

Item 314 : Érythrodermie

Collège National des Enseignants de Dermatologie

Date de création du document 2010-2011

Table des matières

OBJECTIFS	3
I Reconnaître l'érythrodermie	3
II Diagnostic étiologique chez l'adulte	4
II.1 Dermatoses érythrodermiques	5
II.2 Toxidermies érythrodermiques	5
II.3 Érythrodermie et hémopathies	6
II.4 Érythrodermie d'origine infectieuse	8
II.5 Autres causes d'érythrodermie	8
III Érythrodermies de l'enfant	8
III.1 Ichtyose érythrodermique congénitale ichtyosiforme	8
III.2 Érythrodermie desquamative de Leiner-Moussous	8
III.3 Épidermolyse staphylococcique du nouveau-né	9
IV Érythrodermies au cours du déficit immunitaire (syndrome de Wiskott-Aldrich, SIDA, déficit en lymphocytes, etc.)	9
V Complications des érythrodermies	9
V.1 Troubles hydroélectrolytiques	9
V.2 Complications du décubitus	9
V.3 Complications infectieuses	9
Points Essentiels	11

OBJECTIFS

ENC :

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

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 % de la surface corporelle) et d'évolution prolongée (plusieurs semaines).

Il s'agit d'une urgence dermatologique exigeant une prise en charge immédiate tant sur le plan thérapeutique, que sur le plan étiologique. Il s'agit d'un syndrome de diagnostic clinique aux multiples étiologies.

Il existe trois étapes dans la prise en charge du malade :

- reconnaître l'érythrodermie ;
- rechercher l'étiologie en vue d'un éventuel traitement spécifique ;
- apprécier la gravité immédiate et proposer une attitude thérapeutique symptomatique.

I RECONNAITRE L'ERYTHRODERMIE

Les signes cliniques comprennent :

- un érythème :
 - généralisé,
 - inflammatoire,
 - plus violacé aux points déclives,
 - d'intensité variable d'un jour à l'autre,
 - et d'apparition plus ou moins rapide ;
- une desquamation constante avec des aspects variés, fine ou en large lambeau ;
- un prurit constant, associé à une dysrégulation cutanée thermique importante ;

- une pachydermie mieux visible au niveau des plis témoignant d'une infiltration cellulaire spécifique ;
- un œdème souvent marqué au niveau du visage où il peut exister un ectropion des paupières ;
- une atteinte des muqueuses est possible sous forme d'une chéilite, d'une conjonctivite ou d'une stomatite ;
- l'atteinte des phanères ne s'observe qu'après quelques semaines d'évolution avec chute des cheveux, sourcils et cils, tandis que les ongles sont dystrophiques de croissance ralentie, d'où l'apparition d'une ligne de Beau voire une chute de l'ongle.

L'évolution est prolongée par vagues sur des semaines ou plus.

Il résulte de cette définition qu'une simple éruption érythémato-squameuse ne peut être qualifiée d'érythrodermie sous prétexte que les éléments sont multiples et diffus, qu'il s'agisse d'un exanthème (cf. item 314 : Exanthème : http://umvf.univ-nantes.fr/dermatologie/enseignement/dermato_38/site/html/1.html) plus aigu et qui n'est pas associé à des troubles de la dysrégulation cutanée thermique.

Il y a souvent une altération de l'état général avec fièvre allant même jusqu'à d'importants frissons confinant le malade au lit.

L'examen clinique extracutané découvre souvent une polyadénopathie généralisée quelle que soit l'étiologie de l'érythrodermie. Des troubles hémodynamiques sont possibles par déperdition hydroélectrolytique. Pour toutes ces raisons, l'érythrodermie nécessite une hospitalisation dans un service spécialisé.

II DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE CHEZ L'ADULTE

Tableau 1 : Étiologies des érythrodermies (0 à +++ : fréquence estimée).

Adulte	Enfant
Dermatoses	Nouveau-né et nourrisson <3 mois
Psoriasis (+++)	Ichtyose (0/+)
Eczéma (+++)	Maladie de Leiner Moussous (+++)
Lichen plan (+)	Épidermolyse staphylococcique du nouveau-né (+)
Réactions cutanées aux médicaments (+++)	Déficits immunitaires (0/+)
Hémopathies	Après 3 mois
Lymphome T (syndrome de Sézary) (+++)	Dermatite atopique (+++)
Infections	Histiocytose langerhansienne (+)
VIH+	Idem adulte
Gale croûteuse (norvégienne) (++)	

L'interrogatoire est l'un des éléments clé 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 ; au traitement topique ; et rechercher un contexte infectieux contemporain à l'éruption.

II.1 DERMATOSES ERYTHRODERMIQUES

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*. Le lichen plan est une autre cause classique d'érythrodermie chez l'adulte.

Le diagnostic étiologique de l'érythrodermie est alors facilité par l'interrogatoire qui retrouve presque toujours la notion d'une dermatose préalable, et parfois par la présence d'une atteinte clinique spécifique de la dermatose. De façon exceptionnelle, l'érythrodermie peut être un mode d'entrée dans ces maladies ; le diagnostic est alors plus difficile et peut être aidé par la biopsie cutanée.

II.2 TOXIDERMIES ERYTHRODERMIQUES

Plusieurs classes médicamenteuses sont susceptibles de provoquer une toxidermie érythrodermique (Figure 1). Les médicaments le plus souvent incriminés sont les sels d'or, les sulfamides antibactériens, les anticomitiaux, l'allopurinol, les β -lactamines. Mais tout médicament dont les critères chronologiques sont compatibles peut être responsable d'une érythrodermie.

Figure 1 : Érythrodermie (d'origine toxidermique: DRESS)



L'interrogatoire doit donc être minutieux dans le bilan d'une érythrodermie à la recherche d'un médicament inducteur. Le délai est en général d'une semaine après l'introduction du médicament.

Devant ce tableau d'érythrodermie, il faut bien sûr rechercher des *critères de gravité* de la toxidermie, en particulier rechercher des signes systémiques pouvant s'intégrer dans un syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse ou DRESS (*drug rash with hypereosinophilia and systemic symptoms*). Sur le plan clinique, l'œdème du visage, les adénopathies cervicales et la fièvre sont souvent prépondérants dans le DRESS.

Outre l'aspect clinique, nous retrouverons au niveau biologique une hyperéosinophilie et un syndrome mononucléosique et une cytolysé hépatique importante.

II.3 ÉRYTHRODERMIE ET HEMOPATHIES

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

adénopathies périphériques sont présentes dans toute érythrodermie (lymphadénopathie dermopathique). Il est donc indispensable devant une érythrodermie avec forte suspicion de lymphome cutané T de faire une biopsie ganglionnaire devant des adénopathies périphériques.

Figure 2 : Mycosis fongoïde érythrodermique



Le diagnostic est confirmé par l'histologie cutanée, la positivité de la recherche de cellules de Sézary dans le sang et la mise en évidence de la clonalité de ces cellules. Sur le plan clinique, l'érythrodermie est souvent associée à un ectropion, une pachydermie, une pigmentation et également une kératodermie palmo-plantaire.

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

II.4 ÉRYTHRODERMIE D'ORIGINE INFECTIEUSE

Le clinicien doit penser à la possibilité d'une érythrodermie infectieuse d'origine microbienne, virale, en particulier *VIH +* et surtout *parasitaire* (gale norvégienne chez le sujet âgé). Dans ce cas-là, l'érythrodermie est farineuse, croûteuse et hyperkératosique, avec une très grande contagiosité et survient soit chez les personnes âgées vivant en collectivité, soit chez un immunodéprimé.

II.5 AUTRES CAUSES D'ERYTHRODERMIE

Dans 10 à 15 % des cas, l'érythrodermie est de cause *idiopathique* et doit nécessiter une surveillance régulière à la recherche d'une étiologie.

III ÉRYTHRODERMIES DE L'ENFANT

Cf. Tableau 1.

Chez l'enfant, il est classique de séparer le nouveau-né et le nourrisson de moins de 3 mois, du nourrisson de plus de 3 mois.

Chez le nouveau-né et le nourrisson de moins de 3 mois : elles sont exceptionnelles mais graves.

III.1 ICTHYOSE ERYTHRODERMIQUE CONGENTALE ICTHYOSIFORME

Ce sont des maladies héréditaires avec anomalies 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 les conseils génétiques. À la naissance, le tableau peut être celui d'un bébé collodion.

III.2 ÉRYTHRODERMIE DESQUAMATIVE DE LEINER-MOUSSOUS

Cette dermatose succède à une dermatite séborrhéique bipolaire. L'état général est bien conservé, l'évolution bénigne. Cette érythrodermie peut évoluer dans un tiers des cas vers une dermatite atopique, dans un tiers des cas vers un psoriasis et dans un tiers des cas rester idiopathique.

III.3 ÉPIDERMOLYSE STAPHYLOCOCCIQUE DU NOUVEAU-NE

Elle se présente sous la forme d'un tableau d'enfant ébouillanté avec de la fièvre et une altération sévère de l'état général, un vaste décollement épidermique laissant à nu de grands placards rouges et suintants. L'évolution sous traitement adapté est habituellement favorable malgré le risque de complications infectieuses et hydroélectrolytiques. Le germe responsable est le staphylocoque du groupe phagique II.

IV ÉRYTHRODERMIES AU COURS DU DEFICIT IMMUNITAIRE (SYNDROME DE WISKOTT-ALDRICH, SIDA, DEFICIT EN LYMPHOCYTES, ETC.)

Chez le nourrisson de plus de 3 mois et les jeunes enfants

Les étiologies sont identiques à celles de l'adulte avec une fréquence importante des érythrodermies sur *dermatite atopique*, et éventuellement de l'histiocytose langerhansienne (maladie de Letterer-Siwe).

V COMPLICATIONS DES ERYTHRODERMIES

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

V.1 TROUBLES HYDROELECTROLYTIQUES

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.

V.2 COMPLICATIONS DU DECUBITUS

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.

V.3 COMPLICATIONS INFECTIEUSES

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

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

Prise en charge d'une érythrodermie

Hospitalisation en urgence

Le patient est hospitalisé dans un service de dermatologie ou en service de réanimation médicale en fonction de son état.

On effectue des examens biologiques pour évaluer la gravité de la dermatose, rééquilibrer des troubles hydroélectrolytiques et traiter d'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 (cf. chapitre correspondant)

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 1 entraîne une amélioration symptomatique rapide.

POINTS ESSENTIELS

- **L'érythrodermie est un érythème généralisé associé à une desquamation et d'évolution prolongée.**
- **L'aspect clinique de l'érythrodermie ne préjuge pas de sa cause.**
- **L'érythrodermie est un syndrome dermatologique grave dont les principales causes sont : psoriasis, dermatite atopique, lymphome cutané et réaction médicamenteuse.**
- **Les complications déterminent principalement les examens complémentaires.**