

Erythrodermie

E. PUZENAT (Besançon), Ph. HUMBERT (Besançon), J.-M. BONNETBLANC (Limoges),
B. CRICKX (Bichat, Paris), J.-C. ROUJEAU (Créteil)

Objectifs

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

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

Il s'agit d'une urgence dermatologique.

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

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

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

Le terme d'érythrodermie ne s'applique pas aux éruptions (exanthèmes cf chapitre correspondant) qui aussi diffus soient-ils respectent toujours des zones importantes de tégument.

DIAGNOSTICS ÉTIOLOGIQUES DE L'ÉRYTHRODERMIE CHEZ L'ADULTE

L'interrogatoire est l'un des éléments clés de l'enquête étiologique d'une érythrodermie. Le médecin doit s'intéresser à l'ancienneté de l'éruption, aux antécédents dermatologiques et généraux du patient, à la notion d'une éventuelle prise médicamenteuse récente, aux traitements topiques et rechercher un contexte infectieux contemporain à l'éruption.

Les dermatoses érythrodermiques

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

Les dermatoses érythrodermiques les plus rencontrées chez l'adulte sont le psoriasis et l'eczéma et chez l'enfant la

dermatite séborrhéique. Le diagnostic étiologique de l'érythrodermie sera alors facilité par l'interrogatoire qui retrouvera presque toujours la notion d'une dermatose préalable et parfois par la présence d'une atteinte clinique spécifique de la dermatose (voir chapitre correspondant).

Erythrodermie d'origine médicamenteuse

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

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

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

Erythrodermie et hémopathies

L'hypothèse d'un lymphome T cutané épidermotrope, en particulier d'un syndrome de Sézary doit être soulevée devant

une érythrodermie chronique, prurigineuse et infiltrée, surtout si elle est associée à des adénopathies périphériques. Le diagnostic sera confirmé par l'histologie cutanée, la positivité de la recherche de cellules de Sézary dans le sang et la mise en évidence de la clonalité de ces cellules (réarrangement génique du récepteur des cellules T dans la peau et dans le sang).

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

Erythrodermie d'origine infectieuse

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

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

Autres causes d'érythrodermie

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

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

Erythrodermie idiopathique

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

ÉRYTHRODERMIES DE L'ENFANT

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

Erythrodermies congénitales

Ce sont des maladies héréditaires avec anomalie de la kératinisation apparaissant dès la naissance et persistant à l'âge adulte. Ces nouveau-nés doivent être confiés rapidement à un dermatopédiatre spécialisé pour préciser le diagnostic et assurer la prise en charge thérapeutique et le conseil génétique.

Erythrodermies acquises du nourrisson

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

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

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

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

COMPLICATIONS DES ÉRYTHRODERMIES

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

Les troubles hydroélectrolytiques

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

Les complications du décubitus

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

Les complications infectieuses

La mortalité des patients atteints d'érythrodermie serait de 19 p. 100 et principalement liée aux complications infectieuses de la maladie.

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

PRISE EN CHARGE DE L'ÉRYTHRODERMIE

Hospitalisation en urgence

Dans un service de dermatologie ou en service de réanimation médicale en fonction de l'état du patient.

Bilan biologique pour évaluer la gravité de la dermatose.

Rééquilibration des troubles hydroélectrolytiques et traitement des éventuelles défaillances viscérales.

Recherche étiologique

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

Arrêt d'éventuels médicaments suspects.

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

Prélèvements bactériologiques multiples.

Adaptation du traitement à la cause de l'érythrodermie

Traitement symptomatique

Le réchauffement du malade permet de limiter ses pertes caloriques, l'hypercatabolisme et la dénutrition. Dans les formes graves, une corticothérapie locale de niveau I entraînera une amélioration symptomatique rapide.

Points clés

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



Fig. 1. Mycosis fongoïde.



Fig. 2. Toxidermie.