sans adénopathie ni métastase. Certaines formes topographiques proches de structures osseuses sont plus dangereuses du fait d'un risque d'envahissement local important par un ulcus rodens (sillons nasogéniens, plis rétroauriculaires, angles internes de l'oeil).

B - CARCINOMES SPINOCELLULAIRES

- L'évolution chronique est marquée par une extension progressive de la tumeur à la peau et aux tissus sous-jacents (muscles, os...), puis par l'apparition de métastases ganglionnaires régionales et ultérieurement de métastases viscérales hépatiques ou pulmonaires.
- **En tout état de cause, il n'y a pas lieu, chez les patients ayant eu un carcinome cutané baso- ou épidermoïde au stade 1 (tumeur locale), de faire un suivi autre que clinique.**

PRONOSTIC

A - CARCINOMES BASOCELLULAIRES

- Le pronostic est dans l'immense majorité des cas très favorable si le traitement est correct ; il faut cependant régulièrement contrôler l'absence de récurrence.
- Après traitement de toute forme de CBC, une surveillance régulière (tous les 6 mois puis tous les ans à vie) est recommandée pour dépister une récurrence de la lésion, mais aussi en raison du risque élevé d'apparition de nouveaux carcinomes cutanés.

B - CARCINOMES EPIDERMOÏDES

- Le pronostic est très variable d'un carcinome épidermoïde à l'autre, suivant le degré d'invasion tumorale et la localisation de la tumeur (plus grave sur les mains, les oreilles, les muqueuses et les demi-muqueuses).
- Dans tous les cas, le malade doit être surveillé localement du fait du risque de récurrence cutanée ou ganglionnaire et sur un plan général du fait du risque de métastases.

TRAITEMENT

- Pour les CBC, le geste thérapeutique sera toujours guidé par une analyse histologique préalable qui permet de définir le degré de gravité de la tumeur. Celui-ci s'accroît pour les CBC depuis la forme superficielle jusqu'à la forme sclérodermiforme ou térébrante.
- Dans tous les cas également, la taille de la tumeur doit être prise en compte. Pour un même type anatomo-clinique une tumeur de taille supérieure ou égale à 2 centimètres devra être traitée de manière plus agressive. De même certaines localisations à haut risque de récurrence (région rétro auriculaire, paupière, sillon nasogénien, cuir chevelu, extrémités) devront être prises en considération dans la décision thérapeutique.
- Enfin on tiendra compte du caractère primitif ou récidivant de la tumeur.
- Le risque de récurrence est évalué à environ 5 p. 100 des CBC. Après une première récurrence le risque de récurrence ultérieure dépasse 40 p. 100.

A - METHODES

- Exérèse chirurgicale avec une marge d'exérèse de 4 à 5 mm suivie d'une suture directe, d'une plastie ou d'une greffe. Le contrôle histologique des bords est important. Il peut se faire par un examen anatomopathologique classique (fixation dans le Bouin), un examen extemporané (fixation en congélation) ou par la technique de Mohs. Celle-ci comporte une fixation tissulaire avant l'intervention par une pâte hémostatique contenant de l'hydrochloride de zinc sur la tumeur. L'excision est faite sous anesthésie locale avec repérages topographiques par des coupes horizontales successives et examen anatomopathologique immédiat.
- Radiothérapie soit externe, soit interstitielle (curiethérapie).
- Cryochirurgie pour les localisations difficiles (pointe du nez par exemple).

B - INDICATIONS

- Les indications doivent être discutées entre spécialistes en fonction de la localisation de la tumeur, de son extension locorégionale, de l'âge et de l'état général du sujet, de critères esthétiques et économiques.
- La chirurgie est habituellement préférée en première intention.
- Dans certaines localisations (lèvres), une chimiothérapie première de réduction tumorale est parfois réalisée.

C - RESULTATS

- Les résultats sont excellents avec une guérison dans 95 % des cas si la tumeur a été enlevée précocement. C'est dire l'importance du dépistage systématique de ces tumeurs et du traitement des lésions précancéreuses.
- Les facteurs de risque tels que l'irradiation solaire seront évités dans les limites du possible.

MELANOME

- Les mélanomes sont des tumeurs malignes développées à partir des mélanocytes, cellules issues embryologiquement de la crête neurale, ce qui explique certaines localisations des mélanomes comme dans la choroïde.
- Il en existe plusieurs types. Le plus fréquent dans la population blanche est le mélanome à extension superficielle ou SSM (superficial spreading melanoma) (60 à 70 % des mélanomes).
- Le terme *nævus* désigne toute hyperplasie des mélanocytes, circonscrite et bénigne dans la peau.
- Ces tumeurs mélanocytaires sont à distinguer des mélanoses circonscrites qui sont de simples pigmentations liées à un hyperfonctionnement des mélanocytes, comme les taches café au lait, et les éphélides du sujet roux. Et des tumeurs épithéliales non mélanocytaires pigmentées bénignes (kératoses séborrhéiques) ou malignes (carcinomes basocellulaires).

EPIDEMIOLOGIE

- La fréquence du mélanome augmente plus que celle de tout autre cancer (doublement ces dix dernières années).
- Son incidence est très variable selon la latitude et la composition ethnique des populations (pour 100.000 habitants : 0,4 en Afrique Noire, 0,8 en Asie, 5 à 10 en Europe, 8 aux USA, 40 en Australie).
- Il est exceptionnel chez l'enfant, rare avant 20 ans. Au-delà, il survient à tous les âges. Le sex-ratio en France (F/H) est de 1,4. Les femmes sont touchées en moyenne 3 à 5 ans plus tôt que les hommes.
- **La plupart des mélanomes ne semble pas avoir de précurseur et se développent en peau saine. Une minorité proviendrait de la dégénérescence de *nævus* bénins préexistants.**
- **Le risque de transformation maligne des petits *nævus* "communs" est quasi nul. Les *nævus* communs apparaissent et croissent pendant les 30 premières années de la vie et représentent l'immense majorité des "grains de beauté" de la surface cutanée. A l'âge adulte, un sujet à peau claire en possède habituellement jusqu'à plusieurs dizaines, les plus petits étant désignés du terme de *lentigos*.**
- **Seuls les grands *nævus* congénitaux ou d'apparition précoce dans la vie, ont un risque de transformation relativement élevé. Cependant ils sont exceptionnels et n'expliquent donc la survenue que de très peu de mélanomes.**
- **Dans un but de prévention il n'y a donc aucun intérêt à faire l'exérèse systématique préventive des *nævus* communs. Seule l'exérèse préventive précoce des grands *nævus* congénitaux ou d'apparition précoce est souhaitable.**

- Deux formes anatomocliniques de naevus sont considérés comme des précurseurs épidémiologiques :
 - les naevus congénitaux de grande taille, exceptionnels exposant au risque de mélanome dans plus de la moitié des cas avant l'âge de 10 ans ; ceux de petite taille ayant un potentiel de dégénérescence mal établi,
 - les naevus acquis dysplasiques, particulièrement dans les familles de mélanome héréditaire en sachant que la proportion de mélanome naissant d'un naevus dysplasique reste mal appréciée.
- L'apparition et/ou le développement des mélanomes sont favorisés par :
 - Des facteurs génétiques multiples responsables entre autres du phototype et de mélanomes familiaux (syndrome du naevus atypique, défini par la présence en grand nombre de naevus ressemblant cliniquement à des mélanomes ; xeroderma pigmentosum) ; 10% des mélanomes surviennent dans un contexte de mélanome familial, défini comme au moins 2 mélanomes sur 3 générations.
 - Les expositions solaires en salves intermittentes intenses responsables de brûlures, en particulier pendant l'enfance ou l'adolescence, mais il existe des exceptions, les mélanomes des plantes et des paumes à l'évidence semblent peu liés aux expositions solaires.
 - Les traumatismes, classiquement invoqués, ayant en fait un rôle mineur.
 - L'immunodépression (SIDA, chimiothérapie).

DEPISTAGE

- La détection précoce du mélanome devrait être assurée par un dépistage systématique auquel le mélanome se prête particulièrement pour les raisons suivantes :
 - Mortalité et prévalence élevée d'où une "rentabilité" en terme de santé publique.
 - Examen facile et peu onéreux de toute la surface corporelle.
 - Existence d'une phase à extension superficielle de plusieurs mois ou années dans le SSM, durant laquelle la simple exérèse assure un taux de guérison élevé.
 - Mise en évidence de facteurs constitutionnels ou exogènes favorisant permettant de définir une population "à risques".
- Plusieurs questions sont encore non résolues :
 - Sur quelle population faut-il faire ce dépistage ?
 - * Population entière
 - * Sujets à très haut risque (peau blanche, phototype clair, naevus dysplasiques, mélanome familial) ?
 - Qui doit effectuer le dépistage ?
 - * Dermatologues.
 - * Médecins généralistes.
 - * Personnel paramédical.
 - * Population entière ?
 - Quel doit être le rythme du dépistage ?
 - * Examen annuel pour les sujets à haut risque.
 - * Examen tous les 3 ans pour les autres ?
 - Qui devrait assurer le financement d'un dépistage systématique à grande échelle ?
 - Comment assurer le suivi des sujets dépistés ?

DIAGNOSTIC

Il se pose différemment suivant le type de mélanome.

A - MELANOME SUPERFICIEL A EXTENSION SUPERFICIELLE OU SSM (superficial spreading melanoma)

- C'est la forme la plus fréquente, d'évolution biphasique comportant un temps variable d'extension horizontale intraépidermique (2 à 5 ans) auquel succède une phase d'invasion verticale intradermique. Il ne faut pas attendre cette phase d'invasion verticale pour faire le diagnostic.
- Devant une tache pigmentée, les arguments en faveur du diagnostic de SSM sont :
 - L'asymétrie.
 - Les bords irréguliers avec des contours indentés polycycliques encochés par des incisures.
 - La couleur hétérogène (zones noires, marron ou roses).
 - Le diamètre supérieur à 6 mm.
 - Le caractère évolutif avec extension progressive en surface.
- La présence d'une infiltration nodulaire signe l'extension verticale du mélanome et son diagnostic trop tardif.
- L'abécédaire, diffusé par les campagnes d'information américaine, a le mérite de fixer l'attention sur les points les plus importants (**tableau I**).

Tableau I : Signes évocateurs

<ul style="list-style-type: none"> ● A Asymétrie ● B Bords irréguliers 	<ul style="list-style-type: none"> - Hétérogène - Bleu-noir - Blanc-bleu - Rouge (rouge brique ou orangé), rose - Brillant - > 6 mm
<ul style="list-style-type: none"> ● C Couleur 	
<ul style="list-style-type: none"> ● D Diamètre ● E Extension <p>+ Toute modification récente : Augmentation de taille, changement de couleur, Épaississement de la surface, prurit, Picotement, ulcération, saignement.</p>	

B - MELANOME NODULAIRE

- C'est une forme plus rare, d'emblée invasive (sans phase d'extension horizontale), de pronostic redoutable.
- Il réalise un nodule noir infiltré, saignant facilement. Parfois il est achromique, de diagnostic difficile, alors plus souvent observé sur la plante du pied, le cuir chevelu, le lit de l'ongle.

C - MELANOME DE DUBREUILH

- Le mélanome de Dubreuilh est un vrai mélanome in situ se présentant comme une tache assez large, de couleur inhomogène, à contours irréguliers, apparaissant presque exclusivement sur le visage des sujets de plus de 50 ans, avec une longue phase d'extension superficielle (5 à 15 ans).
- L'apparition d'un nodule ou d'une plaque irrégulière noire très foncée signe le caractère invasif avec migration dermique des cellules malignes.

D - AUTRES FORMES CLINIQUES

- Mélanome lentigineux des extrémités : ils représentent 5 % des mélanomes chez les blancs et 60 % chez les noirs et les asiatiques. Leur phase radiale est longue et leur phase verticale agressive. L'atteinte palmo-plantaire est plus fréquente que l'atteinte unguéale réalisant une bande noire extensive avec volontiers une pigmentation du repli sous-unguéal. On en rapproche le mélanome des muqueuses, mucolentigineux.
- Mélanome verruqueux de diagnostic parfois difficile avec une kératose séborrhéique.
- Halo-mélanome entouré de zones dépigmentées.

E - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1. Naevus

- Les naevus sont caractérisés par la prolifération dans la peau de mélanocytes ou cellules naeviques, souvent regroupées en thèques.
- Ils sont rares à la naissance (naevus congénitaux) et apparaissent le plus souvent dans l'enfance ou l'adolescence Ils s'étendent et se modifient volontiers lors de la puberté, la grossesse ou après expositions solaires. Leur nombre est maximal chez l'adulte jeune, puis ils disparaissent peu à peu chez le vieillard. La plupart des naevus restent bénins.
- L'aspect clinique des naevus est très polymorphe ; leur taille, leur forme, leur couleur, leur consistance, leur pilosité, leur topographie (ubiquitaire) sont très variées.
- Plusieurs types sont bien individualisés :
 - Le naevus lenticulaire : papule lenticulaire lisse de couleur foncée ou claire, classique " grain de beauté ".
 - Le naevus en dôme : saillie bombée, ferme, noire, lisse.
 - Le naevus mollusciforme : tumeur sessile, mûriforme, brun noir, simulant une kératose seborrhéique.
 - Le naevus tubéreux ou verrue molle : tumeur saillante, sessile ou pédiculée, de couleur variable, souvent pileuse.
- Certaines formes cliniques sont particulières, tels :
 - Le halonaevus de Sutton où le naevus est entouré d'un halo achromique, d'évolution souvent régressive.
 - Le naevus bleu en dôme, dont la couleur bleutée est liée à la prolifération dermique profonde des cellules naeviques.
 - Les naevus dysplasiques :
 - * Ils sont définis par des critères histologiques : naevus jonctionnel avec présence d'une dysplasie mélanocytaire intra-épidermique. La corrélation entre les critères histologiques qui définissent la dysplasie et les critères cliniques qui l'évoquent est médiocre. Aussi parle-t-on de naevus cliniquement atypiques du fait

de leur grande taille, de leur couleur inhomogène, de leur teinte brun-rougeâtre et de leurs bords mal limités ou irréguliers.

* Le risque de mélanome lié à la présence de naevus dysplasique est important en cas d'antécédent familial de mélanome, beaucoup plus faible en son absence.

2. Tumeurs noires non mélanocytaires

a) *Kératoses séborrhéiques*

- Elles sont très nombreuses chez les sujets âgés.
- De couleur variée, du café-au-lait au noir, planes ou kératosiques, voire franchement verruqueuses, elles sont caractérisées par leur surface (petits puits comblés de kératine) et leur caractère superficiel (permettant leur soulèvement à la curette).

b) *Histiocytofibromes*

- Ils donnent des nodules durs, enchâssés dans le derme, siégeant volontiers sur les membres inférieurs des femmes. Leur pigmentation est inconstante.

c) *Angiomes thrombosés*

- Ils se constituent très rapidement, surtout chez les sujets jeunes, formant des nodules très noirs, parfois entourés d'un halo inflammatoire, en dessous desquels les angiomes profonds sont difficilement perceptibles.

d) *Carcinomes basocellulaires tatoués*

- Ce diagnostic se pose surtout devant une lésion pigmentée d'une zone exposée, en l'absence des perles satellites caractéristiques des carcinomes basocellulaires.

● **Au moindre doute diagnostique, ces tumeurs doivent être enlevées avec examen histologique de la pièce d'exérèse.**

3. Autres lésions

a) *Botriomycomes et carcinomes spinocellulaires*

- Ces tumeurs peuvent poser un problème de diagnostic différentiel avec les mélanomes achromiques.
- Les botriomycomes correspondent à des bourgeons charnus exubérants, apparus après un traumatisme et théoriquement délimités par un sillon.
- Les carcinomes spinocellulaires peuvent revêtir des aspects cliniques variés ; la notion de facteur favorisant doit être recherchée.

b) *Hémorragies sous-unguéales*

- Elles apparaissent après un traumatisme qui peut être méconnu.
- Leur couleur est plus rouge ou rouge violacé que noire. La lésion progresse vers le bord distal de l'ongle avec sa croissance ; ce dernier critère ne peut être retenu en cas de lésion récente. Au moindre doute l'ablation de la tablette et une biopsie doivent être faites.

EVOLUTION

● L'évolution spontanée d'un mélanome est très variable dans le temps. Certaines tumeurs progressent rapidement alors que d'autres évoluent sur plusieurs années avec des régressions et plus rarement des guérisons spontanées. L'évolution sponta-

née habituelle est marquée par un envahissement local avec extension possible à la peau adjacente ou à distance, aux ganglions régionaux et apparition de métastases, habituellement multiples. Tissus mous, poumons, foie, cerveau sont dans cet ordre les localisations métastatiques les plus fréquentes. L'atteinte osseuse est plus tardive ; tous les organes sont susceptibles d'être atteints secondairement.

- La majorité des métastases survient entre 2 et 5 ans après le traitement de la tumeur primitive. Il en existe cependant de très précoces et de très tardives.

PRONOSTIC

- Le diagnostic précoce et l'exérèse correcte sont les clés du pronostic.
- Les marqueurs pronostiques sont surtout histologiques. Ils sont dominés par l'épaisseur tumorale selon Breslow (figure 1, tableau II), qui est la mesure à l'oculaire micrométrique sur coupe histologique standard de l'épaisseur maximum comprise entre les cellules superficielles de la couche granuleuse épidermique et la base de la tumeur (cellule maligne la plus profonde). L'épaisseur est vraisemblablement une appréciation de la masse de la tumeur. Il existe une corrélation presque linéaire entre épaisseur et mortalité.
- L'ulcération (clinique ou histopathologique) a une valeur péjorative majeure.
- Le niveau d'invasion selon Clark (figure 2), basé sur le concept de franchissement de " barrières anatomiques " (barrière basale qui définit des mélanomes sans risque métastatique (niveau I) et, concept plus discutable, de barrières entre le derme papillaire et le derme réticulaire (niveau III-IV), et entre le derme et l'hypoderme (niveau IV-V)) ne semble apporter de renseignement additif au Breslow que dans les mélanomes minces.
- Les aspects régressifs, s'ils sont plutôt un signe de bonne immunité, minorent artificiellement l'épaisseur selon Breslow.
- D'autres facteurs comme le sexe masculin, l'âge avancé, certaines topographies seraient des facteurs de mauvais pronostic (les mélanomes de la tête et du cou, des extrémités et des muqueuses récidivent plus souvent localement que ceux du tronc et des membres). Cependant ces facteurs sont bien sûr très étroitement liés au délai de diagnostic et donc à l'épaisseur tumorale.
- Le contrôle histologique du premier ganglion relais dit ganglion sentinelle identifié par méthode scintigraphique et colorimétrique est un marqueur pronostique récent extrêmement fiable. Un bénéfice en terme de survie pour le patient n'étant pas encore démontré, cette procédure n'est pas encore introduite dans la routine.
- Un index mitotique élevé est également un facteur de mauvais pronostic :
 - L'étude combinée de l'ensemble des facteurs pronostiques montre globalement que l'épaisseur tumorale selon **Breslow**, l'ulcération et l'envahissement du ganglion *sentinelle* sont les meilleurs indicateurs, mais que le sexe, l'âge et la topographie semblent avoir un poids pronostique indépendant.
 - L'épaisseur tumorale est habituellement utilisée comme guide de l'extension de l'exérèse chirurgicale (tableau II).
- Certains mélanomes lentigineux (mélanome de Dubreuilh, mélanome acral lentigineux) à contours mal définis méritent *souvent* une exérèse plus large que ce que leur épaisseur définit.
- Les stades II (atteinte ganglionnaire) et III (métastases viscérales) sont bien sûr des éléments de très mauvais pronostic.

Figure n° 1
Mesures de l'épaisseur en mm d'un mélanome malin
(indice de BRESLOW) : facteur pronostic essentiel

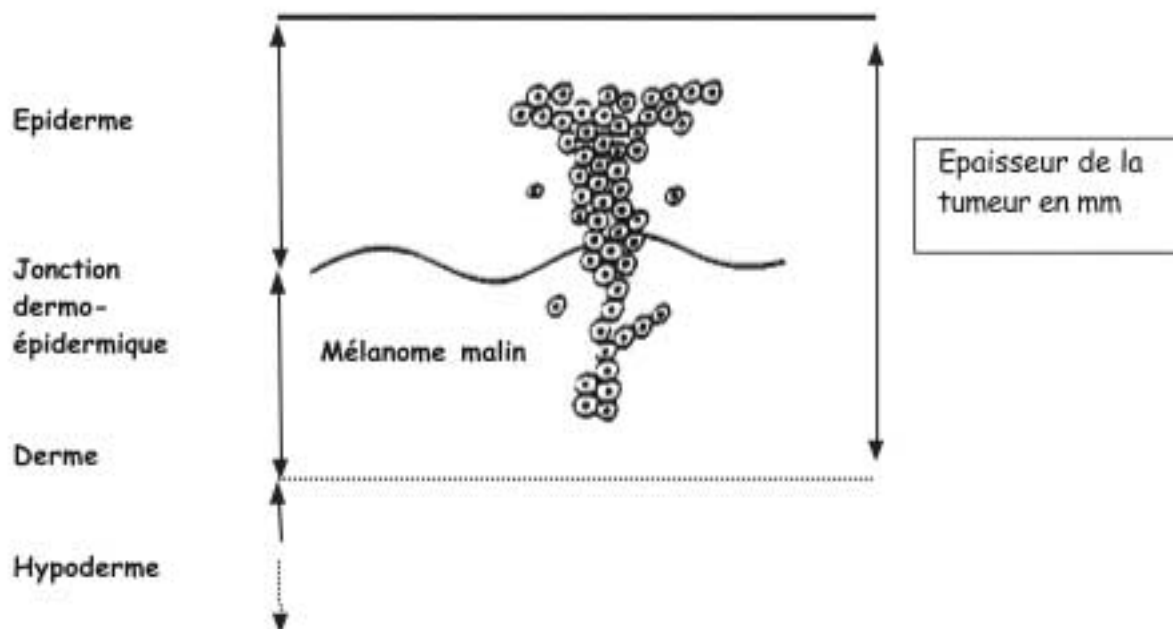


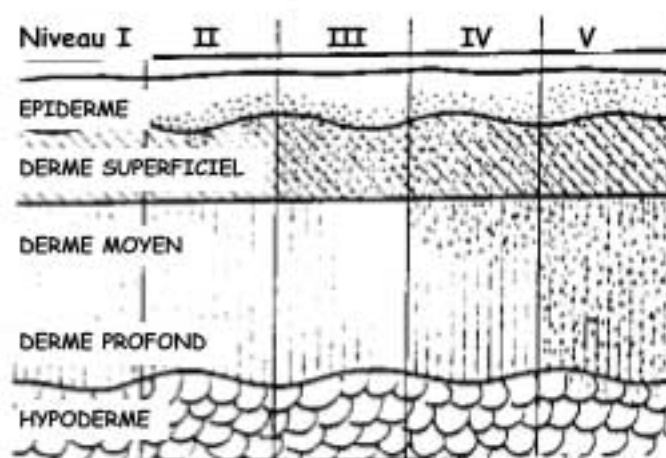
Tableau II :
Corrélations entre l'indice de Breslow et la survie à 5 ans d'après une série de
15 798 mélanomes au stade I, selon Balch & Milton : Cutaneous melanoma,
Lippincott Co., Philadelphia, 1985)

Epaisseur tumorale	$\leq 0,75$ mm	96 %	% de survie à 5 ans
	0,76 à 1,49 mm	87 %	
	1,50 à 2,49	75 %	
	2,50 à 3,99 mm	66 %	
	≥ 4 mm	47 %	

Tableau III : nouvelle classification des mélanomes

Stade	Critères
I A	● Tumeur ≤ 1mm d'épaisseur, sans ulcération, N0, M0
I B	● Tumeur ≤ 1mm, avec ulcération, N0, M0 ● 1 mm < tumeur ≤ 2 mm, sans ulcération, N0, M0
II A	● 1 mm < tumeur ≤ 2 mm, avec ulcération, N0, M0 ● 2 mm < tumeur ≤ 4 mm, sans ulcération, N0, M0
II B	● 2 mm < tumeur ≤ 4 mm, avec ulcération, N0, M0 ● Tumeur > 4 mm, sans ulcération, N0, M0
II C	● Tumeur > 4 mm, avec ulcération, N0, M0
III A	● Tumeur sans ulcération, métastases microscopiques dans 1, 2 ou 3 ganglions lymphatiques régionaux (N1a, 2a), M0
III B	● Tumeur sans ulcération, métastases microscopiques dans 1, 2 ou 3 ganglions lymphatiques ou métastases en transit (N1b, 2b, 2c), M0 ● Tumeur avec ulcération, métastases microscopiques dans 1, 2 ou 3 ganglions lymphatiques régionaux ou métastases en transit (N1a, 2a, 2c), M0
III C	● Tumeur avec ulcération, métastases microscopiques dans 1, 2 ou 3 ganglions lymphatiques régionaux (N1b, 2b), M0 ● Tumeurs avec ou sans ulcération, métastases dans 4 ganglions lymphatiques régionaux ou plus ou métastases en transit avec métastase(s) ganglionnaire(s) régionale(s) (N3)
IV	● Métastases à distance (tous N, M1)

Figure 2 : Mélanomes malins : niveau d'envahissement



TRAITEMENT

- L'exérèse de la tumeur doit être la plus précoce possible. Le bilan initial doit comprendre un examen clinique complet en particulier avec palpation de toutes les aires ganglionnaires. Le bilan préthérapeutique dépend de l'extension du mélanome et a été précisé récemment dans une conférence de consensus. La faible rentabilité des examens paracliniques incite à les considérer comme inutiles à titre systématique. Néanmoins, en raison de leur simplicité, une radiographie pulmonaire et une échographie hépatique sont tout de même conseillées par certains, dans le cadre de la prise en charge globale du malade (stade I ; il n'y a pas de consensus pour les stades II et III).
- Les limites de l'exérèse chirurgicale sont déterminées en fonction de l'épaisseur de la tumeur, c'est à dire de l'indice de Breslow (tableau IV).

Épaisseur en mm (indice de Breslow)	Marges d'Exérèse Recommandées
● Mélanome in situ	● 0,5 cm
● 0 – 1 mm	● 1 cm
● 1,01 – 2 mm	● 1 – 2 cm
● 2,01 – 4 mm	● 2 cm
● > 4 mm	● 2 – 3 cm

- Aucune marge supérieure à 3 cm ne doit être réalisée.
- Pour les mélanomes de Dubreuilh non invasifs, une marge de 1 cm est recommandée. Lorsque cette marge ne peut pas être pratiquée pour des raisons anatomiques et /ou fonctionnelles, une marge de 2,5 cm est acceptable sous couvert d'un contrôle histologique strict des berges (accord d'experts).
- Lorsqu'il n'y a pas d'adénopathie palpable, le curage ganglionnaire systématique n'améliore pas le pronostic, ainsi que d'éventuelles chimiothérapies adjuvantes. Au stade II un curage ganglionnaire complet est généralement recommandé.
- Une chimiothérapie est utilisée en cas de métastase unique inextirpable chirurgicalement ou de métastases multiples. Le mélanome est peu sensible à la chimiothérapie. Aussi de nombreux protocoles existent. Les antimitotiques les plus utilisés sont la dacarbazine (Déticène) et la fotémustine (Muphoran) en cas d'atteinte cérébrale. Les protocoles actuels comprennent également l'association d'interféron alpha, d'interleukine-2 ou de cis-platine selon les cas.
- L'interféron-alpha a récemment obtenu une AMM pour le traitement adjuvant des mélanomes avec atteinte ganglionnaire.

Modalités de surveillance après exérèse d'un mélanome primitif

1. *Mélanome in situ ou de stade I* : surveillance clinique tous les 6 mois pendant 5 ans puis une fois par an toute la vie + autosurveillance. Aucun examen d'imagerie complémentaire.

2. *Mélanome de stade II ou III* : surveillance clinique tous les 3 mois pendant 5 ans puis une fois par an toute la vie + autosurveillance. Une échographie loco-régionale de la zone de drainage peut être réalisée tous les 3 à 6 mois pendant les 5 premières années (option). Aucun autre examen d'imagerie n'est par ailleurs nécessaire en dehors de signes d'appel.

3. *Au delà* : surveillance clinique tous les 3 mois pendant 5 ans, puis 1 fois par an toute la vie. Les examens d'imagerie sont à adapter cas par cas.

POINTS FORTS

- Le soleil est le seul facteur d'environnement impliqué (expositions intermittentes, brutales, et reçues dans l'enfance) mais n'est pas exclusif : 10 p. 100 des mélanomes sont familiaux (dépistage et surveillance particulière).
- La plupart des mélanomes naissent de novo.
- Le diagnostic du mélanome est anatomo-clinique.
- Le diagnostic précoce et l'exérèse correcte sont les clés du pronostic au stade primaire. Les marqueurs pronostiques sont surtout histologiques, dominés par l'épaisseur tumorale selon Breslow qui guide l'extension de l'exérèse chirurgicale.
- Excepté pour les mélanomes de très faible épaisseur, le risque de récurrence existe.
- Développés aux dépens du kératinocyte, les carcinomes baso-cellulaires (CBC) et épidermoïdes (CE) ont une physiopathogénie et une évolutivité différentes. Leurs points communs sont leur augmentation d'incidence (rôle de l'exposition solaire répétée) et leur prise en charge avant tout chirurgicale.
- Le CBC est le plus fréquent des carcinomes épithéliaux. Son incidence augmente en fonction du phototype et de la latitude. Il ne survient pas sur une lésion précancéreuse. Il n'est pas localisé sur les muqueuses. L'évolution est lente, purement locale.
- Le CE survient souvent sur une lésion précancéreuse : kératoses photo induites, cicatrices de brûlures ou de radiodermite, plaies chroniques, états scléro atrophiques génitaux, certaines lésions muqueuses virales à HPV.
- Le CE est potentiellement agressif (métastases ganglionnaires ou à distance).

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

DERMATOLOGIE

Ulcérations ou érosion des muqueuses orales et/ou génitales

III-343

Dr Pierre-André BECHEREL

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3^{ème} cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site laconferencehippocrate.com. Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

Ulcérations ou érosion des muqueuses orales et/ou génitales

Objectifs :

- **Devant des ulcérations ou érosions des muqueuses orales et/ou génitales, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents**

ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

A - DIAGNOSTIC POSITIF

- Le diagnostic d'ulcération est facile devant l'existence d'une perte de substance. Il est classique de séparer :
 - *L'érosion (ou exulcération)*, où la perte de substance, bien limité, intéresse seulement l'épithélium ; ces érosions sont souvent post-bulleuses mais peuvent également être infectieuses (syphilis primaire) ; la cicatrisation est rapide, sans cicatrice.
 - *L'ulcération*, où la perte de substance, à bord irrégulier, intéresse l'épithélium et le chorion de la muqueuse ; elle peut laisser une cicatrice indélébile.
 - *L'ulcère* correspondant à une ulcération d'évolution chronique sans tendance à la cicatrisation spontanée.
- En fait, il n'existe pas de limite nette entre ces trois lésions élémentaires. Leur diagnostic est clinique.

B - BASES DU DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

- Age du malade.
- Interrogatoire précis sur les circonstances d'apparition des lésions (traumatisme, rapport sexuel, syndrome infectieux, éruption bulleuse, traitement local) et leur allure évolutive (aiguë ou torpide).
- Examen clinique qui apprécie leur nombre, leur topographie, leur aspect, leur extension. Toutes les muqueuses sont systématiquement examinée ainsi que l'ensemble du tégument.
- Au besoin, certains examens complémentaires sont réalisés à la recherche d'un syndrome inflammatoire, d'une étiologie infectieuse (isolement du microorganisme ou sérologie) ; cyto-diagnostic, biopsie (surtout pour les maladies bulleuses et les carcinomes), IFD, recherche d'anticorps anti-peau, numération formule sanguine, plaquettes.

CONDUITE A TENIR

- Elle dépend de l'étiologie.
- Les différentes étiologies peuvent être classées en 7 groupes.

A - ULCERATIONS TRAUMATIQUES

- Souvent le diagnostic est évident dès l'interrogatoire mettant en évidence une brûlure, l'application intempestive d'agents caustiques, une irritation mécanique...
- Ailleurs l'examen clinique met en évidence une prothèse dentaire mal adaptée ou un chicot avec en regard une ulcération souvent unique, unilatérale, douloureuse. La confirmation du diagnostic est alors apportée par la disparition de l'ulcération après les soins dentaires.
- Toute irritation ou ulcération chronique muqueuse peut se compliquer d'un carcinome spinocellulaire (biopsie systématique au moindre doute, en particulier en l'absence de cicatrisation).

B - APHTES

- Les aphtes sont des lésions très fréquentes.
- Leur étiologie reste inconnue. Leur diagnostic est clinique.
- Ce sont des ulcérations douloureuses, lenticulaires, à fond blanchâtre ou jaunâtre ("beurre frais"), à bords nets entourés d'un liséré inflammatoire rouge, sans adénopathie satellite. Ils sont le plus souvent petits, de quelques millimètres de diamètre, parfois géants, de diagnostic plus difficile.
- Ils peuvent être observés dans la bouche ou plus rarement sur la muqueuse génitale.
- Très fréquemment, ils sont isolés, désagréables voire douloureux, mais sans gravité, qu'ils soient uniquement buccaux ou bipolaires. La récurrence est très fréquente avec parfois des facteurs déclenchants notamment alimentaires.
- Les aphtes peuvent être symptomatiques d'une maladie de Behçet, d'une leuconéutropénie ou encore d'une infection VIH.
- Le traitement est symptomatique local et/ou général (colchicine, voire thalidomide dans les formes invalidantes). Des applications locales de bicarbonates de sodium dilués, d'anesthésiques, de corticoïdes ou de tétracyclines peuvent avoir un effet bénéfique.
- Exceptionnellement, les aphtes sont symptomatiques d'une maladie de Behçet dont les principales manifestations sont :
 - Cutanéomuqueuse avec une aphtose bipolaire, une hypersensibilité aux points de piqûres, des pseudo-folliculites, une hypodermite.
 - Oculaires avec fréquemment une uvéite.
 - Articulaires avec une polyarthrite inflammatoire.
 - Neurologiques souvent en rapport avec des thromboses...
- La fréquence du groupe HLA B5 a été soulignée chez ces patients.
- Le traitement est variable, fonction de la gravité de la maladie (traitements locaux de l'aphtose, thalidomide, corticoïdes, immunosuppresseurs).

C - ULCERATIONS INFECTIEUSES

1. Syphilis

- Toutes les lésions érosives syphilitiques sont contagieuses (+++).

a) *Syphilis primaire*

- Le chancre est une exulcération, unique, de 1,5 à 2 cm de diamètre, à surface lisse rosée, propre, laissant suinter une sérosité claire, indolente et indurée avec adénopathies satellites, Tous ces caractères sont inconstants, les caractères les plus fiables étant l'induration et les adénopathies.

b) *Syphilis secondaire*

- On observe des plaques muqueuses, érosions arrondies ou ovalaires, roses ou opalines, non infiltrées, généralement multiples, contemporaines de la première floraison. Les syphilides papuloérosives sont surtout périanales et génitales. Le diagnostic repose sur la mise en évidence du tréponème à l'examen direct et/ou les résultats de la sérologie quantitative (TPHA, VDRL).

2. Herpès

- L'herpès est très fréquent.

a) *Clinique***- *Primo-infection buccale* :**

- * Observée essentiellement chez l'enfant, elle réalise une gingivostomatite aiguë douloureuse, fébrile, avec présence d'érosions arrondies ou polycycliques et d'adénopathies sous-maxillaires et/ou sous-mentales.

- *Primo-infection génitale* :

- * Elle est très douloureuse, surtout chez les femmes, avec une vulvovaginite intense, des érosions polycycliques et des adénopathies inguinales bilatérales douloureuses. Une rétention d'urines, transitoire, est possible. Chez l'homme, la primo-infection génitale est souvent difficile à différencier d'une récurrence.

- *Récurrences* :

- * Elles se manifestent habituellement par des érosions regroupées en bouquet sur une base érythémateuse.

b) *Diagnostic*

- Le diagnostic est posé sur les données de l'interrogatoire et de l'examen clinique.
- Le cytodiagnostics permet de révéler la présence de cellules ballonnantes infectées par un virus du groupe Herpès dans la moitié des cas (effet cytopathogène caractéristique).
- Le prélèvement viral est plus sensible et spécifique, permettant l'identification du virus, le plus souvent de type 1 dans les herpès buccaux et de type 2 dans les herpès génitaux.
- La sérologie herpétique n'a d'intérêt qu'en cas de primo-infection.

c) *Traitement*

- L'aciclovir est prescrit dans les formes sévères (primo-infection grave, immuno-dépression), plutôt par voie intraveineuse lors d'une hospitalisation (urgence++).

3. Chancre mou

- Le chancre mou est une maladie sexuellement transmissible, due à *Haemophilus ducreyi*, de topographie essentiellement génitale. Beaucoup plus fréquente chez l'homme que chez la femme où elle passe inaperçue, l'affection est souvent liée à la prostitution.

a) *Clinique*

- L'incubation, courte, dure classiquement de 1 à 4 jours.
- Les chancres, souvent multiples, sont douloureux, profonds, non indurés, à fond sale et à bords volontiers nécrosés, jaunâtres, doublés extérieurement par une fine ligne hémorragique. Ils s'accompagnent d'une adénopathie inconstante, douloureuse, inflammatoire, souvent unilatérale, avec une tendance au ramollissement et à la fistulisation.
- Des chancres mixtes sont possible, dus à l'inoculation au cours d'un même rapport sexuel

du tréponème pâle et du bacille de Ducrey. En raison du temps d'incubation différent des deux maladies, la lésion a d'abord l'aspect d'un chancre mou qui, vers le 15ème jour, s'indure, devient propre, lisse, régulier. Les adénopathies se bilatéralisent et prennent les caractères syphilitiques.

b) Diagnostic

- Le diagnostic est évoqué devant un aspect clinique évocateur, l'exclusion des autres étiologies d'ulcération génitale et l'examen direct du pus prélevé à la surface du chancre ou d'un ganglion abcédé. Les bacilles sont mis en évidence sous forme d'éléments de petite taille, Gram négatif, intra ou extracellulaires.

c) Traitement

- Le traitement repose sur l'érythromycine (2 g/j) pendant 7 à 10 jours ou le triméthoprime-sulfaméthoxazole (320-1 600 mg/j) pendant 5 à 7 jours.
- Des traitements minutes par ceftriaxone ou ciprofloxacine ont également été proposés.
- La ponction évacuatrice des adénopathies suppurées complète si nécessaire le traitement antibiotique.

4. Infections par les virus Coxsackie

- Le syndrome pied-main-bouche associe une stomatite douloureuse à une éruption vésiculeuse des mains et des pieds. Dans la bouche, les lésions vésiculeuses puis érosives prédominent dans la moitié antérieure.
- L'herpangine donne, à l'opposé, une pharyngite et une stomatite postérieure, douloureuse, fébrile, vésiculeuse et ulcéro-érosive.
- Le diagnostic clinique peut être confirmé par l'isolement du virus dans les vésicules, les selles, plus rarement le nasopharynx ou par l'ascension du taux des anticorps dans 2 prélèvements à 10 jours d'intervalle.
- Il n'y a pas de traitement en dehors de l'antisepsie.

5. Candidoses

- Certaines candidoses, notamment buccales ou génitales masculines, peuvent être érosives. Le diagnostic repose sur le prélèvement mycologique. Le traitement fait appel aux anticandidosiques locaux.

6. Autres

- D'autres maladies infectieuses peuvent donner des ulcérations muqueuses : donovanose, angine de Vincent, lymphogranulome vénérien de Nicolas-Favre, histoplasmosse, amibiase...

D - LOCALISATIONS MUQUEUSES DES MALADIES BULLEUSES

- L'atteinte muqueuse est fréquente dans le pemphigus, le syndrome de Lyell, l'érythème polymorphe majeur, le syndrome de Stevens-Johnson, la pemphigoïde cicatricielle, l'épidermolyse bulleuse acquise.
- Elle est plus rare dans la pemphigoïde bulleuse.
- Le diagnostic repose sur la clinique, les résultats du cytodagnostic, de la biopsie cutanée avec immunofluorescence et de la recherche sérique d'anticorps anti-peau.

E - ULCERATIONS DES HEMOPATHIES ET/OU DES TRAITEMENTS IMMUNOSUPPRESSEURS

- Il est très fréquent de constater des stomatites pseudo-membraneuses, ulcérées et nécrotiques chez les patients leucémiques, leucopéniques ou en aplasie. Des ulcérations buccales ont également été décrites chez les malades atteints d'anémies hypochromes, de la maladie de

Biermer, au décours de chimiothérapies (méthotrexate surtout mais aussi 5 FU, cyclophosphamide = Endoxan, chlorambucil = Chloraminophène...).

- Au moindre doute, il faut faire une numération formule sanguine, en particulier chez l'enfant.

F - ULCERATIONS CHRONIQUES

- Toute ulcération chronique des muqueuses doit faire suspecter un carcinome spinocellulaire, imposant une biopsie, si besoin répétée (+++).

G - CAUSES RARES

- De nombreuses affections générales peuvent donner des ulcérations muqueuses : lupus, lichen, toxidermies.

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

DERMATOLOGIE

Ulcère de jambe

I-9-137

Dr Pierre-André BECHEREL
Ancien Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3^{ème} cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site laconferencehippocrate.com. Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

Ulcère de jambe

Objectifs :

- Diagnostiquer un ulcère de jambe
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient

- L'ulcère est défini comme une perte de substance dermoépidermique d'évolution chronique. Les ulcères de jambe sont observés dans les deux sexes avec une nette prédominance féminine. Ils constituent un fléau social par leur chronicité, entraînant absentéisme et hospitalisation prolongée. Dans la grande majorité des cas, il s'agit d'une complication des troubles trophiques circulatoires veineux ou artériels.
- L'hypertension veineuse est en rapport avec une incontinence saphénienne et une incontinence des perforantes dans la maladie variqueuse ou avec une incontinence des troncs profonds dans la maladie post-phlébitique.
- L'insuffisance de perfusion artérielle peut être chronique, liée à une maladie athéroscléreuse des gros troncs, ou aiguë comme dans l'angiodermite nécrosante secondaire à une artériolo-sclérose.
- Quelle que soit l'origine de l'ulcère, il existe très fréquemment un facteur déclenchant tel qu'un traumatisme local ou une infection.

DIAGNOSTIC

A - EXAMEN D'UN MALADE PORTEUR D'UN ULCERE DE JAMBE

- Le diagnostic d'ulcère de jambe est facile devant une ulcération d'un membre inférieur d'évolution chronique.
- Il est important d'apprécier les caractères de l'ulcère (schéma) :
 - Le siège.
 - La taille.
 - Le fond.
 - Les bords.
 - L'état du tégument périulcéreux et les traitements préalables.
- Les conditions circulatoires du membre sont étudiées par :
 - L'existence de signes fonctionnels.
 - Les antécédents,
 - L'exploration clinique de la circulation artérielle et veineuse.
 - L'appréciation de l'état trophique du membre.
 - Les Doppler artériels et veineux systématiques.
 - L'artériographie prescrite en cas de projet chirurgical précis.
- Au terme de cet examen, il sera possible de faire un diagnostic étiologique.
- **Il faut systématiquement rechercher une complication.**

B - DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE DES ULCERES DE JAMBES

1. Ulcères veineux (variqueux ou post-phlébitiques)

a) L'origine veineuse d'un ulcère est évoquée par

- Ses caractères :

- * Souvent unique, volumineux, à bords propres, à fond rouge ou recouvert d'un exsudat jaunâtre.
- * De siège sus-malléolaire interne ou externe selon le territoire saphène, incontinent en cas d'ulcère variqueux, volontiers rétro- ou sous-malléolaire en cas d'ulcère post-phlébitique.
- * Associé à des douleurs souvent modérées, majorées par l'orthostatisme.

- Le terrain :

- * Il s'agit typiquement d'une femme de 50 à 70 ans, souvent obèse.

- Les antécédents :

- * De maladie variqueuse familiale ou personnelle.
- * De facteurs favorisant l'insuffisance veineuse tels l'orthostatisme professionnel, le chauffage par le sol, la sédentarité, l'excès de poids, etc. ...
- * De thrombose veineuse profonde connue ou méconnue au décours d'un accouchement, d'une intervention ou d'une immobilisation plâtrée.

b) L'origine veineuse d'un ulcère est affirmée par

- La mise en évidence d'une symptomatologie fonctionnelle d'insuffisance veineuse (jambes lourdes le soir, oedème vespéral des pieds et des chevilles).
- La présence d'un oedème permanent témoignant d'une insuffisance veineuse profonde post-phlébitique.
- L'existence de varices dans le territoire saphène correspondant au siège de l'ulcère avec reflux dans la crosse de la saphène interne et insuffisance des perforantes.
- L'existence de troubles trophiques de la peau périulcéreuse, plus marqués dans la maladie post-phlébitique :
 - * Capillarite ectasiant avec télangiectasies chevelues et varicosités.
 - * Dermite purpurique et pigmentée ou dermite ocre.
 - * Atrophie blanche, secondaire.
 - * Nodules pseudo-kaposiens d'insuffisance veineuse.
 - * Hypodermite chronique sclérodermiforme donnant une rétraction cutanée du tiers inférieur de la jambe.
- Les résultats du Doppler veineux systématique recherchant une anomalie de la perméabilité et de la continence valvulaire des troncs veineux superficiels, profonds et perforants.
- La phlébocavographie des membres inférieurs, qui n'est faite qu'en cas de doute sur la perméabilité des troncs veineux profonds, en cas de suspicion de dysplasie veineuse ou de syndrome de Cockett (compression de la veine iliaque gauche par l'artère iliaque primitive droite).

2. Ulcères artériels

a) L'origine artérielle d'un ulcère est évoquée par

- Ses caractères :

- * Unique ou multiple, volontiers petit, à bords atones, creusant à fond irrégulier, surinfecté.
- * De siège variable, souvent suspendu.
- * Dououreux d'autant plus qu'il est surinfecté.

- Le terrain :

- * Il s'agit typiquement d'un homme de 50 ans, fumeur.

– *Les antécédents :*

- * De facteurs de risque vasculaires (tabac, hypertension, hyperlipidémie, diabète, obésité).
- * De signes en faveur d'une autre localisation de l'artériopathie (insuffisance coronarienne, atteintes cérébrale, digestive).

b) L'origine artérielle d'un ulcère est affirmée par

- L'existence d'une claudication intermittente du membre inférieur de l'ulcère, ou de douleurs de décubitus,
- La diminution nette des pouls distaux associée éventuellement à des souffles sur les trajets artériels,
- La présence d'anomalies cutanées signant l'insuffisance de perfusion artérielle (pied froid, pâle avec accentuation de la pâleur à l'élévation, cyanose apparaissant en déclivité, allongement du temps de recoloration du gros orteil après pression sur la pulpe, dépilation...),
- Les résultats du Doppler artériel systématique,
- Les données de l'artériographie, faite seulement en vue d'une éventuelle intervention.

3. Ulcères mixtes

- Les ulcères mixtes sont fréquents, prenant volontiers l'aspect d'un ulcère veineux peu bourgeonnant et douloureux.

4. Ulcères par angiodermite nécrosante

- Ces ulcères touchent préférentiellement les femmes de plus de 60 ans, volontiers hypertendues (90 %), diabétiques (30 %). Théoriquement, l'absence d'artériopathie des gros troncs avec conservation des pouls distaux et l'absence d'anomalie de la circulation veineuse étaient des éléments importants de la description initiale de l'angiodermite nécrotique. En fait, une artériopathie athéroscléreuse des gros troncs et/ou une insuffisance veineuse des membres inférieurs sont présentes dans plus du tiers des cas.
- Le début est brutal, volontiers favorisé par un traumatisme généralement minime. Une plaque érythémato-purpurique se transforme rapidement en une plaque de nécrose noirâtre, superficielle, adhérent aux plans profonds laissant place à une ulcération extensive à bords cyanotiques et purpuriques, sans bourrelet. Elle s'étend sur les traînées réticulées érythémateuses. Au fur et à mesure des poussées nécrotiques serpiginieuses, les lésions s'agrandissent, confluent et réalisent des ulcères irréguliers de grande taille.
- Les lésions sont préférentiellement localisées sur les jambes, typiquement sur la face antéro-externe à l'union du tiers moyen et inférieur, plus rarement sur la face antéro-interne ou à la cheville.
- La douleur est intense, permanente à type de décharge ou de broiement et persiste tant que les lésions sont évolutives.
- L'évolution comporte une phase d'extension initiale d'importance et de durée variable, peu accessible au traitement, une cicatrisation toujours lente en l'absence de greffes cutanées et des récurrences fréquentes sur le même membre ou contralatérales.
- L'examen anatomopathologique des zones périulcéreuses prénécrótiques peut objectiver des thromboses artériolocapillaires du derme moyen et profond. En fait celles-ci sont inconstantes. Très souvent, en effet, il n'existe qu'une artériolosclérose des artérioles du derme profond avec hyalinose sous-endothéliale, épaissement et fibrose de la média, anomalies présentes en zone saine périlésionnelle ou à distance. Un vasospasme prolongé sur ces vaisseaux pathologiques expliquerait la nécrose. Cet aspect anatomopathologique n'est pas spécifique puisqu'également retrouvé en peau saine des hypertendus et des diabétiques.

5. Autres étiologies d'ulcère de jambe

- Elles sont nombreuses : hématologiques (drépanocytose, thalassémie, thrombocytémies,...), immunologiques (vascularites,...), infectieuses (rickettsiose, mycoses profondes,...), parasitaires (filariose, leishmaniose,...), néoplasiques, congénitales (syndrome de Klinefelter, déficit en prolidase, maladie de Werner,...).

DIAGNOSTIC DES COMPLICATIONS

A - INFECTIONS

- La seule positivité des prélèvements bactériologiques (staphylocoques, bacilles Gram négatif...) est insuffisante pour affirmer une infection évolutive.
- L'apparition d'un pus vert dégageant une odeur caractéristique signe une surinfection à pyocyaniques.
- L'apparition d'un cordon douloureux rouge situé sur le trajet lymphatique avec fièvre et adénopathie évoque une lymphangite.
- Un oedème inflammatoire périulcèreux plus ou moins fébrile oriente vers un érysipèle ou une cellulite infectieuse nécrosante. Une cellulite infectieuse nécrosante doit être évoquée devant l'apparition de signes locaux (plaques nécrotiques, violacées extensives, hypoesthésies, crépitations), et/ou généraux (fièvre élevée ou paradoxalement normale, choc, marbrures,...).
- L'étiologie est avant tout streptococcique mais peut être à plusieurs germes sur ce terrain (staphylocoques, bacilles Gram -, anaérobies).
- Le bilan comporte une appréciation de l'état infectieux (hémocultures, prélèvements locaux, radiographies des os et des parties molles) et général (ionogramme sanguin, glycémie, radio du thorax, ECG). Le traitement est médico-chirurgical : réanimation hydroélectrolytique, antibiothérapie adaptée par voie intraveineuse, détersion des tissus nécrosés.
- Une septicémie ou une ostéite sont possibles.

B - CHRONICITE ET RECIDIVES

- Ce sont les complications les plus fréquentes, et les plus désespérantes.

C - DEGENERESCENCE CARCINOMATEUSE

- Elle est rare ; cependant son risque impose la biopsie systématique si nécessaire répétée avec examen anatomopathologique devant tout bourgeonnement anormal des bords de l'ulcère (carcinome épidermoïde).

D - COMPLICATIONS PARTICULIERES AUX ULCERES VEINEUX

1. Dermoépidermite périulcèreuse

- Elle est constituée de lésions cutanées eczématiformes, prurigineuses (micro-vésiculeuses et suintantes) ou sèches et squameuses. Elle est favorisée ou provoquée par la stase veineuse, la surinfection microbienne et les produits appliqués sur l'ulcère, souvent caustiques et/ou allergiques.

2. Hémorragies

- Elles sont généralement dues à des ruptures de varices dans la zone ulcérée. Elles nécessitent une compression locale sur une jambe surélevée.

TRAITEMENT

- Le traitement est symptomatique et étiologique. Il doit être prescrit et surveillé par le médecin de famille ou un spécialiste, en évitant au maximum les hospitalisations prolongées, coûteuses, inutiles et souvent mal supportées chez les personnes âgées.

A - TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE LOCAL

- Il a une importance majeure et est identique quelle que soit l'étiologie de l'ulcère.

1. Première phase

- Elle correspond à une phase de désinfection locale, de détersion et de culture du bourgeon charnu.
- **Les soins sont faits quotidiennement une fois par jour par une infirmière compétente (à domicile, dispensaire...) et régulièrement contrôlés par le médecin.**
- Ils comprennent :
 - Un *bain de jambe non obligatoire* pendant 5 à 10 min environ, dans une eau tiède avec un antiseptique dilué facilitant le décollement des pansements et la détersion manuelle.
 - Le *nettoyage de l'ulcère* avec des compresses imbibées de sérum physiologique, voire d'acide borique en cas de surinfection par le pyocyanique.
 - La détersion manuelle, douce et patiente, avec un bistouri ou un vaccinostyle, qui permet l'ablation des débris fibrineux et purulents et l'excision des tissus nécrotiques jusqu'à la peau saine.
 - La *protection de la peau périulcéreuse* par la pommade Dalibour® ou avec Dermocuisse® ; en cas d'eczéma variqueux, un dermocorticoïde de niveau II est employé en alternance avec ces topiques 1 jour sur 2 jusqu'à disparition du prurit.
 - Sur l'ulcère, des *compresses* imbibées de sérum physiologique ou de vaseline pure convenant à toutes les phases du traitement ; les tulle de Bétadine ont une activité antiseptique mais sont parfois douloureux ou allergisants ; un bourgeon charnu exubérant est réduit par du nitrate d'argent au crayon ou du corticotulle.
 - Le *pansement sur l'ulcère*, ayant une épaisseur suffisante pour atténuer les traumatismes, maintenu par une bande de gaze fine et large, non serrée.

2. Fermeture de l'ulcère

- Elle correspond à la phase d'épidermisation.
- Lorsque l'ulcère est propre, avec un bourgeon charnu correct atteignant le niveau cutané, les soins ne sont plus faits que 1 à 2 fois par semaine.
- Les pansements occlusifs et absorbants soit hydrogel (Biatain®, Allewyn®, Askina®...), soit hydrocolloïdes (Biofilm®, Comfeel®, Duoderm®) ont pour avantage de réaliser une hydratation satisfaisante pour l'épithélialisation, persistante 4 à 8 jours. Ils ont un effet antalgique mais favorisent la pullulation microbienne.
- L'épidermisation, lente, s'effectue de façon centripète à partir des berges de l'ulcère ; elle peut être accélérée par une autogreffe en pastille ou en résille augmentant le nombre des foyers d'épidermisation.

B - TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE GENERAL

- Des antalgiques sont souvent nécessaires avant les soins et en continu dans les ulcères artériels.
- La vaccination antitétanique est systématique chez les sujets non régulièrement vaccinés.

- Des antibiotiques par voie générale sont prescrits en cas d'infection patente, choisis en fonction du type de l'infection et des résultats de l'éventuel antibiogramme.

C - TRAITEMENT ETIOLOGIQUE

1. Ulcère d'origine veineuse

a) Mesures hygiéno-diététiques

- Correction d'une surcharge pondérale.
- Surélévation des pieds du lit.
- Contention élastique du membre atteint posée avant le lever du lit avec des bandes (Biflex forte® étalonnée) ou des bas à varice (Sigvaris®).
- Pratique régulière de la marche, du vélo ou de la natation.

b) Maladie variqueuse

- Sclérothérapie (injection thrombosante intraveineuse) isolée en cas de varices multiples sans incontinence ostiale saphénienne importante ni artériopathie ou en complément du stripping,
- Stripping (exérèse chirurgicale des varices),
- Suppression des perforantes incontinentes par ligature.
- *Sclérothérapie et stripping sont contre-indiqués en cas de grossesse, d'anomalies séquellaires de la perméabilité des troncs profonds rendant nécessaire la conservation du réseau superficiel.*

c) Maladie post-phlébitique

- Il est exceptionnel de pratiquer une intervention de reperméabilisation.

2. Ulcères d'origine artérielle

a) Mesures hygiéno-diététiques

- Elles comprennent l'arrêt ou la correction des facteurs de risque de la maladie artérielle, la pratique régulière de la marche et la protection de tout traumatisme.

b) Lésion artérielle localisée

- Une intervention chirurgicale est envisageable (greffe, pontage, désobstruction), après confirmation par le Doppler et l'artériographie.

c) Lésions artérielles diffuses

- Il est possible de prescrire des vasodilatateurs généraux, une sympathectomie lombaire chimique (phénolisation sympathique) ou chirurgicale, des injections intraartérielles, des techniques d'hémodilution (perfusion de macromolécules en secteur hospitalier si l'état tensionnel, cardiaque et rénal le permet). Malheureusement parfois, une amputation est malgré tout nécessaire.

3. Angiodermites nécrotiques

- Aucun traitement spécifique n'a fait la preuve de son efficacité dans les essais contrôlés. Le traitement symptomatique de l'ulcère doit comporter une détersion douce mécanique des zones nécrotiques associée à des antalgiques pour faciliter les soins locaux.
- Les autogreffes cutanées, réalisées sous anesthésie locale, selon la technique en pastilles, à la phase de granulation, raccourcissent considérablement la durée d'évolution et ont un taux de réussite excellent.
- Le repos et le traitement des éventuels facteurs de risque associés (diabète, HTA) restent aujourd'hui le meilleur traitement de fond disponible.