

A propos de l'érythème noueux chez l'enfant

Mustapha Mazouni, Lausanne

Introduction

L'érythème noueux (EN) est une affection rarement rencontrée chez l'enfant en comparaison avec l'adulte. En effet dans la littérature médicale, les grandes séries publiées sur le sujet concernent surtout l'adulte^(1, 2), alors que les séries concernant l'enfant sont relativement rares et modestes, ne dépassant guère les 36 cas⁽³⁻¹⁵⁾. L'EN se rencontre au cours de la première décennie chez l'enfant (10-12 ans en moyenne), le sex ratio est égal à 1 (contrairement à l'adulte où la prédominance féminine est manifeste). Les causes peuvent être multiples et variées, mais dans près de la moitié des cas, aucune étiologie n'est retrouvée et on parle alors d'EN idiopathique.

Présentation clinique

Le début aigu est la présentation habituelle de l'EN, plus rarement subaigu ou chronique. Il se fait par poussées successives de nodules ou placards tendus, inflammatoires sous cutanés douloureux. La peau sus-jacente est érythémateuse avec parfois une desquamation secondaire souvent en collerette. L'évolution se fait vers une teinte contusiforme, sans ulcération, ni cicatrice, ni atrophie de la peau. Le siège préférentiel est la crête tibiale, la face antéro-externe ou interne des jambes, la région sous malléolaire, les genoux, les coudes, plus rarement les bras, la face, le cou et le tronc. L'atteinte est toujours bilatérale. Chaque élément évolue en une quinzaine de jours. De nombreux éléments se succèdent et l'évolution générale se fait en deux à quatre semaines en moyenne. Quelle qu'en soit la cause, l'EN peut s'accompagner de fièvre précédant ou accompagnant les poussées, d'un malaise et de courbatures. Contrairement à l'adulte, les arthralgies sont rarement retrouvées chez l'enfant. D'autres signes particuliers peuvent s'observer chez l'enfant, mais ils sont en général en rapport avec la cause de l'EN, permettant ainsi d'orienter le bilan⁽³⁻¹⁵⁾ (figures 1-3).

Figure 1



Figure 2



Figure 3



Figures 1-3: Aspects cliniques

Erythème noueux sur la face antérieure des jambes: nodules et plaques > 1cm de diamètre, à bords indistincts, sur les faces antérieures et latérales des membres inférieurs; figures 1-3

Physiopathologie

L'EN serait le résultat d'une réaction cutanée non spécifique à des antigènes variés. Le mécanisme impliqué serait à médiation immunologique. De nombreuses preuves directes et indirectes supportent la notion d'une réponse de type IV d'hypersensibilité retardée à de nombreux antigènes⁽⁹⁾. Cependant bien que séduisante, cette hypothèse n'est pas acceptée par tous les auteurs.

Anatomie pathologique

Quand elle est pratiquée, la biopsie cutanée profonde d'un nodule montre des lésions de panniculite septale sans atteinte des lobules graisseux ni vascularite. L'image histologique de l'EN est essentiellement celle «d'une hypodermite septale avec une intense réaction inflammatoire s'étendant au derme réticulaire et aux cloisons fibreuses interlobulaires de l'hypoderme, les lobules adipeux eux mêmes étant respectés. La présence de granulomes actiniques en étoile sont caractéristiques. Il n'y a pas de signes de vascularite».⁽¹⁵⁻¹⁸⁾ (figures 4-5)

Figure 4

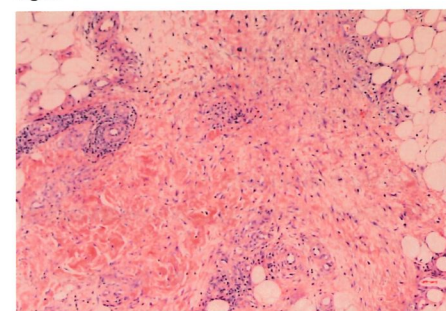
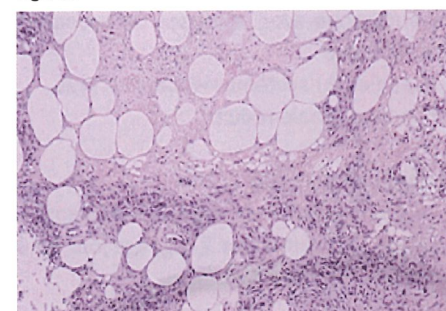


Figure 5



Figures 4 et 5: Aspects histologiques après biopsie d'un nodule

Le tableau histologique montre une hypodermite septale avec réaction inflammatoire s'étendant au derme réticulaire et aux cloisons fibreuses interlobulaires de l'hypoderme, les lobules adipeux étant respectés figure 4 et 5.

Le diagnostic positif

Le diagnostic positif de l'EN est avant tout clinique. Cependant une anamnèse très fouillée (à la recherche de contagion tuberculeux, de fièvre, de diarrhée sanglante, de douleurs abdominales, de problèmes respiratoires, de dysphagie etc.) doit être menée ainsi qu'un examen clinique aussi complet que possible, toujours à la recherche de signes associés éventuels. Dans les cas typiques un bilan n'est pas systématique.

Diagnostic différentiel

Chez l'enfant, le diagnostic différentiel ne se pose pratiquement pas de problèmes, sauf devant certains cas atypiques. La question peut se poser surtout par rapport au purpura rhumatoïde (Schönlein-Henoch) et à la vascularite nodulaire. (tableau 1)

Tableau 1: Diagnostic différentiel*

Purpura rhumatoïde +++
Enfants battus
Cellulite infectieuse
Panniculite au froid (sites différents)
Panniculite lupique (sites différents)
Vascularite nodulaire: forme cutanée de Périartérite noueuse

*selon Rapini et coll. modifié⁽⁵⁾

Diagnostic étiologique

Dans la conduite du diagnostic étiologique, il faut toujours considérer chez l'enfant son origine géographique, son sexe, son environnement, les conditions

épidémiologiques du pays et les signes associés évocateurs d'une maladie.

Compte tenu du fait que l'EN pourrait être associé à une maladie de système (aiguë ou chronique), il faudrait toujours en rechercher l'origine. Les causes sont nombreuses et variées comme le montre tableau 2 (liste non exhaustive). Mais depuis ces dernières années, les causes de l'EN se sont un peu modifiées comme le signalent Sota-Busselo et coll⁽¹⁴⁾. L'anamnèse, l'examen clinique, notamment l'analyse de la croissance et le bilan spécifique orienté permettent de poser le diagnostic étiologique.

Le tableau 2 montre un certain nombre de causes très variées qui sont associées à un EN:

- Parmi les causes infectieuses bactériennes c'est le streptocoque β -hémolytique du groupe A qui est le plus fréquemment rencontré. Chez l'enfant, il a supplanté la primo-infection tuberculeuse dont la fréquence a beaucoup diminué. Les infections virales et fongiques sont beaucoup plus rares. Enfin il faut signaler que certaines mycobactéries atypiques peuvent être associées à un EN (ex: *Mycobacterium marinum* retrouvé dans les piscines)
- En ce qui concerne les maladies de système, elles devraient être toujours recherchées, surtout devant un EN qui

se prolonge, d'autant plus que l'EN peut se déclarer plusieurs semaines voire des mois avant l'apparition des symptômes de l'affection.

- Les causes médicamenteuses sont bien connues et classiques. La liste des médicaments n'est pas exhaustive.
- Par contre le tableau 2 montre que dans près de 30-50% des cas publiés, la cause de l'EN n'est pas retrouvée. On parle alors d'**érythème noueux idiopathique**.

En tenant compte de ce qui précède, le bilan étiologique d'un EN devrait comporter les examens **selon l'orientation clinique**:

- FSC, VS et CRP (en cas de contexte infectieux)
- Mantoux + radio de thorax + test sanguin interféron gamma (en cas de contage tuberculeux ou de suspicion de syndrome de Löfgren)
- Frottis de gorge + culture + test rapide - sérologie: ASLO et streptodornase (en cas de suspicion de streptococcie)
- Sérologie virale: deux prélèvements à quatre semaines d'intervalle (en cas de suspicion de virose)
- Examen des selles et coproculture (en cas de diarrhée ou de symptômes digestifs)
- Biopsie cutanée dans les cas atypiques ou en cas de doute.

Tableau 2: Les causes de l'érythème noueux*

Infections bactériennes	Infections virales	Mycoses	Maladies de système	Médicaments	Cause inconnue
• Streptocoque +++ • Tuberculose ++ • Yersinia ++ • Leptospirose + • Pasteurella + • Salmonella enteritidis + • Campylobacter jejuni + • Bartonella henselae + • Mycoplasma pneumoniae + • Mycobactéries atypiques + (<i>Mycobacterium marinum</i>)	• Mononucléose infectieuse + • CMV+ • Psittacose+	• Dermato-phytoses +	• Sarcoïdose ++ (Syndrome de Löfgren) • Mal.de Crohn + • Mal. Coeliaque + • Mal. de Behcet+ • Mal. de Hodgkin + • Lymphome + • Leucémie +	• Antiépileptiques + • Antibiotiques + (amoxicilline, sulfamidés +)	30 à 50% selon les séries ³⁾⁻¹⁵⁾

*Légende: références: 3-15

+++ = cause fréquente; ++ = cause peu fréquente; + = cause rare à très rare

Quelques étiologies qui figurent dans le tableau 2 méritent d'être développées.

1. Les causes infectieuses

EN et Amygdalite streptococcique

En effet, l'infection à streptocoque β hémolytique du groupe A représente actuellement la cause la plus fréquemment retrouvée avec un EN, à la fois chez l'adulte et chez l'enfant^(3), 9). Dans ce cas, l'anamnèse retrouve habituellement une pharyngite aiguë une à deux semaines avant l'apparition de l'EN. Le frottis de gorge avec test rapide et culture, le taux élevé des ASLO et de la streptodornase après deux prélèvements faits à quatre semaines d'intervalle confirmeront le diagnostic.

EN et Tuberculose

La primo-infection tuberculeuse peut aussi se manifester par un EN⁽¹⁰⁾. Dans ce cas, la radiographie du thorax peut montrer soit le complexe primaire de Ghon, soit une adénopathie hilare unilatérale avec ou sans troubles de ventilation. Le test de Mantoux est positif, avec ou sans BCG, (induration positive >10mm). On peut aussi faire un test sanguin à l'interféron gamma (T-Spot TB® ou Quantiferon Gold®) qui peut aider au diagnostic. Dans ce cas, il s'agit d'une «infection tuberculeuse».

Dans ce cadre il est remarquable de constater que la primo-infection tuberculeuse, qui était la principale cause d'EN chez l'enfant il y a 20-30 ans, est de moins en moins mise en cause dans cette affection. Dans les séries pédiatriques publiées récemment, seuls Cengiz AB et coll. en Turquie⁽⁵⁾ et Kakourou T et coll. en Grèce⁽⁶⁾ ont rapporté respectivement 2 et 1 cas d'EN associés à une primo infection tuberculeuse.

EN et *Yersinia enterocolitica*

Germe pathogène animal (réservoir: le porc), *Yersinia enterocolitica* associée à un EN a été signalée récemment chez l'enfant^(3), 4), 6), 8), 9). Ce germe est transmis soit indirectement par l'ingestion d'aliments souillés, soit directement par contact avec un animal infecté. Le diagnostic repose sur les signes cliniques (fièvre, diarrhée, selles sanglantes avec leucocytes, parfois syndrome pseudo-appendiculaire chez l'adolescent), sur l'isolement du germe à la coproculture et son typage éventuel.

EN et *Yersinia pseudotuberculosis*

Autre germe pathogène animal (réservoir: chèvre, mouton, cerf, rongeurs, oiseaux), *Yersinia pseudo-tuberculosis* associée un EN a été rapportée chez l'enfant et l'adulte^(3), 9). Il est transmis à l'enfant par l'ingestion de nourriture souillée ou par contact direct avec un animal infecté. Récemment cette association a été rapportée lors d'une épidémie à la suite d'une ingestion de carottes contaminées⁽¹²⁾. Le diagnostic repose sur la clinique (fièvre, douleurs abdominales, gastroentérite aiguë), l'isolement du germe à la coproculture et son typage éventuel.

2. Maladies de système

EN et Sarcoïdose (syndrome de Löfgren)

En effet la sarcoïdose de l'enfant peut s'accompagner d'un EN^(3), 9), 11). Ceci est réalisé dans le syndrome de Löfgren où la radio du thorax va montrer des adénopathies hilaires bilatérales, pas de lésions pulmonaires au début. L'association d'un EN, d'adénopathies hilaires bilatérales et de polyarthrites définit le syndrome de Löfgren. C'est une forme bénigne de la sarcoïdose qui survient chez l'adolescent et l'adulte jeune en général de sexe féminin. Les cas rapportés dans la littérature concernent surtout des patients des pays scandinaves, d'Espagne et de Grèce; par contre, il n'y a pratiquement pas de cas de sarcoïdose rapportés en Afrique ou au Japon. C'est la seule forme de la maladie qui a une évolution favorable. Le diagnostic repose sur un bilan spécifique (présence d'une hypercalcémie, taux de l'enzyme de conversion qui est normal au début puis qui augmente au bout de 2-3 mois, la biopsie transbronchique et la réaction de Kveim-Siltzbach).

EN et Maladie de Crohn

L'association de la maladie de Crohn avec un EN a été aussi rapportée chez l'enfant^(3), 4), 7), 8), 9). Dans ce cas l'EN peut précéder parfois de plusieurs semaines l'apparition des signes évocateurs de la maladie de Crohn (douleurs abdominales quasi permanentes dans le quadrant inférieur droit, diarrhée parfois sanglante, irritation anale avec fissure). Le diagnostic repose sur la clinique, l'évaluation radiologique de l'intestin grêle notamment dans la région iléo-caecale et l'endoscopie digestive.

EN et Rectocolite ulcéro-hémorragique

La rectocolite ulcéro-hémorragique est une maladie digestive chronique qui a été aussi rapportée chez l'enfant^(3), 9).

Le contexte clinique, notamment les diarrhées sanglantes, douleurs à la défécation, nausées et vomissements, orientera le bilan étiologique. Le diagnostic repose sur l'endoscopie digestive avec biopsie.

EN et Maladie de Behcet

Cette association a été signalée dans de nombreuses séries pédiatriques^(3), 8), 9), 13).

Prise en charge

- L'hospitalisation en «hôpital de jour» est discutée au cas par cas et selon l'état clinique de l'enfant. Un bilan est prescrit **seulement en présence de signes associés particuliers** pour rechercher une maladie causale.
- Les mesures de soutien comprennent classiquement le repos au lit et l'utilisation de paracétamol comme antalgique et/ou d'un anti-inflammatoire non stéroïdien pour soulager l'enfant.
- Dans le cas où la cause a été identifiée, il faudra instituer le traitement approprié.

Conclusion

L'érythème noueux chez l'enfant est une entité clinique qui se rencontre plus rarement que chez l'adulte. L'association à une infection streptococcique est actuellement la cause la plus fréquente, après avoir éliminé une primo-infection tuberculeuse. Enfin dans un certain nombre de cas, aucune cause n'est retrouvée.

Références

- 1) Cribier B et coll. Erythema nodosum and associated diseases: a study of 129 cases, *Int J Dermatol* 1998, 37, 17-21
- 2) Atanes A et coll. Erythema nodosum: a study of 160 cases *Med Clin (Barc)*, 1991, 96, 169-72
- 3) Hassink RI et coll. Conditions currently associated with erythema nodosum in swiss children *Eur J Pediatr* 1997, 156, 851-853
- 4) Labbé L et coll. Erythema nodosum in children: a study of 27 patients, *Pediatr Dermatol* 1996, 6, 447-50
- 5) Cengiz A B et coll. Erythema nodosum in childhood: evaluation of 10 patients *Turk J Pediatr* 2006, 48, 38-42
- 6) Kakourou T et coll. Erythema nodosum in children: a prospective study *J Am Acad Dermatol* jan 2001, 44, 17-21
- 7) Garty BZ et coll. Erythema nodosum in israeli children, *Isr Med Assoc J* 2000, 2, 145-6