



Dermatologie

**ERYTHEME POLYMORPHE ET SYNDROME
DE STEVENS-JOHNSON**

Concepteur du cours: Dr MOHAMED DENGUEZLI

Attention !

Ce produit pédagogique numérisé est la propriété exclusive de l'UVT. Il est strictement interdit de la reproduire à des fins commerciales. Seul le téléchargement ou impression pour un usage personnel (1 copie par utilisateur) est permis.

I-Introduction :

L'érythème polymorphe est une dermatose éruptive aiguë, parfois récidivante, réactionnelle à des causes diverses de mécanisme inconnu, caractérisée par des lésions cutanées maculopapuleuses, parfois bulleuses, avec ou sans atteintes muqueuse.

L'érythème polymorphe est rapporté dans le monde entier sans prédilection ethnique. Il survient à tout âge, mais plus fréquemment chez l'adulte jeune entre 20 et 30 ans. Les deux sexes sont également atteints.

II-CLINIQUE

Il s'agit d'un syndrome cutanéomuqueux.

A/ Signes cutanés

Les lésions surviennent brutalement et siègent de façon élective sur les extrémités, (le dos des mains) peuvent gagner les faces **palmaires** et s'étendre sur les **faces d'extension** des membres (avant-bras, jambes, genoux). Le visage, le décolleté ainsi que le tronc, peuvent être touchés. Sur les membres, les lésions sont souvent **symétriques.**

Les lésions cliniques sont polymorphes, on peut avoir :

- des lésions **papulo-vésiculeuses** :

La lésion typique adopte la morphologie d'une lésion en **cible ou en cocarde** : papule oédémateuse comportant une **zone périphérique rouge sombre**, parfois microvésiculeuse, une **zone moyenne moins foncée**, et un **centre rouge sombre**, **parfois purpurique** ou décollé constituant une bulle.

Dans certains cas, l'éruption se réduit à des maculopapules érythémateuses bien limitées dont leur topographie symétrique sur les membres permet de faire le diagnostic

- des lésions **bulleuses** traduisant **l'intensité** de la réaction et l'exagération du processus de **nécrose** épidermique qui entraîne des décollement bulleux.

Les bulles siègent au centre d'une cocarde, ou bien sur une macule érythémateuse. L'aspect polymorphe de l'éruption peut être encore augmenté par une infiltration importante de la lésion, qui ressemble alors au nodule de l'érythème noueux.

Les lésions sont **rarement prurigineuses**, mais **l'éruption est plutôt sensible** est **douloureuse** avec sensation de **cuisson** à son niveau.

B/ Signes muqueux

Il s'agit de lésions vésiculobulleuses qui laissent place rapidement à des érosions douloureuses.

La muqueuse buccale :

Les lèvres présentent des érosion profuses, se recouvrant sur leur versant cutané de croûtes épaisses hémorragique,

La langue, la face interne des joues et le palais sont le siège des érosions polycycliques qui se recouvrent d'un enduit jaunâtre fibrino-leucocytaire.

La muqueuse génitale :

est fréquemment atteinte des mêmes lésions érosives,

L'atteinte oculaire :

grave par ses complications

Conjonctivite congestive bilatérale

Hémorragie sous conjonctivale

Ulcérations conjonctivopalpébrales voire cornéennes nécessitant un examen ophtalmologique spécialisé.

C/ Signes généraux

fièvre et malaise d'importance variable,

arthralgies, myalgies (syndrome pseudo-grippal),

atteinte pulmonaire : toux, douleur thoracique,

atteinte rénale et hépatique : rare

III-HISTOPATHOLOGIE

Epiderme : œdème intercellulaire et nécrose kératinocytaire voire une bulle intra ou sous épidermique recouverte d'un épiderme nécrosé

Derme : infiltrat lymphohistiocytaire périvasculaire

IFD : négative

IV-FORMES CLINIQUES

Les signes cutanéomuqueux et généraux peuvent s'associer de façon variable et réaliser des tableaux cliniques assez divers.

A/ Erythème polymorphe mineur

C'est une forme de gravité moyenne à prédominance cutanée, avec peu ou pas de signes généraux et une atteinte muqueuse modérée ou absente. Les signes

cutanés sont des cocardes papuleuses et bulleuses typiques. L'atteinte est

symétrique sur les membres touchant électivement les zones d'extension des

coudes, genoux, poignets et mains. L'atteinte palmo-plantaire n'est pas rare.

B/ Erythème polymorphe majeur

C'est une forme grave :

signes cutanés à type de **cocardes papuleuses** et bulleuses, profuses,

signes muqueux : **étendus**, sévères, atteignant les différentes muqueuses,

signes généraux : importants

pas de risque d'évolution en syndrome de Lyell

C/ Syndrome de Stevens Johnson

signes cutanés : cocardes atypiques maculo-purpuriques et bulleuses étendues,

atteinte muqueuse : **profuse**, douloureuse,

signes généraux très marqués avec fièvre, asthénie et arthralgies,

atteinte pulmonaire : Une pneumopathie de type viral

risque d'évolution en syndrome de Lyell

Le syndrome de Stevens Johnson serait une forme mineure de nécrolyse

épidermique toxique dont la surface décollée est de 10 % seulement.

D/ Ectodermose pluriorificielle

Les signes cutanés sont habituellement discrets voire absents, à localisation péri-orificielle,

Les signes généraux sont d'intensité variable,

L'atteinte des muqueuses est profuse et multifocale : muqueuses buccales, génitales et conjonctivales.

V-ETIOLOGIES

Il s'agit d'un mode de réaction de la peau et des muqueuses à des agents variés.

L'infection et les récurrences herpétiques (HSV1-HSV2) :

C'est le facteur étiologique **le plus fréquent** et le mieux étudié. Il entraîne souvent des tableaux d'érythème polymorphe mineur et volontiers récidivants ; une récurrence herpétique précède de 3 à 10 jours l'écllosion de la poussée d'érythème polymorphe. Cependant, toutes les récurrences herpétiques chez un même patient ne sont pas forcément suivies d'un érythème polymorphe et inversement l'érythème

polymorphe peut survenir en l'absence de récurrence herpétique cliniquement

visible.

L'infection à **mycoplasma pneumoniae** :

L'érythème polymorphe complique 2 à 10 % des cas d'infection à mycoplasma pneumoniae chez l'enfant. Il s'agit de tableau d'érythème polymorphe majeur et de syndrome de Stevens Johnson, mais aussi de formes mineures voire récurrentes.

Le diagnostic d'infection à mycoplasma P repose sur l'existence d'une atteinte pulmonaire, sur la culture du germe à partir d'un prélèvement de l'oropharynx et sur la sérologie.

Cause **médicamenteuse** :

Les médicaments induisent souvent des érythèmes polymorphes atypiques avec des lésions maculopurpuriques et urticariennes et des syndrome de Stevens Johnson.

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens, les sulfamides et les anticonvulsivants sont le plus souvent impliqués.

Autres causes :

maladies de système : **lupus** érythémateux, **Behçet**

RCH-Crohn

Néoplasies...

VI-TRAITEMENT

Traitement local :

topiques antiseptiques et antibiotiques

bains antiseptiques

bains de bouche

soins oculaires

Traitement général :

Est celui de la cause quand elle existe (mycoplasme par exemple). Les formes graves avec gêne fonctionnelle intense peuvent bénéficier d'une corticothérapie générale à la dose de 0,5 mg/kg/j. Les formes post herpétiques récidivantes peuvent être traitées par Aciclovir : 600 à 800 mg/j x 6 mois.