

Fait clinique

Syndrome de Stevens-Johnson sévère chez l'enfant : à propos de 4 observations

Severe Stevens-Johnson syndrome in 4 children

L. Bott^{a,*}, C. Santos^b, C. Thumerelle^b, A. Mars^b, A. Deschildre^b, B. Catteau^c

^aService de pédiatrie grand enfant, CHU de Poitiers, 31, rue du clos des cavaliers, 86000 Poitiers, France

^bService de pneumopédiatrie, hôpital Jeanne-de-Flandre, CHRU de Lille, France

^cService de dermatologie, hôpital Huriez, CHRU de Lille, France

Reçu le 29 décembre 2006 ; accepté le 10 août 2007

Disponible sur internet le 07 novembre 2007

Résumé

Nous rapportons 4 observations de forme sévère de syndrome de Stevens-Johnson chez des enfants âgés de 6 à 15 ans. Le syndrome de Stevens-Johnson est une maladie aiguë cutanéomuqueuse autolimitée. L'érythème polymorphe, le syndrome de Stevens-Johnson et le syndrome de Lyell font partie du même spectre de maladie. L'étiologie était une infection à *Mycoplasma pneumoniae* pour 3 enfants, et une allergie aux AINS pour 1 enfant. Deux enfants sur 4 ont développé des complications à distance : une bronchiolite constrictive chez 3 enfants et des séquelles cutané-ophtalmiques chez 1 enfant. Deux des enfants ayant développé une bronchiolite oblitérante étaient infectés par *M. pneumoniae*, le troisième était lié à une allergie aux AINS. Ces observations amènent à discuter l'opportunité des corticoïdes en phase aiguë. Elles mettent en lumière la nécessité d'un suivi prolongé, notamment ophtalmologique et de la fonction respiratoire.

© 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Abstract

Stevens-Johnson syndrome is an acute, self-limiting disease of the skin and mucous membranes. Erythema multiforme, Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis are all part of a single spectrum illness. We report severe erythema multiforme in 4 children aged from 6 to 15 years old. Erythema was mostly related to mycoplasma pneumoniae infection (3/4) and 1 case was attributed to drugs. Two children developed severe sequelae (obliterans bronchiolitis). No patient had recurrent disease. The early use of steroids is still debated, but in our experience it seems to benefit overall. A long term follow-up is necessary with the study of pulmonary function tests and chest X-rays ophthalmologic and dermatologic examination.

© 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Érythème polymorphe ; Syndrome de Stevens-Johnson ; Bronchiolite oblitérante ; Allergie médicamenteuse ; *Mycoplasma pneumoniae*

La sévérité de la maladie va de l'érythème polymorphe mineur (absence d'érosion muqueuse), l'érythème polymorphe majeur (érosion muqueuse), du syndrome de Stevens-Johnson (décollement bulleux de plus de 10 à 30 % de la surface corporelle) au syndrome de Lyell (décollement de plus de 30 % de la surface corporelle totale) [1,2]. Cette maladie est plus fré-

quemment décrite chez l'adulte [2]. Nous rapportons cette maladie chez 4 enfants et ses complications chez 2 d'entre eux. Le **Tableau 1** résume les 4 observations.

1. Observations

1.1. Observation n° 1

A. est un garçon de 8 ans, d'origine guatémaltèque, adopté par sa famille française à l'âge de 3 ans. Ses antécédents étaient

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : lebreton.bott@cegetel.net (L. Bott).

Tableau 1
Résumé des observations

Observation	1	2	3	4
<i>Phase aiguë</i>				
Surface cutanée décollée	20 %	< 10 %	< 10 %	< 10 %
Atteinte muqueuse	+	+	+	+
Détresse respiratoire	+	+	–	–
<i>Corticothérapie en phase aiguë</i>	–	+	+	+
<i>Séquelles cutanées</i>	Rétraction cutanée	–	Taches achromiques	–
<i>Séquelles ophtalmologiques</i>	Amaurose	–	–	–
<i>Bronchiolite oblitérante</i>	+	–	+	+
<i>Étiologie</i>	<i>Mycoplasma pneumoniae</i>	<i>Mycoplasma pneumoniae</i>	Acide tiaprofénique	<i>Mycoplasma pneumoniae</i>

marqués par une toxoplasmose congénitale. Le dernier fond d'œil réalisé à l'âge de 4 ans était normal. La dernière sérologie toxoplasmose, réalisée à 6 ans, montrait une positivité des immunoglobulines (Ig) A et G et une négativité des Ig M.

L'histoire de la maladie a débuté par une asthénie, des céphalées et des douleurs abdominales. Une éruption maculeuse fébrile à 39 °C a fait évoquer le diagnostic de rougeole. Cette éruption s'est étendue en quelques heures sans notion de prise médicamenteuse. L'enfant a consulté aux urgences. Il était fébrile à 41 °C, tachycarde à 178/min sans autre trouble hémodynamique. L'éruption était bulleuse, diffuse cutanée et endobuccale. Elle était associée à un œdème du gland. L'éruption prédominait au niveau du tronc et comportait également des lésions maculeuses et quelques cocardes atypiques. Il existait un signe de Nikolski. A. était tachypnéique avec un tirage sus-sternal et intercostal. La saturation de l'hémoglobine en oxygène était de 85 % en air ambiant puis de 96 % sous 12 l/min d'oxygène. On a évoqué un syndrome de Stevens-Johnson, en raison de l'atteinte cutanéomuqueuse et du décollement bulleux s'étendant sur 20 % du corps. Les examens paracliniques initiaux ont montré une leuconéutropénie (leucocytes à 2800/mm³), une thrombopénie (142 000/mm³), un syndrome inflammatoire (protéine C réactive : CRP 146 mg/l), une hyponatrémie (130 mEq/l). Le test de Coombs direct était positif en IgG et les agglutinines froides étaient positives. La sérologie de *Mycoplasma pneumoniae* était positive (IgM : 1130 UI/ml, IgG : 712 UI/ml). Les autres sérodiagnostics étaient négatifs (*Coxsackies virus*, *Echo virus*, *Herpès simplex virus*, *Chlamydia pneumoniae*). La radiographie de thorax était normale. Une fibroscopie bronchique a été réalisée devant les signes de détresse respiratoire et l'hypoxémie. Elle a montré un œdème sus-glottique, une inflammation diffuse de l'arbre bronchique, sans décollement muqueux. A. a été hospitalisé en réanimation pédiatrique. Le traitement a comporté une oxygénothérapie par masque à haute concentration à 12 l/min, une antibiothérapie par ceftriaxone et josamycine, des antipyrétiques, un traitement anti-ulcéreux digestif et des soins cutanés et ophtalmiques pluriquotidiens sous une analgésie par de la morphine. L'enfant a par ailleurs reçu une nutrition parentérale prolongée de 15 j. L'évolution a été marquée par l'absence d'extension, une amélioration lente et progressive des lésions cutanéomuqueuses. Les ulcérations cornéennes ont régressé durant le séjour avec disparition de l'atteinte oculaire à droite. L'enfant a été sevré progressivement de l'oxygène. Il est sorti de l'hôpital au bout de 30 j.

A. a ensuite été perdu de vue. Il a consulté 1 an plus tard pour toux persistante et dyspnée. L'auscultation pulmonaire associait ronchi, sibilants diffus et des crépitations. L'examen a montré des séquelles cutanées (zones de dépigmentation, rétractions cutanées rétro-auriculaires), et oculaires (kératite bilatérale, lésions cicatricielles conjonctivales supérieures et inférieures). L'œil gauche présentait en plus une opacité cornéenne centrale. L'exploration fonctionnelle respiratoire (EFR) a montré une atteinte mixte, restrictive (capacité vitale : CV à 80 % de la valeur théorique avant bêta-2-mimétiques), obstructive (volume expiratoire seconde : VEMS à 51 %, et des débits distaux effondrés avec un débit expiratoire moyen entre 25 et 75 % de la CV : DEM25-75 à 12 %) et une distension thoracique (capacité respiratoire fonctionnelle pléthysmographique à 132 % des valeurs attendues). La saturation de l'hémoglobine en oxygène était de 95 % sous air ambiant.

La tomodynamométrie thoracique a montré une hétérogénéité diffuse du parenchyme pulmonaire ainsi qu'un épaississement bronchiolaire diffus et un nodule calcifié. Sur les coupes en expiration forcée, il existait un emphysème diffus. Cet aspect a fait évoquer une bronchiolite oblitérante post-infectieuse qui a été confirmée par l'analyse anatomopathologique d'une biopsie pulmonaire. Le bilan biologique ne montrait ni syndrome inflammatoire ni déficit immunitaire.

Les séquelles pulmonaires ont persisté sans s'aggraver, malgré une corticothérapie orale par de la méthylprednisolone à 1 mg/kg par jour pendant 10 j relayée par une série de 3 bolus de méthylprednisolone à 15 mg/m². Ce traitement a été associé à de l'azithromycine à visée anti-inflammatoire (250 mg/j) et à un traitement inhalé combinant fluticasone (500 µg/j) et salmétérol (100 µg/j) au long cours. Les lésions de l'œil gauche ont évolué vers une amaurose. Le diagnostic retenu a été celui de syndrome de Stevens-Johnson à *M. pneumoniae* compliqué de séquelles cutanéomuqueuses et d'une bronchiolite oblitérante.

1.2. Observation n° 2

M. est une fille de 9 ans, d'origine caucasienne. Elle présentait dans ses antécédents un eczéma et un rash urticarien secondaire à la prise de céfclor.

L'histoire de la maladie a débuté par une toux évoluant depuis 15 j avec trachéite et apparition secondaire d'une gingivostomatite dans un contexte fébrile. Un traitement par valaciclovir par os a été instauré 48 h avant son admission aux

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4149019>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4149019>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)