

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

Epidermolyse staphylococcique aiguë chez une quinquagénaire

I. FUMAL (1), P. PAQUET (2), E. JACOB (3), P. DAMAS (4), G.E. PIÉRARD (5)

RÉSUMÉ : L'épidermolyse staphylococcique aiguë généralisée est une dermatose bulleuse médiée par des exotoxines staphylococciques exfoliatrices. L'affection touche le plus souvent les jeunes enfants. Le pronostic est réservé chez l'adulte et appelle une prise en charge dans une unité de soins intensifs. Nous rapportons un cas survenu chez une quinquagénaire ayant présenté une angine dans les jours précédant l'érythrodermie bulleuse.

INTRODUCTION

Les pathologies les plus graves de la peau sont représentées par le mélanome, certains lymphomes et les maladies bulleuses généralisées. Parmi ces dernières, les plus fréquentes ont une origine auto-immune. La pemphigoïde bulleuse du vieillard et certains types de pemphigus en sont les représentants classiques. Un deuxième groupe de dermatoses bulleuses grevant sévèrement le pronostic vital est représenté par les nécroses épidermiques généralisées d'origine toxique médicamenteuse ou bactérienne. Il s'agit d'affections nécessitant un diagnostic et une prise en charge thérapeutique qui doivent être à la fois urgents et spécifiques.

L'épidermolyse staphylococcique aiguë est parfois appelée syndrome des 4 S d'après la dénomination anglaise "Staphylococcal Scalded Skin Syndrome". Elle affecte préférentiellement les nouveau-nés et les jeunes enfants mais, dans de rares cas, elle touche également les adultes. Actuellement, l'incidence de cette pathologie est en augmentation dans tous les groupes d'âge. La résistance aux traitements antibiotiques conventionnels devient aussi une réalité émergente.

CAS CLINIQUE

La patiente, âgée de 55 ans, fut hospitalisée pour une érythrodermie. A l'admission, l'érythème généralisé prédominait dans les grands plis et était associé à des décollements bulleux flasques. Le signe de Nikolski était présent. Sur le plan anamnestique, la patiente avait présenté la semaine précédente une angine traitée par l'association de sulfaméthoxazole et de trimé-

STAPHYLOCOCCAL SCALDED SKIN SYNDROME IN A QUINQUAGENIAN

SUMMARY : Staphylococcal scalded skin syndrome is a bullous disease induced by bacterial exfoliative exotoxins. Children are most often affected. The prognosis is worse in adults and calls for treatment in an intensive care unit. We report a case in a quinquagenarian woman who suffered from angina a few days before the bullous erythroderma.

KEYWORDS : *Lyell syndrome - Toxic epidermal necrolysis - Staphylococcal scalded skin syndrome - Staphylococcus - Exotoxin*

thoprime (Bactrim®). Parmi ses autres antécédents médicaux, on relevait une hypertension artérielle, un diabète de type II de longue date avec obésité, ainsi qu'une allergie à la pénicilline. Elle présentait depuis une vingtaine d'années un psoriasis avec manifestations cutanées et polyarthritiques sévères. Le traitement en cours associait le diltiazem (Tildiem retard®), l'acide acétylsalicylique (Aspirine®), le chlorhydrate de metformine (Glucophage® 500), l'insuline (Mixtard® 30/70) et le méthotrexate (Ledertrexate®).

Au cours de l'hospitalisation, la nécrolyse épidermique s'est rapidement étendue laissant apparaître de larges surfaces érythémateuses, érodées et suintantes recouvertes de lambeaux épidermiques (fig. 1). Les muqueuses restaient intactes. Un syndrome biologique inflammatoire important était décelé ainsi qu'une légère insuffisance rénale, inconnue auparavant.

Trois diagnostics différentiels furent évoqués devant ce tableau clinique : une nécrolyse épidermique toxique d'origine médicamenteuse (syndrome de Lyell) (1), une épidermolyse sta-



Fig. 1. Erythrodermie bulleuse.

(1) Assistant clinique, (2) Chercheur qualifié, (5) Chargé de Cours, Chef de Service, Université de Liège, Service de Dermatopathologie
(3) Résident spécialiste (4) Chargé de Cours, Chef de Service, Université de Liège, Service des Soins intensifs.

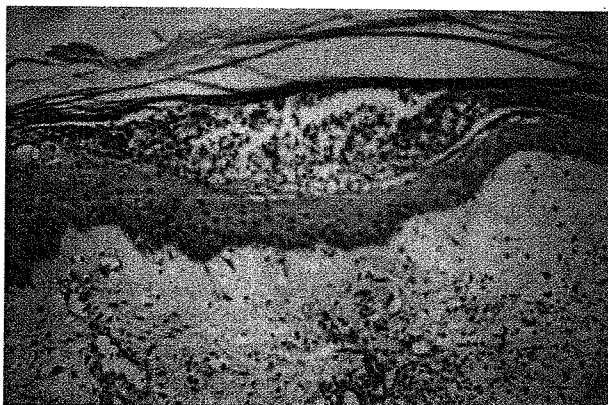


Fig. 2. Epidermolyse limitée à la partie superficielle de l'épiderme.

phylococcique aiguë et un choc staphylococcique. La biopsie cutanée mit en évidence un clivage intra-épidermique superficiel siégeant au niveau de la couche granuleuse (fig. 2), ainsi qu'un oedème et un infiltrat lymphoïde dans le derme superficiel. Cet aspect était caractéristique de l'épidermolyse staphylococcique aiguë. Les prélèvements urinaires, vaginaux et cutanés étaient négatifs sur le plan bactériologique. Un staphylocoque doré coagulase positif fut mis en évidence par hémoculture.

La patiente fut traitée au sein de l'unité de soins intensifs par le céfazolin intraveineux (2 g, 4 fois par jour) en association avec une réhydratation massive, des antalgiques et une crème émolliente. L'érythème régressa en 2 à 3 jours et la guérison complète est survenue après deux semaines avec normalisation de la fonction rénale et disparition du syndrome inflammatoire.

COMMENTAIRES

L'épidermolyse staphylococcique aiguë est la destruction superficielle mais généralisée de l'épiderme, causée par une toxine exfoliatrice épidermolytique produite par certaines souches de *Staphylococcus aureus* parfois méthicilline résistantes (2).

Pendant de nombreuses années, ce syndrome et la nécrolyse épidermique toxique furent confondus en une seule entité sous l'éponyme de syndrome de Lyell (3). Ces deux affections, aujourd'hui bien séparées sur un plan nosologique se distinguent nettement sur le plan histologique. L'épidermolyse staphylococcique aiguë est caractérisée par un clivage intra-épidermique au niveau de la couche granuleuse sans atteinte de l'épiderme sous-jacent, alors que la nécrolyse épidermique toxique iatrogène est caractérisée par un décollement de tout l'épiderme par nécrose apoptotique généralisée des kératino-

cytes. Le diagnostic d'épidermolyse staphylococcique aiguë généralisée repose finalement sur la combinaison d'une érythrodermie desquamative avec formation de bulles, le tout accompagné de la démonstration histologique d'un clivage intra-épidermique au niveau de la couche granuleuse (3, 4).

L'affection atteint surtout les enfants et les nouveaux-nés. Les adultes sont rarement touchés, probablement en raison d'une meilleure métabolisation et excrétion des exotoxines staphylococciques. Généralement, ce syndrome survient dans les 3 jours suivant le début d'une infection focale muqueuse (rhinopharyngite, otite, conjonctivite), d'une infection cutanée (impétigo), ou plus exceptionnellement d'un abcès sous-cutané, voire même d'une endocardite (5). L'entrée du staphylocoque doré dans l'organisme se fait souvent à partir d'un foyer nasal asymptomatique qui est retrouvé dans 35 % de la population.

Chez l'adulte, deux facteurs de risque majeur ont été identifiés : d'une part tout état d'immunodéficiência (cancers, infections particulières et médicaments immunosuppresseurs) et d'autre part, l'insuffisance rénale (3, 4, 6, 7). Cette dernière engendre une diminution de la clairance des toxines. Toutefois, la fonction rénale souvent altérée dans cette pathologie ne peut tout expliquer. L'immunosuppression réduit la production d'anticorps anti-toxines staphylococciques qui contribuent à limiter les dégâts au point d'entrée de l'agent pathogène (4). Quelques facteurs de moindre risque sont également à prendre en considération tels que la macération des plis chez les patients obèses ou diabétiques, les dermatoses chroniques (dermatite atopique, eczéma, psoriasis) ou encore les escarres, les troubles ischémiques et les brûlures.

La pathogénie de l'épidermolyse staphylococcique aiguë reste mal connue. Deux types de toxines appelées ETA ou ETB sont produites par les souches de staphylocoques responsables. La production d'ETA est génétiquement encodée dans la bactérie, tandis que celle d'ETB est médiée par un plasmide. La toxine la plus fréquemment excrétée et le plus souvent incriminée est l'ETA. Dans de rares cas, on observe l'action conjointe de l'ETA et ETB. Cliniquement, il n'est pas possible de distinguer l'effet de l'une ou l'autre de ces toxines exfoliatrices. L'exotoxine circulante se lierait à la desmoglénine de type I, une protéine importante dans la structure et la fonction des desmosomes unissant les kératinocytes de la couche granuleuse de l'épiderme. Le mécanisme aboutissant à l'acantholyse n'est pas encore connu. Il pourrait résulter d'une simi-

litude structurelle de l'exotoxine avec des sérine protéases (4, 8).

La frontière nosologique entre l'épidermolyse staphylococcique aiguë et certaines formes graves du syndrome de choc toxique staphylococcique est parfois incertaine. En effet, diverses souches de staphylocoques sont capables de sécréter conjointement les toxines exfoliantes et érythrogènes TSST-1 responsables de ces affections. Sur le plan clinique, le choc toxique staphylococcique est caractérisé initialement par un érythème généralisé, mais plus intense sur le tronc. Il peut ressembler à l'exanthème de la scarlatine. Habituellement l'éruption n'est ni douloureuse, ni prurigineuse et elle forme rarement des bulles. Il s'y associe fréquemment une hyperhémie conjonctivale, pharyngée et vaginale. Une desquamation qui touche en particulier les paumes, les doigts et les plantes survient 1 à 2 semaines après le début de l'éruption.

Le traitement de l'épidermolyse staphylococcique aiguë doit idéalement se faire en unité de soins intensifs, car les traitements utilisés, l'évolution et les complications de la maladie se rapprochent de ceux des brûlés. Une antibiothérapie parentérale anti-staphylococcique adaptée à l'antibiogramme est nécessaire. En revanche, les antibiotiques topiques sont souvent inefficaces. Les mesures habituelles d'antiseptie, de contrôle des pertes liquidiennes avec réhydratation et de contrôle de la température corporelle s'imposent également. L'usage d'un lit fluidisé est utile. Alors que l'évolution est souvent favorable chez l'enfant, le taux de mortalité chez l'adulte atteint 50 %. Le décès survient à la suite d'une septicémie ou par décompensation d'une pathologie organique préalable.

BIBLIOGRAPHIE

1. Fumal I, Shriha B, Paquet P, et al.— Les toxidermies iatrogènes, une rançon de la quête de la santé. *Rev Med Liège*, 2001, **56**, 583-591.
2. Acland KM, Darvay A, Griffin C, et al.— Staphylococcal scalded skin syndrome in an adult associated with methicillin-resistant *Staphylococcus aureus*. *Br J Dermatol*, 1999, **140**, 518-520.
3. Cribier B, Piémont Y, Grosshans E.— Staphylococcal scalded skin syndrome in adults. A clinical review illustrated with a new case. *J Am Acad Dermatol*, 1984, **30**, 319-324.
4. Ladhani S, Joannou CL, Lochrie DP, et al.— Clinical, microbial and biochemical aspects of the staphylococcal scalded-skin syndrome. *Clin Microbiol Rev*, 1999, **12**, 224-242.
5. Ansai S, Shimanuki T, Uchino H, et al.— Staphylococcal scalded skin syndrome with prosthetic valve endocarditis. *Eur J Dermatol*, 2000, **10**, 630-632.
6. Hardwick N, Parry CM, Sharpe GR.— Staphylococcal scalded skin syndrome in an adult. Influence of immune and renal factors. *Br J Dermatol*, 1995, **132**, 468-471.
7. Beers B, Wilson B.— Adult staphylococcal scalded skin syndrome. *Int J Dermatol*, 1990, **29**, 428.
8. Lina G, Gillet Y, Vandenesch F, et al.— Toxin involvement in staphylococcal scalded skin syndrome. *Clin Infect Dis*, 1997, **25**, 1369-1373.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. G.E. Piérard, Service de Dermatopathologie, CHU du Sart Tilman, 4000 Liège.