

Cas clinique 13
-----------------

*Le retour de la guerre des boutons*

*Cas rédigé dans le cadre du tour de printemps Hippofac (Lille, sous la direction de Vincent Sobanski et Charles-Edouard Notredame). Présenté les 11, 12 et 13 février 2013*

Vous voyez en consultation Marty, un jeune homme de 17 ans, qui présente une éruption maculo-papuleuse diffuse, centrifuge, prédominant sur la face et les extrémités. L'éruption survient au décours d'un syndrome pseudo-grippal qui s'est résolu en deux-trois jours.

Marty a pour seul antécédent une dermatite atopique. Au niveau dermatologique, il présente également au niveau du cou une dizaine de papules hémisphériques rosées, de 2 à 3 mm, non prurigineuses, ombiliquées au centre, stables depuis environ six mois.

Il ne prend aucun traitement en dehors de dermocorticoïdes ponctuellement. Les vaccinations sont à jour, sauf le ROR (une seule injection).

Il vit au domicile parental, avec sa grande sœur, enceinte de 5 mois.

Vous faites le point sur les topiques qui auraient pu être appliqués : Marty vous signale juste avoir été aspergé au visage par un individu avec un aérosol il y a deux semaines, alors qu'il attendait le métro.

**1/ Quel diagnostic vous évoque les papules cervicales non évolutives ? Quelle en est la cause ? Quel facteur favorisant est présent dans l'observation ?**

**2/ Vous évoquez une rougeole. Quels sont les trois principaux moyens de confirmer le diagnostic ? Hospitalisez-vous le patient (justifier) ? Quelle mesure de santé publique prenez-vous initialement ?**

**3/ Si vous aviez palpé des adénopathies cervicales et sous-occipitales bilatérales et symétriques, associées à un purpura du voile du palais, quelle autre pathologie virale auriez-vous évoquée ? Quelle aurait été votre prise en charge initiale ?**

**4/ Si le patient revenait d'un voyage, quelles sont les deux pathologies virales auxquelles vous devriez penser ? Précisez laquelle serait plus volontiers associée à des arthralgies invalidantes des extrémités, et laquelle à des ecchymoses ou un purpura.**

Vous avez donc évoqué une rougeole. Vous revoyez Marty deux jours plus tard, car il présente des vésicules prurigineuses à contenu clair au niveau du visage et des mains. Toutes les vésicules sont ombiliquées.

**5/ Vous évoquez finalement une varicelle. Quelle est votre prise en charge ? Pourquoi déconseillez-vous la prise d'aspirine ? Expliquez-en brièvement la physiopathologie.**

**6/ Si Marty avait présenté des plaques vésiculo-pustuleuses croûteuses, confluentes, bilatérales, dans un contexte fébrile persistant, quel diagnostic auriez-vous évoqué ? Quel élément anamnestique auriez-vous recherché ?**

Vous revoyez à nouveau Marty trois jours plus tard avec une éruption vésiculo-pustuleuse diffuse, avec des pustules dures, enchâssées dans le derme.

**7/ Quel est finalement le diagnostic que vous évoquez ? Dans quel contexte pouvez-vous envisager cette pathologie ? Quelle est votre prise en charge initiale ?**

Cas clinique 5 – corrigé
--------------------------

*Vous avez sans doute eu des pulsions meurtrières à la lecture de ce dossier... C'est normal, c'était un des trois dossiers « intombables » que vous aurez pendant ce tour de printemps. Les questions concernent des items souvent négligés (ce qui leur donnent un excellent rapport rendement/investissement), et certains diagnostics vers la fin du dossier sont là pour vous bousculer un peu... Il est probable que sur une ou deux questions aux ECN, vous soyez également dans une situation déstabilisante ; il semble donc important que vous soyez préparés, avec ce genre de dossiers, à garder votre sang-froid.*

Items :

- 20 – Prévention des risques foetaux
- 84 – Infections à herpès virus
- 94 – Maladies éruptives de l'enfant
- 305 – Orientation diagnostique devant une douleur buccale
- 314 – Orientation diagnostique devant un exanthème, érythrodermie

**1/ Quel diagnostic vous évoque les papules cervicales non évolutives ? Quelle en est la cause ? Quel facteur favorisant est présent dans l'observation ? (10 points)**

La description est celle d'un **Molluscum contagiosum**, une infection virale à **Poxvirus** (Molluscipoxvirus de type 1, le plus fréquent des 4 types chez les enfants), bénigne, favorisée par le **grattage des lésions prurigineuses de la dermatite atopique** (phénomène de Koebner).

Dans les formes profuses, il faut rechercher une immunodépression. Ce n'est pas le cas ici (Molluscum contagiosum infracentimétrique, peu nombreux).

La destruction physique (**curetage après EMLA et reprise des Molluscum contagiosum passés inaperçus à 1 ou 2 semaines**, cryothérapie, électrocoagulation, laser CO2) n'est pas toujours efficace, et peut laisser placer à des cicatrices déprimées. La destruction chimique (acide salicylique, nitrate d'argent, podophyllotoxine...) est possible.

Etant donné le caractère bénin et spontanément résolutif, **l'abstention thérapeutique est la règle**, avec des consignes de prévention (éviter les bains collectifs, linge de toilette personnel, restaurer la barrière cutanée chez l'atopique...)

**2/ Vous évoquez une rougeole. Quels sont les trois principaux moyens de confirmer le diagnostic ? Hospitalisez-vous le patient (justifier) ? Quelle mesure de santé publique prenez-vous initialement ? (20 points)**

Les trois moyens de confirmer une rougeole sont :

- **Sérologie rougeole sanguine** (Ig M spécifiques, séroconversion IgG)
- **Sérologie rougeole salivaire**
- **RT-PCR sur prélèvement salivaire** à envoyer au centre national de référence des Paramyxoviridae respiratoires

**Non, il ne faut pas hospitaliser** le patient en **absence de gravité** et il faut lui demander au contraire de **rester à domicile, afin d'éviter la contagion**. Les précautions complémentaires à prendre sont de type **air**, comme dans la tuberculose (masque FFP2...)

La mesure de santé publique à prendre initialement est le **signalement au médecin inspecteur de l'Agence Régionale de Santé**. La déclaration comprend le signalement immédiat et la notification, à faire après confirmation du diagnostic (idéalement).

Le traitement d'une rougeole est **symptomatique**. En cas de **contage avec un patient immunodéprimé, il faut réaliser une séro-vaccination** : séroprophylaxie (Ig polyvalente) et vaccination.

Les complications classiques sont :

- otite, laryngite, bronchite, **kératite**
- pneumonie, **rougeole pulmonaire maligne**,
- **hépatite, pancréatite**,
- leucoencéphalite périventriculaire précoce (3 semaines après l'éruption), encéphalite aiguë retardée (6 mois après l'éruption), panencéphalite sclérosante subaiguë de Van Bogaert (myélite atypique survenant jusqu'à 14 ans après)

***3/ Si vous aviez palpé des adénopathies cervicales et sous-occipitales bilatérales et symétriques, associées à un purpura du voile du palais, quelle autre pathologie virale auriez-vous évoquée ? Quelle aurait été votre prise en charge initiale ? (15 points)***

Devant un exanthème morbilliforme avec des adénopathies cervicales et un purpura du voile du palais, on évoque une **rubéole**.

Les adénopathies cervicales peuvent se rencontrer dans la rougeole, la rubéole, l'exanthème subit, la scarlatine et la maladie de Kawasaki.

Contrairement à la rougeole, les **prodromes de la rubéole sont peu marqués, avec un état général préservé**. Le purpura du voile du palais présent ici est le **signe de Forschheimer** (éнанthème de la rubéole, en opposition aux taches blanches du signe de Köplick dans la rougeole).

Les signes cliniques étant peu spécifiques, il est nécessaire de confirmer le diagnostic par sérologie, surtout en cas de contage avec une femme enceinte.

Dans ce genre de cas à la situation décrite hautement complexe (« et il a une dermatite atopique, et sa sœur est enceinte... »), essayez de bien séparer toutes les informations pour avoir les idées claires. Ici, scindez votre prise en charge entre le patient et sa famille...

Concernant Marty :

- **Abstention thérapeutique** (ou traitement symptomatique)
- **Confirmation sérologique**
- **Eviction des femmes enceintes** et patients immunodéprimés

Concernant la sœur enceinte de Marty :

- **Vérifier le statut sérologique réalisé en début de grossesse** et vérifier la vaccination
- Si IgG négatifs en début de grossesse : **sérologie IgM et IgG répétée à 1 semaine**

Les atteintes embryonnaires et foetales sont au niveau :

- de l'œil : chorioretinite, glaucome, microphthalmie...,

- de l'oreille interne : surdit 
- du syst me nerveux central : microc phalie, trouble du d veloppement psychomoteur,
- du c ur : st nose de l'art re pulmonaire, coarctation de l'aorte, canal art riel persistant,
- de la peau : blueberry muffin baby (*l sions papulonodulaires violac es, et non pas un produit en vente chez Starbucks...*), polyad nopathies...

Enfin, pour rappel, en cas de surdit  chez l'enfant, penser aux s rologies TORSCH : Toxoplasmose, Oreillons, Rub ole, Syphilis, CMV, HIV.

**4/ Si le patient revenait d'un voyage, quelles sont les deux pathologies virales auxquelles vous devriez penser ? Pr cisez laquelle serait plus volontiers associ e   des arthralgies invalidantes des extr mit s, et laquelle   des ecchymoses ou un purpura. (10 points)**

Pour poursuivre sur les exanth mes morbilliformes g n ralis s, nous allons citer ici :

- le **Chikungunya** : associ    des **arthralgies**, myalgies invalidantes et signes gastro-intestinaux. Un purpura p t chial peut  tre observ . Les complications sont la m ningo-enc phalite, une myocardite ou p ricardite.
- la **Dengue** : **deux exanth mes   J2** (fugace pr dominant au **visage**) et **J4** ( volution centrifuge   partir du tronc, ** pargnant le visage**), avec une **fragilit  capillaire associ e (purpura, ecchymoses)**.

Les deux virus sont transmis par les moustiques de genre Aedes. Les sympt mes sont **asp cifiques** (syndrome grippal important), justifiant une **s rologie des deux virus**. Ce sont deux maladies   **d claration obligatoire**.

#### **Petit tour de l'item 94 :**

Un exanth me est une  ruption  ryth mateuse diffuse aigu .

Les autres exanth mes morbilliformes de l'enfant sont :

- la **rougeole** et la **rub ole** (premi re et deuxi me maladies de la classification du XIX me si cle)
- le **m gal ryth me  pid mique** (cinqui me maladie, vue dans un dossier pr c dent)
- les autres **viroses**,   ad novirus,  chovirus, coxsackies, CMV... qui avaient  t  regroup es dans la maladie de Dukes-Filatov (quatri me maladie)
- certaines **toxidermies** m dicamenteuses (p nicilline, trim thoprime-sulfam thoxazole, carbamaz pine pris souvent 7   14 jours avant, avec un rash fr quemment prurigineux), et le rash   l'ampicilline dans la MNI
- parfois la maladie de Kawasaki et le choc toxique staphylococcique ou streptococcique

La sixi me maladie est l'**exanth me subit ou ros ole**, d    HHV6 (exanth me ros oliforme descendant depuis le cou, survenant apr s quatre jours de fi vre).

Les exanth mes v siculeux doivent faire  voquer la **varicelle** et la **pustulose varioliforme de Kaposi-Juliusberg** (ou ecz ma herpeticum) ; lorsqu'ils sont localis s,

on évoquera un **herpès, un zona, ou un syndrome pied-main-bouche** à Coxsackie ou Entérovirus.

Les exanthèmes scarlatiniformes sont globalement plus graves :

- la **scarlatine** (troisième maladie) : **angine ou infection cutanée** à *Streptococcus pyogenes* principalement, avec langue blanche puis **framboisée, adénopathies cervicales**, exanthème **rugueux** descendant à partir du tronc, et **desquamation en doigts de gant** entre J10-J30
- la scarlatine staphylococcique (pré-choc toxique) : plaies ou surinfections de varicelles, altération de l'état général, fièvre, exanthème scarlatiniforme, desquamation palmoplantaire retardée et parfois généralisée.
- **l'épidermolyse aiguë staphylococcique** (Staphylococcal Scalded Skin Syndrome) : clivage des couches superficielles de l'épiderme par une **exfoliatine staphylococcique**, donnant un décollement cutané rapide (H24) en **linge mouillé** avec **respect des muqueuses**
- le **choc toxique staphylococcique** : activation inadaptée du système immunitaire par des toxines superantigènes TSST1 ou entérotoxines de *S. aureus*, entraînant un état de choc avec défaillance multiviscérale (clindamycine et linézolide ont des propriétés anti-toxiniques).
- le **choc toxique streptococcique**
- la **maladie de Kawasaki** : principale vascularite de l'enfant (2-5 ans, exceptionnel mais possible chez l'adulte), associant une **fièvre** depuis 5 jours ne cédant pas sous antibiotiques et quatre critères parmi : une **hyperhémie conjonctivale**, une **chéilite avec langue framboisée**, des **adénopathies cervicales sensibles**, un **exanthème polymorphe**, un **érythème palpolaire avec œdème des doigts puis desquamation**. Le risque d'anévrisme coronaire à 3 semaines justifie un traitement d'attaque par IgIV et aspirine à dose anti-inflammatoire puis à dose anti-agrégante pendant 3-4 mois.

Vous pouvez également garder en mémoire les exanthèmes papulo-squameux paraviraux, peu ou non fébriles, régressant spontanément :

- **pseudo-angiomatose éruptive** : maculopapules hémangiome-like entourées d'un halo anémique au niveau du visage et des extrémités, régressant en 10 jours.
- **pityriasis rosé de Gibert** : médaillon annulaire rosé bordé d'une collerette finement desquamative (*petites squames = pityriasiforme, grosses squames = psoriasiforme*), suivi d'une éruption diffuse en **sapin de Noël**, avec régression en 6 semaines.
- **exanthème périflexural asymétrique de l'enfant (APEC)** : papules érythémateuses eczématiformes unilatérales en région périflexurale (tronc, creux axillaire), d'évolution centrifuge
- **acrodermatite papuleuse infantile de Gianotti-Grosti** : papulo-vésicules érythémateuses confluentes et prurigineuses, régressant en 1 mois environ. Une primo-infection VHB, VHC, (VHA, EBV, CMV...) doit être évoquée. Peut se voir en post-vaccination

**5/ Vous évoquez finalement une varicelle. Quelle est votre prise en charge ? Pourquoi déconseillez-vous la prise d'aspirine ? Expliquez-en brièvement la physiopathologie. (20 points)**

Concernant Marty :

- **Abstention** / Soins locaux antiseptiques
- **Arrêt des dermocorticoïdes** (Herpesviridae = arrêt des corticoïdes)
- **Eviction scolaire** jusqu'à disparition des vésicules
- Sérologie VZV si doute clinique (ici, toutes les lésions sont au même stade...)

Concernant la sœur enceinte :

- **Vérifier le statut sérologique VZV** (interrogatoire, carnet de santé, sérologie)
- **Si négatif** : débiter un traitement par **valaciclovir sans attendre les sérologies**

La prise d'aspirine est contre-indiquée car la varicelle (et autres infections virales) entraîne un **dysfonctionnement mitochondrial** acquis, **amplifié lors de l'ingestion d'aspirine**, exposant alors à un risque (rare) de **syndrome de Reye**.

Ce syndrome associe une encéphalopathie aiguë (sommolence, vomissements, désorientation, tachycardie, mydriase, syndrome pyramidal, coma...), une atteinte hépatique (insuffisance hépatocellulaire, hyperammoniémie, stéatose microvésiculaire à la PBH), sans autre étiologie expliquant la symptomatologie - notamment une PL ne retrouvant pas de méningite.

Les principales complications de la varicelle sont :

- la **pneumopathie varicelleuse** (principale cause de décès avant 6 mois)
- l'**ataxie cérébelleuse** (régressive sans séquelles)
- l'**encéphalite**, la **méningite** lymphocytaire, la **myélite**, la **polyradiculonévrite**
- le syndrome de **Reye**
- la **varicelle néonatale**
- purpura thrombopénique, hépatite, glomérulonéphrite, myopéricardite...

**6/ Si Marty avait présenté des plaques vésiculo-pustuleuses croûteuses, confluentes, bilatérales, dans un contexte fébrile persistant, quel diagnostic auriez-vous évoqué ? Quel élément anamnestique auriez-vous recherché ? (10 points)**

Nous évoquons une **maladie de Kaposi-Juliusberg**, aussi connu sous les noms très utiles d'**eczéma herpeticum** (explique l'étiologie : surinfection herpétique d'une dermatite atopique), ou encore **pustulose varioliforme** (explique la description clinique : pustulose diffuse semblable à la variole).

La maladie de Kaposi-Juliusberg se manifeste par une détérioration brutale de la dermatite atopique, avec apparition de **vésiculo-pustules confluentes en foyer, érosives, croûteuses voire nécrotiques**, d'âge différent et d'extension rapide. L'éruption s'accompagne d'un prurit, d'une fièvre, d'adénopathies et de troubles digestifs aspécifiques. **On recherche à l'anamnèse une récurrence herpétique dans l'entourage.**

Le traitement consiste en aciclovir 5 mg/kg/8h IV 7-10 jours (doses pour un enfant de plus de 12 ans).

*Ne pas confondre avec une pathologie ayant un nom assez proche : la dermatite herpétiforme, qui est une dermatose bulleuse auto-immune avec dépôts en IgA, associée à une entéropathie par intolérance au gluten (symptomatique ou non sur le plan digestif).*

**7/ Quel est finalement le diagnostic que vous évoquez ? Dans quel contexte pouvez-vous envisager cette pathologie ? Quelle est votre prise en charge initiale ? (15 points)**

Vous évoquez (bien sûr) une **variole**<sup>(1-7)</sup> dans un contexte de **bioterrorisme**, justifiant un **isolement du patient** et une **alerte immédiate du SAMU**.

D'accord... La variole est un diagnostic intombable, puisqu'il s'agit de la première (et actuellement seule maladie, en attendant la dracunculose) éradiquée, et ce depuis décembre 1979, grâce à la vaccination d'Edward Jenner débutée en 1799.

Donc ça ne sert à rien ? Pas tout à fait, car :

- La **variole** (*smallpox*) permet de revenir aux **poxviridae** de la première question.
- La variole permet de mieux **comprendre les insistances sémiologiques concernant la varicelle** (*chickenpox*, famille des *herpesviridae* et non des *poxviridae*) :

Varicelle	Variole
<b>Eruption maculo-papuleuse, vésiculeuse, pustuleuse puis croûteuse</b>	
<b>Fièvre contemporaine de l'éruption</b>	Fièvre 2-3 jours avant l'éruption
<b>Plusieurs poussées, âge différent</b>	Une seule poussée
<b>Evolution rapide (croûtes à 5 jours)</b>	Evolution lente (croûtes à 10 jours)
<b>Centripète (face et tronc)</b>	Centrifuge (face et membres)
<b>Superficielle</b>	Pustules enchâssées dans le derme, dures
<b>Bénin, fréquent</b>	Mortel (5-30%), éradiqué

- D'autres poxviridae ne sont pas éradiqués à travers le monde : **nodule d'Orf, nodule des trayeurs, cowpox (vaccine), camelpox, monkeypox**.
- En cas de bioterrorisme à base de variole, la première difficulté est la reconnaissance sémiologique d'une pathologie éradiquée...

Pour finir avec une petite histoire, l'obligation vaccinale a été supprimée en 1984 en France - 7 ans après le dernier cas (en Somalie). Les stocks de virus ont été détruits, et les (théoriquement) dernières souches ont été confiées au Center for Disease Control (Atlanta, USA) et au laboratoire de microbiologie de Kolstovo (Novossibirsk, Russie).

En cas de suspicion de variole, la prise en charge est la suivante :

- Alerter le SAMU
- Le SAMU sollicite un **médecin référent de la zone ou de l'équipe nationale, déjà vacciné** (en France, 61 médecins sont vaccinés contre la variole)
- Le médecin référent va **examiner le patient sur place**
- En cas de confirmation clinique, une **équipe zonale ou nationale se déplace**
- Le patient est **transféré dans un des 10 CHU de zone** (Lille pour le Nord-Est)
- **Signalement sans délai aux autorités sanitaires** (ARS, InVS, DGS)
- **Etude épidémiologique** pour vacciner les sujets contacts
- Déclenchement du **plan BIOTOX** et **vaccination de groupe en 14 jours** dans les Unités de Vaccination de Base (un stock de vaccins est déjà constitué...)

**SOURCES**



1. Bossi P, Tegnell A, Baka A, Van Loock F, Hendriks J, Werner A, et al. RECOMMANDATIONS BICHAT SUR LA PRISE EN CHARGE CLINIQUE DES PATIENTS ATTEINTS DE VARIOLE LIÉE OU NON À UN ACTE DE BIOTERRORISME. Euro Surveillace [Internet]. 2004 [cited 2013 Jan 14];9(12). Available from: [http://www.eu.int/comm/health/ph\\_threats/Bioterrorisme/clin\\_gui\\_smallpox\\_fr.pdf](http://www.eu.int/comm/health/ph_threats/Bioterrorisme/clin_gui_smallpox_fr.pdf)
2. [2013 Jan 14].  
[http://www.infectiologie.com/site/medias/\\_documents/BT/BioterVarioleAlerte.PDF](http://www.infectiologie.com/site/medias/_documents/BT/BioterVarioleAlerte.PDF)
3. [2013 Jan 14]. Available from: <http://medecinotropical.free.fr/casmonkeypox.pdf>
4. [cited 2013 Jan 14]. Available from:  
[http://www.invs.sante.fr/publications/guides\\_biotox/guide\\_variole.html](http://www.invs.sante.fr/publications/guides_biotox/guide_variole.html)
5. [cited 2013 Jan 14]. Available from: [http://www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/plan\\_variole\\_2006-2.pdf](http://www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/plan_variole_2006-2.pdf)
6. [cited 2013 Jan 14]. Available from: <http://fr.wikipedia.org/wiki/Variole>
7. [cited 2013 Jan 14]. [http://www.infectiologie.com/site/medias/enseignement/seminaires\\_desc/2008-oct/variole-DESC-oct08-Debord.pdf](http://www.infectiologie.com/site/medias/enseignement/seminaires_desc/2008-oct/variole-DESC-oct08-Debord.pdf)

<b>GRILLE DE CORRECTION DOSSIER n° 5</b>	
<b>Question n° 1</b>	<b>10 points</b>
Molluscum contagiosum	4
Molluscipoxvirus / Poxvirus / Infection virale	3
Grattage des lésions prurigineuses / dermatite atopique / Phénomène de Koebner	3
<b>Question n° 2</b>	<b>20 points</b>
Sérologie rougeole sanguine	3
Sérologie rougeole salivaire	3
RT-PCR sur prélèvement salivaire	3
A envoyer au centre national de référence des Paramyxoviridae	0
Non, pas d'hospitalisation	2
Absence de gravité	2
L'isolement à domicile évite la contagion	2
Signalement	3
Au médecin inspecteur de l'Agence Régionale de Santé	2
Si déclaration	1
<b>Question n° 3</b>	<b>15 points</b>
Rubéole	5
Concernant Marty :	0
Abstention / Traitement symptomatique	2
Confirmation sérologique	3
Eviction des femmes enceintes et immunodéprimés	0
Concernant la sœur enceinte de Marty :	0
Vérifier le statut sérologique / les vaccinations	5

Si négatif en début de grossesse : IgM et IgG répétée à 7 jours	0
<b>Question n° 4</b>	<b>10 points</b>
Chikungunya	3
Associé aux arthralgies des extrémités	2
Dengue	3
Associée à la fragilité des vaisseaux	2
<b>Question n° 5</b>	<b>20 points</b>
Concernant Marty :	0
Abstention / soins locaux antiseptiques	3
Arrêt des dermocorticoïdes	3
Eviction scolaire jusqu'à disparition des vésicules	3
Concernant la sœur enceinte :	0
Vérifier le statut sérologique VZV	3
Si négatif : valaciclovir sans attendre le résultat des sérologies	3
Risque de syndrome de Reye	3
Dysfonctionnement mitochondrial acquis (virus) amplifié (aspirine)	2
<b>Question n° 6</b>	<b>10 points</b>
Eczéma herpeticum / Maladie de Kaposi-Juliusberg / Pustulose varioliforme	5
Récurrence herpétique labiale dans l'entourage	5
<b>Question n° 7</b>	<b>15 points</b>
Variolle	5
Bioterrorisme	5
Protéger / Isolement du patient	3
Alerter / Prévenir le SAMU / Plan BIOTOX	2
<b>TOTAL</b>	<b>100</b>