

I Revues générales

Conduite à tenir devant une érythrodermie

RÉSUMÉ : L'érythrodermie est une affection sévère pouvant mettre en jeu le pronostic vital. Elle est définie par un érythème avec desquamation de plus de 80 % de la surface corporelle s'installant depuis plusieurs semaines avec une altération de l'état général. La prise en charge nécessite une hospitalisation dans un service de dermatologie. Le traitement symptomatique doit prendre en compte le risque de complications hémodynamiques et infectieuses. Les principales causes sont une dermatose inflammatoire, un lymphome T cutané et une origine médicamenteuse. Une surveillance prolongée est nécessaire en l'absence d'étiologie retrouvée.



M. DUMONT
Service de Dermatologie,
Hôpital Saint-Louis, PARIS.

L'érythrodermie est un diagnostic clinique défini par un érythème avec desquamation touchant plus de 80 à 90 % de la surface corporelle, prolongé depuis plusieurs semaines et compliqué d'un retentissement de l'état général.

La surface cutanée atteinte varie de 80 à 90 % selon la littérature [1]. Il faut retenir un érythème avec desquamation diffuse, touchant la quasi-totalité du tégument.

L'évolution considérée comme prolongée n'est pas définie strictement, une durée d'évolution "de plusieurs semaines" est le plus souvent rapportée [1]. Le critère d'évolution prolongée est important pour distinguer une érythrodermie d'un exanthème.

L'érythrodermie est un syndrome inflammatoire rare nécessitant le plus souvent une hospitalisation en urgence.

Les études épidémiologiques proviennent surtout de données occidentales. L'incidence annuelle est estimée à 1 à 2 pour 100 000 habitants en Europe [2] avec une prédominance masculine [1]. Dans une étude prospective réalisée au Brésil, l'âge médian au diagnostic était de 57 ans [3]. La prise en charge est, en général, assurée par des dermatologues dans un service hospitalier [2].

L'examen clinique est nécessaire et suffisant pour poser le diagnostic d'érythrodermie.

L'interrogatoire est une étape importante. Il va permettre de suspecter le diagnostic et d'orienter le bilan étiologique en estimant une durée d'évolution, l'évaluation des signes fonctionnels, la recherche des antécédents généraux, en particulier d'un antécédent de dermatose personnelle, ainsi que la prise de nouveaux médicaments.

L'examen physique d'un patient érythrodermique comprend un examen cutané, ganglionnaire et général afin d'évaluer le retentissement hémodynamique.

Deux signes cutanés sont constants (**fig. 1**):

- l'érythème généralisé, inflammatoire, pouvant être violacé aux extrémités, avec un degré variable d'intensité;
- des squames constants, plus ou moins fins ou larges;

L'érythème sur peau foncée peut être difficile à diagnostiquer, masqué par une desquamation confluyente blanchâtre. D'autres signes peuvent être observés :

- une pachydermie ou infiltration cutanée se manifestant sous forme d'épaississement au niveau du dos ou des plis;

Revue générale



Fig. 1 : Érythrodermie chez des patients de différents phototypes.

- un œdème des membres inférieurs et/ou du visage avec une modification des rides laissant place à un faciès léonien avec un possible ectropion des paupières ;
- des vésicules parfois ;
- des modifications de la pigmentation ;
- une kératodermie palmoplantaire ;
- une atteinte des phanères qui peut être signe d’une évolution ancienne, en particulier la recherche d’une ligne de Beau ;
- une atteinte des muqueuses : conjonctivite, chéilite, stomatite, vulvovaginite.

Une polyadénopathie est fréquente et généralisée, le plus souvent dermo-pathique.

Une hépato-splénomégalie peut être observée, même en l’absence d’hémo-pathie.

Des signes généraux sont fréquents :
 – des épisodes de fièvre avec frissons sont souvent observés, reflets d’une dysrégulation thermique et non pas d’infection ;
 – le prurit peut être léger à sévère et compliqué de lésions de grattage, facteur de risque d’infection.

Des complications hémodynamiques peuvent survenir en lien avec l’altération de la barrière cutanée et la vasodilatation locale, associées à des déperditions protéiques et hydroélectrolytiques et des troubles de la thermorégulation. Des décompensations cardiaques peuvent survenir par majoration du débit cardiaque, en particulier chez les personnes âgées. Une étude rétrospective récente souligne le risque d’insuffisance car-

diaque chez des patients atteints de psoriasis érythrodermique [4]. Des complications infectieuses cutanées ou généralisées sont fréquentes.

Des complications de décubitus (escarre, thrombose veineuse, etc.) doivent être prévenues [2].

Les explorations complémentaires sont importantes pour évaluer le degré de sévérité de l’érythrodermie et orienter les hypothèses étiologiques (**tableau I**).

La biopsie cutanée est souvent non spécifique, elle doit être lue avec la connaissance d’une description détaillée de la clinique du patient. Une discussion en réunion de confrontation anatomo-clinique est un atout pour pouvoir répondre à la question demandée. Les biopsies doivent être répétées dans le temps si nécessaire [5].

Un bilan biologique standard avec électrocardiogramme et un bilan infectieux seront réalisés en première intention. Des imageries complémentaires par scanner cervico-thoraco-abdomino-pelvien seront discutées au cas par cas. Une biopsie ganglionnaire s’envisage si une adénopathie mesure au moins 1,5 cm.

La physiopathologie de l’érythrodermie n’est pas définie. La surproduction de cytokines inflammatoires a été mise en évidence sans pouvoir différencier une éventuelle dermatose sous-jacente à un stade d’érythrodermie [6]. Sigurdsson suggérait en 2000 que des profils cytokiniques divers pouvaient mener à une présentation clinique relativement uniforme de l’érythrodermie [7].

Bilan étiologique

Une revue récente confirme que l’érythrodermie est due le plus souvent à une dermatose primaire sous-jacente [1]. Les principaux diagnostics étiologiques sont rassemblés dans le **tableau II**. Dans une étude prospective de 309 patients publiée en 2020, les causes les plus fréquentes sont l’eczéma (20,7 %), le psoriasis (16,8 %), le syndrome de Sézary (12,3 %), une toxidermie (12,3 %), la dermatite atopique (8,7 %) et le mycosis fongoïde (5,5 %).

Bilan biologique :

- NFS, ionogramme sanguin, CRP, créatinine, glycémie, bilan hépatique complet, bilan d’hémostase, électrophorèse des protéines sanguines, LDH, ferritine, LDH, ionogramme urinaire ;
- BNP, troponine si signes cliniques de décompensation cardiaque ;
- Immunophénotypage lymphocytaire T ;
- Dosage des IgE.

Bilan infectieux :

- Sérologies virales VIH, VHB, VHC, TPHA, HTLV-1 ;
- Cartographie avec prélèvements bactériologiques cutanés ;
- Hémo-cultures (peuvent être contaminées) ;
- Recherche de sarcopte.

Imagerie :

- Échographie ganglionnaire ;
- Radio de thorax ;
- TDM cervico-thoraco-abdomino-pelvien selon la présentation.

Biopsie cutanée ± avec recherche de clone T cutané.

Tableau I : Bilan paraclinique.

I Revues générales

<p>Dermatoses érythrodermiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Eczéma ; - Psoriasis ; - Lichen plan ; - Rares : pityriasis rubra pilaire ; pemphigus foliacé ; dermatite séborrhéique généralisée chez l'immunodéprimé ; dermatite actinique chronique.
<p>Hémopathies et néoplasies solides :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Lymphome T cutané : syndrome de Sézary ; mycosis fongicoïde érythrodermique ; - Autres hémopathies à localisation cutanée (syndrome myélodysplasique, maladie de Hodgkin, lymphome anaplasique CD30+, leucémies) ; - Syndrome paranéoplasique (adénocarcinomes et carcinomes épidermoïdes).
<p>Origines médicamenteuses :</p> <p>Tout médicament avec chronologie imputable, par argument de fréquence : antibiotiques, anti-épileptiques, allopurinol, AINS, etc.</p>
<p>Origines infectieuses :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Infection par le VIH ; - Gale ; - Rares : origine fongique chez l'immunodéprimé.
<p>Idiopathiques</p>

Tableau II : Principales étiologies.

L'érythrodermie est restée idiopathique chez 52 patients (16,8 %) malgré un suivi de 12 ans [3].

Certains éléments peuvent aider au diagnostic étiologique :

- une apparition aiguë oriente vers une dermatite atopique ou une toxidermie avec un délai médian de 4 à 6 semaines dans l'étude de Miyashiro *et al.* [3] ;
- une élévation du taux des IgE avec une médiane de 24,600 U/L était en faveur d'une dermatite atopique [3] ;
- un contage ou la découverte d'une immunodépression peut orienter vers une origine infectieuse, en particulier une infection par le VIH ou une gale profuse [8]. Une infection par le VIH peut favoriser une érythrodermie consécutive à une dermatose non infectieuse ou d'origine médicamenteuse [9] ;
- la présence d'un clone T cutané est un argument pour un lymphome T cutané. Une phase circulante sera recherchée par l'immunophénotypage lymphocytaire T [10] ;
- la prise de nouveaux médicaments précédant l'éruption cutanée doit être particulièrement recherchée pour une éventuelle toxidermie, souvent associée à des anomalies biologiques (hyperéosinophilie, cytolysé hépatique) en particu-

lier dans le syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse ou DRESS [11] ;

- l'apport de la dermoscopie et plus récemment de la trichoscopie peuvent être des aides supplémentaires [12].

Des biopsies cutanées doivent être répétées en particulier en cas de suspicion d'un lymphome T cutané. Il est important de préciser que des critères histologiques et immunophénotypiques différents sont nécessaires pour différencier un syndrome de Sézary d'une dermatose inflammatoire érythrodermique. Dans une étude de 2015, l'ensemble de ces critères a permis de poser un diagnostic de lymphome T cutané dans 51 % des cas et de dermatose inflammatoire érythrodermique dans 80 % des cas, sans données cliniques ou de laboratoires [13].

■ Prise en charge thérapeutique

Un patient érythrodermique doit être hospitalisé en urgence dans un service de dermatologie ou dans un service de soins intensifs selon la gravité. Le traitement sera symptomatique et étiologique, adapté à la cause de l'érythrodermie.

Les mesures immédiates reposent sur :

- une hospitalisation en chambre seule pour limiter le risque infectieux ;
- maintenir une température de la chambre optimale pour prévenir des déperditions thermiques ;
- l'arrêt des traitements médicamenteux non indispensables ;
- une surveillance de l'état hémodynamique avec compensation des pertes hydroélectrolytiques. Les voies *per os* ou entérale sont à privilégier ; les perfusions, à risque de complications infectieuses sont à éviter si possible, en particulier en l'absence d'intervalle de peau saine ;
- prévenir les complications cardiaques [4] ;
- prévenir les complications de décubitus ;
- des antalgiques et des antihistaminiques peuvent être utiles en cas de prurit sévère, sensation de brûlures ;
- une antibiothérapie sera à envisager au cas par cas, adaptée aux documentations microbiologiques ;
- une corticothérapie générale se discute selon la sévérité et en l'absence d'infection.

Les soins locaux associent :

- une toilette quotidienne au lit ou des bains tièdes ;
- des émoullients à appliquer à volonté sur le corps entier en insistant sur les zones sèches ;
- éviter les topiques irritants (antiseptiques), collants pouvant altérer la barrière cutanée ;
- des dermocorticoïdes de niveau I appliqués une fois par jour apportent une réponse rapide, en particulier sur le prurit ;
- des soins oculaires si besoin.

Une étude récente souligne l'importance d'un avis spécialisé de dermatologue. En effet, sur 2 987 consultations de télédermatologie, les auteurs ont identifié 33 cas d'érythrodermie : le diagnostic a été modifié chez 78,8 % de ces patients après l'avis de télémedecine et le traitement topique et systémique a été modifié chez la totalité des patients [14].

POINTS FORTS

- L'érythrodermie est définie par un érythème généralisé avec desquamation évoluant depuis plusieurs semaines.
- C'est un syndrome rare nécessitant une prise en charge spécialisée urgente.
- Un antécédent de dermatose connue est souvent retrouvé.
- La prise en charge doit tenir compte de la sévérité et prévenir les complications hydroélectrolytiques, de décubitus et infectieuses.

Le traitement étiologique est à envisager dès que possible. L'émergence des biothérapies offre des perspectives thérapeutiques très intéressantes pour les patients érythrodermiques avec une dermatose inflammatoire sous-jacente [15, 16].

BIBLIOGRAPHIE

1. TSO S, SATCHWELL F, MOIZ H *et al.* Erythroderma (exfoliative dermatitis). Part 1: underlying causes, clinical presentation and pathogenesis. *Clin Exp Dermatol*, 2021;46:1001-1010.
2. SIGURDSSON V, STEEGMANS PH, VAN VLOTEN WA. The incidence of erythroderma: a survey among all dermatologists in The Netherlands. *J Am Acad Dermatol*, 2001;45:675-678.
3. MIYASHIRO D, SANCHES JA. Erythroderma: a prospective study of 309 patients followed for 12 years in a tertiary center. *Sci Rep*, 2020;10:9774.
4. WU C, YU C, YANG Y, JIN H. Heart failure in erythrodermic psoriasis: a retrospective study of 225 patients. *Front Cardiovasc Med*, 2023;10:1169474.
5. RAM-WOLFF C, MARTIN-GARCIA N, BENSUSSAN A *et al.* Histopathologic diagnosis of lymphomatous *versus* inflammatory erythroderma: a morphologic and phenotypic study on 47 skin biopsies. *Am J Dermatopathol*, 2010; 32:755-763.
6. MOY AP, MURALI M, KROSHINSKY D *et al.* Immunologic Overlap of Helper T-Cell Subtypes 17 and 22 in Erythrodermic Psoriasis and Atopic Dermatitis. *JAMA Dermatol*, 2015;151:753-760.
7. SIGURDSSON V, TOONSTRA J, BIHARI IC *et al.* Interleukin 4 and interferon-gamma expression of the dermal infiltrate in patients with erythroderma and mycosis fungoides. An immuno-histochemical study. *J Cutan Pathol*, 2000; 27:429-435.
8. MORAR N, DLOVA N, GUPTA AK *et al.* Erythroderma: a comparison between HIV positive and negative patients. *Int J Dermatol*, 1999;38:895-900.
9. BOWLES AA, SMIRNOV B. Erythrodermic Psoriasis and HIV Infection. *N Engl J Med*, 2019;380:80.
10. LATZKA J, ASSAF C, BAGOT M *et al.* EORTC consensus recommendations for the treatment of mycosis fungoides/ Sézary syndrome - Update 2023. *Eur J Cancer Oxf Engl*, 2023;195:113343.
11. WALSH S, DIAZ-CANO S, HIGGINS E *et al.* Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms: is cutaneous phenotype a prognostic marker for outcome? A review of clinicopathological features of 27 cases. *Br J Dermatol*, 2013;168:391-401.
12. SŁAWIŃSKA M, SOKOŁOWSKA-WOJDYŁO M, SOBJANEK M *et al.* The significance of dermoscopy and trichoscopy in differentiation of erythroderma due to various dermatological disorders. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2021;35:230-240.
13. KLEMKE CD, BOOKEN N, WEISS C *et al.* Histopathological and immunophenotypical criteria for the diagnosis of Sézary syndrome in differentiation from other erythrodermic skin diseases: a European Organisation for Research and Treatment of Cancer (EORTC) Cutaneous Lymphoma Task Force Study of 97 cases. *Br J Dermatol*, 2015;173:93-105.
14. KHOSRAVI H, NEKOUIE MB, MOORHEAD A *et al.* Inpatient teledermatology improves diagnostic accuracy and management of erythroderma in hospitalized patients. *Clin Exp Dermatol*, 2021;46:1555-1557.
15. PALLER AS, SILVERBERG JL, CORK MJ *et al.* Efficacy and Safety of Dupilumab in Patients With Erythrodermic Atopic Dermatitis: A Post Hoc Analysis of 6 Randomized Clinical Trials. *JAMA Dermatol*, 2023;159:255-266.
16. SHAO S, WANG G, MAVERAKIS E *et al.* Targeted Treatment for Erythrodermic Psoriasis: Rationale and Recent Advances. *Drugs*, 2020;80:525-534.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.