

Énoncé

Vous recevez aux urgences de votre hôpital M. T, 53 ans, qui est amené par sa femme pour une altération de l'état général, une fièvre et des lésions cutanées. Ce patient a comme antécédent une HTA traitée par Cotareg® (hydrochlorothiazide + valsartan), une dépression traitée par Zoloft® (sertraline) et une gonarthrose traitée par de la phytothérapie et du Feldène® (piroxicam).

Les constantes sont les suivantes : température 39,7 °C, TA 105/65, pouls 95/min, saturation 98 %. L'examen dermatologique met en évidence un patient épuisé, présentant des lésions cutanées diffuses (cf. photo). Le patient vous précise que ces lésions sont douloureuses. Il existe des érosions douloureuses de la muqueuse buccale ainsi que sur le gland. Le frottement de la peau saine au doigt entraîne un décollement cutané.

👉 Voir photo dossier 1, p. VI



1 QRU

Décrire les lésions.

- Bulles tendues reposant sur une peau érythémateuse.
- Décollement cutané avec aspect en « linge mouillé ».
- Érythrodermie.
- Purpura de type vasculaire.
- Vésicules reposant sur un érythème à bordures émiettées.

2 QRM

Quels sont les diagnostics à évoquer ?

- DRESS.
- Syndrome de Stevens-Johnson.
- Lymphome cutané.
- Pemphigus profond.
- Psoriasis érythrodermique.

3 QRM

Quels sont les examens à demander, en urgence ou non ?

- Biopsie cutanée pour examen histologique.
- Sérologie *Mycoplasma pneumoniae*.
- Patch-tests en utilisant tous les médicaments pris par le patient avant l'épisode cutané.
- Fibroscopie bronchique.
- Sérologie VIH.

4 QRM

Le diagnostic retenu est un syndrome de Stevens-Johnson (SJS). Quels éléments ont pu orienter le diagnostic ?

- Une seule muqueuse atteinte.
- Signe de Nikolsky.
- Prise médicamenteuse 3 jours avant.
- En cas d'infection VIH sous-jacente, le SJS est plus fréquent que dans la population générale.
- Surface cutanée atteinte < 10 %.

5 QRM

Quels seront les points importants de votre prise en charge, sachant qu'il n'y a pas d'atteinte viscérale ?

- Détersion de la nécrose cutanée.
- Apports hydro-électrolytiques intraveineux.
- Antibiothérapie systématique en cas de fièvre, ciblant les germes cutanés.
- Irriguer les muqueuses buccales et génitales au sérum physiologique régulièrement.
- Corticothérapie générale à forte dose.

6 QRM

Le SCORTEN est un score permettant d'évaluer le pronostic d'un patient atteint d'une nécrolyse épidermique toxique. Quels critères prend-il en compte ?

- Âge du patient.
- Surface du décollement cutané.
- Atteinte de la muqueuse bronchique.
- Glycémie.
- Cytopénies.

7 QRM

Concernant le médicament responsable, quelles affirmations sont justes ?

- Les thiazidiques sont très fréquemment responsables de toxidermies graves.
- Les AINS sont fréquemment responsables de toxidermies graves.
- Les données de la littérature et du Vidal peuvent être utiles pour déterminer l'imputabilité intrinsèque.
- Le délai d'apparition du SJS est d'environ 7 à 21 jours après la prise médicamenteuse.
- Si le patient a déjà pris le médicament suspecté auparavant, sans qu'il n'y ait eu d'accident, alors il est peu probable que celui-ci soit responsable d'un tel tableau clinique.

8 QRM

Quelles sont les 2 principales causes de mortalité précoce lors d'une nécrolyse épidermique toxique ?

- Sepsis.
- Détresse respiratoire aiguë.
- Déshydratation.
- Hypokaliémie.
- Défaillance multi-viscérale.

9 QRM

Plus généralement, quelles sont les pathologies à évoquer devant un signe de Nikolsky ?

- a. Pemphigus profond.
- b. Pemphigoïde bulleuse.
- c. DRESS.
- d. Nécrolyse épidermique toxique.
- e. Nécrolyse épidermique staphylococcique.

10

Citez le principal facteur de risque de la nécrolyse épidermique toxique.

.....

■ Question 1 (5 points)

Exacte : B.

■ Question 2 (10 points)

Exactes : B-D.

Commentaires devant un signe de Nikolsky, 3 diagnostics doivent être évoqués : nécrolyse épidermique toxique, pemphigus et épidermolyse staphylococcique aiguë.

■ Question 3 (10 points)

Exactes : A-B-E.

Commentaires Examens à prescrire devant une nécrolyse épidermique toxique : NFS-plaquettes, TP-TCA, ionogramme sanguin, urée, créatinine, bilan hépatique complet, **radiographie thoracique de face, sérologies Mycoplasma pneumoniae et Chlamydia pneumoniae** (ces infections pouvant être une cause de syndrome de Lyell en dehors d'une prise médicamenteuse !), **sérologie VIH, sérologie lupique** (afin d'éliminer un lupus bulleux), **biopsie cutanée pour examen anatomo-pathologique et immunofluorescence directe** (pour éliminer les diagnostics différentiels), **prélèvements bactériologiques répétés** (peau, urines, sang, cathéters). La fibroscopie bronchique ne sera faite qu'en cas de suspicion d'atteinte bronchique, avec beaucoup de précautions lors du passage du fibroscope. Les tests allergologiques ne sont pas validés.

■ Question 4 (15 points)

Exactes : B-D-E.

Commentaires la nécrolyse épidermique toxique se manifeste par une altération de l'état général, une fièvre puis un érythème purpurique s'étendant rapidement et devenant bulleux. **L'atteinte muqueuse est obligatoire pour retenir le diagnostic** (au moins 2 muqueuses atteintes). Par définition, le **SJS atteint moins de 10 % de la surface cutanée et le syndrome de Lyell plus de 30 %**, c'est la seule différence entre les 2. Devant une érythrodermie, la toxidermie à évoquer est un DRESS.

■ Question 5 (10 points)

Exactes : B-D.

Inadmissibles : A-E.

Commentaires L'hospitalisation en réanimation n'est justifiée qu'en cas de défaillance d'au moins un organe. Il est préférable d'hospitaliser le patient dans une unité spécialisée. **La détersion de la nécrose cutanée est strictement contre-indiquée**, il faut simplement appliquer de la vaseline en couches épaisses et des antiseptiques. La salle doit être maintenue entre 26 et 28 °C afin de limiter les pertes caloriques. La voie veineuse périphérique sera mise en place sur une peau saine si possible. **La nutrition entérale continue est systématique. Toutes les muqueuses atteintes seront irriguées très régulièrement par du sérum physiologique** et des collyres. Il n'y a **pas de traitement étiologique validé**. Le médecin traitant doit être informé par écrit.

9 QRM **Plus généralement, quelles sont les pathologies à évoquer devant un signe de Nikolsky ?**

- a. Pemphigus profond.
- b. Pemphigoïde bulleuse.
- c. DRESS.
- d. Nécrolyse épidermique toxique.
- e. Nécrolyse épidermique staphylococcique.

10 **Citez le principal facteur de risque de la nécrolyse épidermique toxique.**

.....

ITEMS

N° 322 Identification et gestion des risques liés aux médicaments et aux biomatériaux, risque iatrogène, erreur médicamenteuse.

N° 110 Dermatose bulleuse touchant la peau et/ou les muqueuses externes.

.....
RECOMMANDATIONS

Nécrolyse épidermique toxique : protocole national de diagnostic et de soins – Juin 2010 – HAS.

.....
ANTÉRIORITÉ

Concours internat Sud 2002 : QCM.

Dossier 2

Les doigts qui n'aimaient pas le froid

Énoncé

Mme R, 38 ans, se présente à votre consultation pour des douleurs de doigts évoluant par crises depuis quelques mois. Elle a dans ses antécédents un reflux gastro-œsophagien depuis 1 an, non exploré, qu'elle traite par Gaviscon® à la demande ; un kyste mammaire opéré l'an dernier. Il n'y a aucun antécédent familial notable. Elle vous décrit ses crises comme brutales, nettement favorisées par le froid, avec une sensation de « doigts morts » qui deviennent blancs. Les pouces sont parfois atteints. La patiente est en excellent état général. L'auscultation cardio-pulmonaire est normale. L'examen des doigts retrouve des petites cicatrices pulpaire sur certains doigts, ainsi qu'une peau de consistance anormale, vous semblant trop épaisse. Il n'y a aucun souffle sur les trajets artériels. Sur le visage, vous observez de multiples dilatations vasculaires, de petite taille. La patiente fume 2 cigarettes par jour et ne consomme pas d'alcool.

 Voir photo dossier 2, p. V



1 QRU Quel est votre diagnostic syndromique ?

- a. Ischémie digitale.
- b. Erythermalgie.
- c. Acrocyanose.
- d. Phénomène de Raynaud.
- e. Engelures.

2 QRU Le diagnostic retenu est un phénomène de Raynaud. Quel élément exclut d'emblée une cause primaire ?

- a. Cicatrices pulpaire.
- b. Tabagisme.
- c. Absence d'antécédent familial.
- d. Atteinte des pouces.
- e. Reflux gastro-œsophagien associé.

3 QRM Quels sont les examens complémentaires à prescrire dans le cas présent ?

- a. Capillaroscopie.
- b. ANCA.
- c. Biopsie cutanée pour examen histologique.
- d. Echo-doppler artériel des membres supérieurs.
- e. Facteurs anti-nucléaires.

4 QRU**Quelle est votre principale hypothèse diagnostique ?**

- a. Lupus érythémateux systémique.
- b. Sclérodémie systémique.
- c. Hypothyroïdie.
- d. Cryoglobulinémie.
- e. Maladie de Horton.

5 QRM**En cas de mégacapillaires présents à la capillaroscopie, quels diagnostics doivent être évoqués ?**

- a. Syndrome myéloprolifératif.
- b. Maladie des embolies de cholestérol.
- c. Sclérodémie systémique.
- d. Lupus érythémateux systémique.
- e. Dermatomyosite.

6 QRM**Le diagnostic retenu est une sclérodémie systémique de forme cutanée limitée. Quelles affirmations sont justes concernant cette maladie ?**

- a. C'est une vascularite des petits vaisseaux.
- b. Le phénomène de Raynaud est fréquemment présent et révélateur de la maladie.
- c. Les facteurs anti-nucléaires sont positifs de type anti-centromères.
- d. Des immunosuppresseurs sont toujours nécessaires.
- e. La radiographie des mains permet de voir une arthrite non destructrice précoce.

7 QRM**Quelle est votre prise en charge de cette patiente ?**

- a. Arrêt du Gaviscon®.
- b. Arrêt du tabac.
- c. Introduction d'un traitement par Méthotrexate après bilan biologique pré-thérapeutique.
- d. Prise en charge à 100 % (ALD30).
- e. Introduction d'un traitement par inhibiteur calcique.

8 QRM**Un traitement par un inhibiteur calcique Tildiem® (diltiazem) est débuté à visée symptomatique. Quelles affirmations sont justes concernant ce traitement ?**

- a. Il peut être responsable d'œdème des membres inférieurs.
- b. Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion sont contre-indiqués avec ce traitement.
- c. Il n'est pas conseillé en cas de grossesse.
- d. Il est bradycardisant.
- e. Il peut déclencher une insuffisance rénale aiguë en cas de sténose des artères rénales.