

MALADIES DERMATOLOGIQUES AIGUËS DE L'ENFANT

Martin Theiler, Agnes Schwieger-Briel, Nicole Knöpfel, Isabelle Luchsinger, Regula Wälchli, Lisa Weibel

Traduction: Rudolf Schlaepfer

Introduction

Les maladies dermatologiques sont une raison fréquente de consultation urgente pour des enfants ou adolescents. D'après une enquête du Service d'urgence interdisciplinaire de la Clinique pédiatrique universitaire Zurich, près de 20 % des enfants nécessitant un traitement présentait des lésions cutanées¹⁾. Ces maladies ne constituent pas toujours un risque vital. L'apparition souvent brusque, pleinement visible, ainsi que les symptômes associés comme le prurit, impressionnent et déstabilisent les enfants et les familles. Pour le médecin traitant, il ne s'agit pas toujours de poser un diagnostic précis mais de décider rapidement d'un traitement adéquat et de reconnaître les dermatoses potentiellement dangereuses.

«L'enfant a une éruption et je n'ai aucune idée de quoi il s'agit»

Les maladies dermatologiques sont très fréquentes, polymorphes et se présentent souvent de manière atypique. Il n'est donc pas rare qu'on ne puisse pas clairement situer une manifestation dermatologique sur des critères purement cliniques. La possibilité de consulter un spécialiste fait souvent défaut en fin de semaine ou pendant les heures tardives. De nombreux exanthèmes aigus sont d'origine para-infectieuse, ne nécessitent que des mesures symptomatiques et disparaissent spontanément après quelques jours. Les points suivants contribuent au tri des manifestations dermatologiques ambiguës. Si aucun des symptômes évoqués ci-dessous n'est présent, dans la plupart des cas, il ne s'agira pas d'une maladie dermatologique critique. Si l'on constate par contre un ou plusieurs de ces symptômes, une dermatose potentiellement dangereuse est possible, respectivement probable, nécessitant un diagnostic précis. Dans ces cas s'imposent souvent des examens biologiques, des frottis, voire biopsies cutanées, et la consultation d'un spécialiste.

• État général diminué

• **Formation de vésicules ou phlycthènes.** On peut les constater lors de réactions sévères à des médicaments (syndrome de Stevens-Johnson, nécrolyse épidermique toxique), de dermatoses bulleuses auto-immunes, d'infections cutanées (Staphylococcal Scalded Skin Syndrom, varicelle, herpès etc.) ou d'autres maladies encore. Les décollements étendus de la peau sont problématiques en soi, car ils

sont douloureux, entraînent des pertes de volume et sont des portes d'entrée pour des infections.

- Les **muqueuses** sont fréquemment impliquées dans le cas de maladies bulleuses problématiques, mais peuvent aussi être touchées isolément. Des érythèmes ne sont par ailleurs pas rares lors d'infections sérieuses, comme p.ex. la rougeole. Les affections sévères des muqueuses peuvent engendrer des difficultés à s'alimenter. Lors d'atteinte des conjonctives, il faut craindre le risque de lésions résiduelles.
- Bien que de nombreux **exanthèmes** aient un aspect **purpuriforme** sur les membres inférieurs, ce phénomène doit toujours être considéré comme un symptôme d'alarme, notamment en présence d'un état fébrile. Dans cette situation, la septicémie à méningocoques ou toute autre infection sévère évoquant un purpura fulminans doivent être exclues. D'autre part, le purpura peut aussi être l'expression d'une vasculite ou d'une maladie hématologique.
- Des **tuméfactions du visage** peuvent indiquer une réaction médicamenteuse sévère comme le DRESS (drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms). On observe par ailleurs des œdèmes lors de différentes formes d'urticaire aiguë ou lors de réactions anaphylactiques.
- **Pustules étendues.** Des maladies pustuleuses étendues sont souvent accompagnées de fièvre et d'un mauvais état général. Le diagnostic différentiel inclut, outre les maladies infectieuses, notamment l'AGEP (pustulose exanthématique aiguë généralisée, réaction médicamenteuse ou para-infectieuse) et le psoriasis pustuleux. Rarement, des syndromes auto-inflammatoires peuvent se manifester par des pustules stériles.

Nous présentons et discutons ci-après trois exemples de patients, comme nous les rencontrons régulièrement dans notre service d'urgence.

Cas 1: Exanthème aigu avec composante purpurique – œdème hémorragique aigu?

Description du cas

Un garçon de 2 ans nous est présenté avec un exanthème aigu, accompagné d'une tuméfaction des parties molles des mains et des pieds; il refuse de mar-



Martin Theiler

Correspondance:
martin.theiler
@kispi.uzh.ch



Figure 1: Urticaire multiforme. Plaques étendues, en cible, urticariennes, souvent avec composante ecchymotique centrale. Œdème palmoplantaire marqué.



Figure 2: Purpura Schönlein-Henoch. Purpura palpable sur les extrémités inférieures, typiques pour les vasculites des petits vaisseaux



Figure 3: Œdème hémorragique aigu du petit enfant. Plaques typiques, purpuriformes, non migrantes au visage et aux extrémités, associées à des oedèmes.

cher (fig. 1). L'état général est conservé avec des températures subfébriles; la peau présente des macules polycycliques étendues et des plaques urticariennes, en partie en cible, avec souvent une composante purpurique centrale. L'épisode actuel était précédé d'une infection non spécifique virale des voies respiratoires.

Discussion

La présentation clinique est typique d'une **urticaire multiforme**, ou bien urticaire aiguë annulaire. Il s'agit d'une variante de l'urticaire aiguë, se manifestant typiquement chez les enfants de 4 mois à 4 ans^(2,3). Il est étroitement apparenté à l'urticaire aiguë classique. Comme celle-ci, elle apparaît généralement dans le cadre d'infections et se caractérise par des efflorescences durant <24 heures. La cause et la pathogénèse de la composante ecchymotique ne sont pas claires. Souvent, on observe des manifestations de type cible, évoquant un érythème multiforme, ce que rappelle le nom de l'affection. Les œdèmes périphériques peuvent être impressionnants et confondus avec une arthrite. Celle-ci serait pourtant atypique pour une urticaire multiforme et évoquerait d'autres diagnostics différentiels.

La présentation classique n'exige pas d'examens complémentaires. Si des analyses biologiques sont faites, on constate souvent des paramètres inflammatoires légèrement élevés.

Par analogie à l'urticaire classique, le traitement consiste en antihistaminiques non-sédatifs par voie orale, auxquels les manifestations cutanées réagissent bien. Pour les formes plus marquées, des stéroïdes sur 3 – 5 jours (Prednisolone 0.5-1 mg/kg/j) peuvent s'avérer utiles. La maladie régresse normalement dans les 5 – 10 jours. Les récurrences ou le passage à une urticaire chronique sont exceptionnels⁽²⁾.

Diagnostic différentiel

L'urticaire multiforme est souvent confondue avec l'**œdème hémorragique aigu du petit enfant** (acute hemorrhagic edema of infancy, AHEI) ou avec le **purpura Schönlein-Henoch** (PSH) qui lui est apparenté. Ce dernier peut facilement être différencié cliniquement, puisqu'il apparaît normalement chez des enfants plus âgés (>2 – 3 ans) et se caractérise par un purpura palpable des extrémités inférieures, associé à des arthrites et des symptômes gastro-intestinaux et néphrologiques (fig. 2). Il peut s'avérer plus difficile de la différencier de l'AHEI, qui présente des plaques fixées, hémorragiques, de type médaillon au visage et aux membres inférieurs, associées à des œdèmes marqués. On n'observe par contre pas de composante urticarienne migrante (fig. 3)⁽⁴⁾. Il s'agit également d'un phénomène para-infectieux au pronostic excellent.

Lorsqu'un enfant avec une urticaire multiforme «typique» présente un état fébrile, un état général réduit, des lymphadénopathies et des arthralgies/arthrites prononcées, il faut penser à une **pseudo-maladie sérique (serum sickness-like reaction, SSLR)**,

Formation continue

notamment si les symptômes étaient précédés d'une prise de médicaments. Le SSLR est une réaction retardée à un médicament, pouvant apparaître après la prise d'une grande variété de médicaments (surtout antibiotiques, anti-inflammatoires non-stéroïdiens, rarement vaccins) et caractérisé par les symptômes nommés ci-dessus²⁾³⁾⁵⁾. Apparaît presque toujours un exanthème étendu, pouvant être urticarien avec une composante hémorragique, ou alors non-spécifique rougeoliforme. La mesure la plus importante est d'interrompre la prise du médicament. On administre généralement en plus des stéroïdes systémiques pendant deux semaines, traitement suite auquel on peut s'attendre à une guérison sans séquelles.

Malgré le nom semblable, l'**érythème multiforme (EM)** se laisse généralement différencier facilement de l'urticaire multiforme. L'EM présente des lésions en cible à trois zones classiques (target lesions), à prédominance acrale, palpables et fixes (fig. 4)⁶⁾. Il n'est pas rare de constater une croûte ou une cloque au centre, en outre une implication des muqueuses, ce qui n'est jamais le cas pour l'urticaire multiforme. L'EM classique est associé à l'herpès simplex. Les manifestations discrètes sont traitées par des stéroïdes topiques, ou systémiques pour les poussées plus sévères. Lors de manifestations récidivantes, la prophylaxie antivirale (valacyclovir) est très efficace.

Enfin, chez l'enfant qui développe des manifestations cutanées de type urticarien et des réactions inflammatoires systémiques marquées, il faut évoquer les syndromes auto-inflammatoires rares tels les **cryopyrinopathies** ou rarement aussi l'**arthrite juvénile idiopathique systémique**⁷⁾⁸⁾.

Cas 2: Stomatite herpétique réfractaire au traitement?

Description du cas

Un garçon de 8 ans, jusque-là en bonne santé, développe des lésions érosives de plus en plus douloureuses de la muqueuse buccale et des croûtes sur les lèvres (fig. 5). Suspectant une gingivo-stomatite herpétique, un traitement par valacyclovir avait été initié quelques jours auparavant. Le patient avait par ailleurs eu de la fièvre, il se plaint de toux depuis deux jours et maintenant aussi d'une sensation de brûlure aux yeux et de dysurie. Apparaissent ensuite quelques papules érythémateuses et des plaques de type cible, dont certaines avec une vésicule ou une croûte au centre (fig. 6).

Discussion

La présence de lésions en forme de cible et l'implication de plusieurs muqueuses évoquent un diagnostic du spectre de l'érythème polymorphe majeur. Le *Mycoplasma pneumoniae* est le facteur déclenchant typique lors d'une combinaison de lésions massives des muqueuses et d'une atteinte limitée (parfois manquante) de la peau. D'autres indices sont l'apparition chez un patient de sexe masculin en âge scolaire et la symptomatologie respiratoire associée. Alors que ces patient-e-s étaient autrefois décrit(e)s comme syndrome de Stevens-Johnson (SSJ), érythème poly-



Figure 4: Erythème multiforme. Lésions en cible classiques, typiques.



Figure 5: Mucosite associée aux mycoplasmes. Mucosite érosive massive de la muqueuse buccale, associée à des lésions conjonctivales (non représentées ici) et quelques plaques érythémateuses et lésions en cible avec érosion centrale.



Figure 6: Mucosite associée aux mycoplasmes. Quelques lésions en cible avec accentuation acrale.



Figure 7: Gingivo-stomatite herpétique. Érosions partiellement confluentes sur la muqueuse buccale ainsi que des lésions classiques sur la surface inférieure de la langue et de la gencive (non représentées).



Figure 8: Eczema coxsackium. Exanthème papulo-vésiculeux étendu avec prédilection du côté extenseur des extrémités (a) et lésions d'eczéma préexistantes (b). Aspect péri-buccal typique, comme on l'observe souvent lors d'une infection à coxsackie A6 (c).



Figure 9: Eczéma herpétique. Vésicules accolées et ulcérations superficielles, en partie à l'emporte-pièce, sur l'avant-bras.

morphe majeur ou aussi syndrome de Fuchs, on part actuellement de l'idée qu'il s'agit d'une entité pathologique propre, au nom de **mucosite associée aux mycoplasmes (Mycoplasma-induced rash and mucositis, MIRM)⁹⁾**.

Le pronostic à court terme de la MIRM est nettement plus favorable que pour d'autres dermatoses apparentées avec implication cutanée (SSJ, nécrolyse épidermique toxique (NET), cf. ci-dessous). La morbidité est par contre considérable et exige souvent une prise en charge hospitalière. Un nombre significatif de patients développe par la suite des complications telles qu'une bronchiolite oblitérante ou des problèmes ophtalmologiques (synéchies, xérophtalmie).

Outre les mesures symptomatiques, les patients avec une MIRM tirent profit d'un traitement antibiotique (clarithromycine, doxycycline) et de stéroïdes hautement dosés (méthylprednisolone, 3mg/kg/j i.v. pendant 3 jours). Afin d'éviter les complications oculaires mentionnées, toute lésion oculaire doit être traitée énergiquement, sous supervision ophtalmologique, avec des stéroïdes et éventuellement antibiotiques topiques et humidification. Normalement, la guérison a lieu dans les 10 – 14 jours, des contrôles étant recommandés pendant plusieurs mois pour détecter d'éventuels problèmes respiratoires indiquant une bronchiolite oblitérante. Un suivi ophtalmologique est également indiqué dans les cas avec implication oculaire significative. Malheureusement, les récurrences ne sont pas rares.

Diagnostic différentiel

La distinction de la MIRM du **syndrome de Stevens-Johnson**, de la **NET** et de l'**érythème multiforme** (cf. ci-dessus) est importante pour des raisons étiologiques, thérapeutiques et pronostiques, et possible sur des bases cliniques⁶⁾. Les patients avec un SSJ ou une NET présentent comme la MIRM des symptômes prodromiques. En plus de l'atteinte précoce et massive des muqueuses, apparaissent par contre aussi des macules érythémateuses foncées et des lésions en cible atypiques, principalement sur le tronc et le visage, avec une évolution bulleuse rapide, et nécessitant souvent une prise en charge médicale intensive, pour les cas sévères dans une unité pour enfants brûlés. Sur le plan étiologique des SSJ/NET, on trouve surtout des médicaments, bien que, notamment chez les patients pédiatriques, les infections soient un facteur déclenchant possible. Pour le traitement, les immunoglobulines i.v., la ciclosporine ou les inhibiteurs du TNF entrent en considération.

La gingivo-stomatite herpétique, dans le sens d'une primo-infection, envisagée chez le patient, n'atteint en général pas la totalité de la muqueuse buccale. Il s'agit d'habitude de vésicules confluentes et d'ulcérations, ne touchant la plupart du temps que les gencives, mais parfois aussi le reste de la muqueuse buccale. Lors d'une atteinte sévère, les vésicules s'étendent presque toujours jusque sur le visage, surtout en péri-buccal¹¹⁾ (fig 7). La primo-infection herpétique n'implique pas d'autres muqueuses. Un traitement antiviral de la gin-

Formation continue

givo-stomatite herpétique n'est normalement pas nécessaire, mais peut s'avérer utile dans une phase précoce et lors d'une atteinte sévère.

D'autres infections virales des muqueuses, comme l'exanthème pieds-mains-bouche et d'autres entérovirus, n'occasionnent pas d'érosions étendues des muqueuses et permettent un diagnostic à partir des signes cutanés associés.

Cas 3: Aggravation aiguë d'un eczéma – eczéma herpétique?

Description du cas

Une patiente de trois ans, connue pour un eczéma atopique, développe une aggravation aiguë de l'état de sa peau, avec l'apparition de nombreuses vésicules et croûtes aux extrémités et au visage (fig. 8). L'éruption était accompagnée d'une fièvre peu élevée et de diarrhée. La consultation en urgence a été demandée par le médecin traitant qui suspectait un eczéma herpétique.

L'examen clinique montrait des papules vésiculeuses étendues, accentuées sur le côté extenseur des extrémités. On observait aussi quelques papules et plaques croûteuses, jaunâtres, péri-buccales et quelques petites macules érythémateuses et petites vésicules sur les paumes et les plantes des pieds.

Discussion

Bien que dans ce cas l'eczéma herpétique puisse effectivement être évoqué parmi le diagnostic différentiel, les lésions symétriques et étendues parlent pour une diffusion hémotogène du facteur déclencheur. L'implication palmo-plantaire avec de petites macules et quelques vésicules et la prédilection des côtés extenseurs pour les autres lésions sont caractéristiques d'un exanthème entéroviral, du type syndrome pieds-mains-bouche. Ce dernier est classiquement défini comme étant un exanthème vésiculaire touchant la muqueuse buccale, les paumes et les plantes des pieds. Des manifestations bien plus étendues, attribuées au coxsackie A6, ont toutefois été décrites récemment partout dans le monde¹²⁾¹³⁾. Mais même le coxsackie A16, déclencheur classique du syndrome pieds-mains-bouche, peut aussi se manifester par des lésions cutanées étendues. La présence de vésicules et croûtes péri-orales avec, en même temps, une atteinte plus discrète voire absente de la muqueuse buccale semble pourtant être caractéristique du coxsackie A6¹³⁾. Sur des zones touchées par un eczéma pré-existant ou d'autres lésions cutanées, comme p.ex. un coup de soleil, l'exanthème peut souvent s'accroître; on parle alors aussi d'«**eczéma coxsackium**».

Le pronostic est globalement très bon, un traitement symptomatique suffit. Par contre, un eczéma concomitant devrait être traité énergiquement. Le processus infectieux n'est en aucun cas une contre-indication à l'emploi de stéroïdes topiques.

Diagnostic différentiel.

Comme évoqué par le médecin qui nous a adressé le patient, l'**eczéma herpétique** est le diagnostic diffé-



Figure 10: Eczéma impétiginisé. Lésions eczémateuses étendues, exsudatives, avec des croûtes séreuses.

rentiel le plus important dans cette situation, s'agissant d'une maladie potentiellement dangereuse. Du point de vue de la pathogénèse, il s'agit d'une prolifération locale du virus de l'herpès sur une peau eczémateuse. Cliniquement, de petites érosions isolées, à l'emporte-pièce, sont typiques (fig. 9). Une virémie secondaire est possible, avec des complications systémiques potentielles, comme une encéphalite. Toute suspicion fondée d'eczéma herpétique nécessite des frottis pour mise en évidence directe du virus de l'herpès et un traitement antiviral, généralement par voie intraveineuse. En parallèle, dans ce cas aussi, l'eczéma sera traité par des stéroïdes topiques¹⁴⁾.

La varicelle évolue souvent de façon sévère dans le cadre d'une dermatite atopique, raison pour laquelle la vaccination est conseillée en même temps que le vaccin ROR.

Outre les infections virales, il faut également envisager une surinfection bactérienne chez cet enfant, dans le sens d'une **impétiginisation**, provoquée surtout par du staphylocoque doré, plus rarement par des streptocoques du groupe A. En général, on constate alors des croûtes plus étendues, séreuses et/ou hémorragiques (fig. 10), les régions palmo-plantaires n'étant pas touchées. Lors d'une impétiginisation légère, des stéroïdes topiques en combinaison avec des désinfectants suffisent; dans les cas plus sévères, des antibiotiques par voie orale, en général amoxicilline/acide clavulanique, sont utilisés. Un traitement uniquement anti-infectieux, sans traitement parallèle de la composante eczémateuse sous-jacente, n'est pas appropriée.

Références

- 1) Landolt B, Staubli G, Lips U, Weibel L. Skin disorders encountered in a Swiss paediatric emergency department. Swiss Med Wkly 2013;143.
- 2) Shah KN, Honig PJ, Yan AC. «Urticaria Multiforme»: A Case Series and Review of Acute Annular Urticarial Hypersensitivity Syndromes in Children. Pediatrics 2007;119(5):e1177-83.

- 3) Mathur AN, Mathes EF. Urticaria mimickers in children. *Dermatol Ther* 2013;26:467-475.
- 4) Parker L, Shahar-Nissan K, Ashkenazi-Hoffnung L, et al. Acute hemorrhagic edema of infancy: the experience of a large tertiary pediatric center in Israel. *World J Pediatr* 2017;13(4):341-5.
- 5) Yorulmaz A, Akin F, Sert A, Ağır MA, Yılmaz R, Arslan Ş. Demographic and clinical characteristics of patients with serum sickness-like reaction. *Clin Rheumatol* 2018;37(5):1389-94.
- 6) Bastuji-Garin S, Rzany B, Stern RS, Shear NH, Naldi L, Roujeau JC. Clinical Classification of Cases of Toxic Epidermal Necrolysis, Stevens-Johnson Syndrome, and Erythema Multiforme. *Arch Dermatol* 1993;129(1):92-6.
- 7) Georjin-Lavialle S, Fayand A, Rodrigues F, Bachmeyer C, Savey L, Grateau G. Autoinflammatory diseases: State of the art. *Press Medicale* 2019;48(1):e25-48.
- 8) Cimaz R. Systemic-onset juvenile idiopathic arthritis. *Autoimmun Rev* 2016;15:931-4.
- 9) Canavan TN, Mathes EF, Frieden I, Shinkai K. Mycoplasma pneumoniae-induced rash and mucositis as a syndrome distinct from Stevens-Johnson syndrome and erythema multiforme: A systematic review. *J Am Acad Dermatol* [Internet] 2015 [cited 2019 Apr 22];72(2):239-245.e4. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25592340>
- 10) Rizzo JA, Johnson R, Cartie RJ. Pediatric Toxic Epidermal Necrolysis: Experience of a Tertiary Burn Center. *Pediatr Dermatol* 2015;32(5):704-9.
- 11) Amir J, Harel L, Smetana Z, Varsano I. The natural history of primary herpes simplex type 1 gingivostomatitis in children. *Pediatr Dermatol* 1999;16(4):259-63.
- 12) Mathes EF, Oza V, Frieden IJ, et al. «Eczema Coxsackium» and Unusual Cutaneous Findings in an Enterovirus Outbreak. *Pediatrics* 2013;132(1):e149-57.
- 13) Hubiche T, Schuffenecker I, Boralevi F, et al. Dermatological spectrum of hand, foot and mouth disease from classical to generalized exanthema. *Pediatr Infect Dis J* 2014;33(4).
- 14) Aronson PL, Shah SS, Mohamad Z, Yan AC. Topical corticosteroids and hospital length of stay in children with eczema herpeticum. *Pediatr Dermatol* 2013;30(2):215-21.

Auteurs

Dr. med. Martin Theiler¹, Dr. med. Agnes Schwieger-Briel¹, Dr. med. Nicole Knöpfel¹,
Dr. med. Isabelle Luchsinger¹, Dr. med. Regula Wälchli¹, PD Dr. med. Lisa Weibel¹

¹Pädiatrische Dermatologie, Zentrum Kinderhaut, Universitäts-Kinderspital Zürich

Les auteurs n'ont déclaré aucun lien financier ou personnel en rapport avec cet article.