

Devant quel signe cutané doit-on évoquer une dysraphie spinale et quels examens pratiquer ?

D. BESSIS

Département de Dermatologie,
Hôpital Saint-Éloi, CHU de Montpellier.

Le terme de dysraphie (“mauvaise suture”) désigne *stricto sensu* les anomalies de fermeture du tube neural. Dans la pratique, ce terme désigne également les anomalies de fermeture médiane de la peau, des vertèbres, des muscles paravertébraux et des méninges.

La majeure partie des diagnostics de dysraphie spinale occulte est établie à partir des signes cutanés, en particulier chez le nouveau-né. Ceux-ci sont présents dans 3/4 des cas de dysraphie spinale, à proximité de la ligne médiane ou en zone paramédiane de la région lombo-sacrée, plus rarement au niveau thoracique ou cervical.

Les lésions cutanées suspectes de dysraphie spinale occulte doivent être évaluées par un interrogatoire familial et un examen physique complet, en particulier sur le plan neurologique. L'interrogatoire familial recherchera des antécédents personnels ou familiaux de malformations congénitales, d'anomalies neuro-



FIG. 1 : Exemples de manifestations dermatologiques associées à un fort risque de dysraphie spinale occulte. **A :** hypertrichose lombaire basse congénitale révélant une moelle attachée basse et un lipome du filum à l'IRM; **B :** appendice caudal lombo-sacré reposant sur une malformation capillaire superficielle (coll. Dr M. Bigorre, CHRU de Montpellier); **C :** exemple de fossette lombo-sacrée atypique avec déviation du pli interfessier; **D :** lipome paramédian fessier droit et déviation du pli interfessier en col de cygne.

logiques, de faiblesse ou de douleurs des membres inférieurs, de démarche anormale, de scoliose, de difficultés d'acquisition de la propreté, d'incontinence, d'infections urinaires récidivantes ou de méningites à répétition.

Les principales manifestations dermatologiques associées à une dysraphie

spinale occulte sont rappelées dans le **tableau I** et illustrées par la **figure 1**.

En cas de fort degré de suspicion de dysraphie spinale, la réalisation d'une imagerie par résonance magnétique (IRM) médullaire est indispensable car elle constitue l'examen le plus sensible. L'échographie médullaire réalisée avant l'âge de 3 mois est tributaire de l'opérateur et constitue un examen moins sensible que l'IRM médullaire.

En cas de lésion peu suspecte de dysraphie, comme la présence d'un angiome plan médian lombaire ou lombo-sacré, la réalisation d'une échographie médullaire est justifiée avant l'âge de 3-4 mois. Au-delà, la réalisation d'une IRM nécessitant une anesthésie générale n'est pas indiquée et un suivi pédiatrique, en particulier neurologique, semble suffisant.

Fort degré de suspicion (% de risque de dysraphie)	Faible degré de suspicion
● Hypertrichose lombo-sacrée/queue de faune (20-55 %) ● Fossette lombo-sacrée atypique (40 %) ● Hémangiome médian et lombo-sacré > 2,5 cm (1/3 des cas) ● Appendice ou pseudo-appendice caudal, acrochordons (20-25 %) ● Lipome (non connu) ● Aplasie cutanée ou lésion cicatricielle (non connu)	● Malformation capillaire superficielle (angiome plan, télangiectasies) (non connu)

TABLEAU I : Principales manifestations dermatologiques associées à une dysraphie spinale occulte.

QUESTIONS FLASH

Quels sont les hémangiomes à risque pouvant faire évoquer une atteinte du système nerveux ?

D. BESSIS

Département de Dermatologie,
Hôpital Saint-Éloi, CHU de Montpellier.

On distingue schématiquement quatre situations à risque d'atteinte du système nerveux central en présence d'un ou plusieurs hémangiomes :

- le syndrome PHACE ;
- le syndrome PELVIS/SACRAL/LUMBAR ;
- l'hémangiomatose infantile multifocale (ou hémangiomatose néonatale diffuse, non abordée) ;
- les hémangiomes lombo-sacrés.

Au cours du syndrome PHACE(S) (anomalies de la fosse Postérieure, Hémangiome facial, anomalies Artérielles intra et extra-crâniennes, anomalies Cardiaques congénitales et Coarctation aortique, anomalies oculaires [Eye] et Endocrinienne, anomalies Sternales et raphé Supra-ombilical), les hémangiomes ont une localisation faciale (98 %), une distribution segmentaire et une large taille (> 5 cm de grand axe) (fig. 1A). La présentation clinique est parfois atypique avec un caractère télangiectasique et non prolifératif (forme à croissance minime ou abortive) (fig. 1B). Les atteintes neurologiques sont malformatives (syndrome de Dandy-Walker et malformations du cervelet) ou artérielles cérébrales et cervicales (risque d'accident vasculaire cérébral ischémique, convulsions, déficit moteur, migraine), évolutives au cours de la première année de vie, voire plus tardivement (vasculopathie cérébrale occlusive progressive).



FIG. 1 : Exemples d'hémangiomes à risque d'atteinte du système nerveux central. **A :** syndrome PHACE (coll. Dr M. Bigorre, CHRU de Montpellier) ; **B :** hémangiome télangiectasique (forme abortive) hémifacial droit ; **C :** hémangiome lombo-sacré au cours d'un syndrome PELVIS.

Au cours du syndrome PELVIS (hémangiome Périnéal, malformations génitales Externes, Lipomyéломéningocèle, anomalies Vésico-rénales, Imperforation anale, appendice cutané [Skin tag])/SACRAL (dysraphie Spinale, anomalies Anogénitales, anomalies Cutanées, anomalies Rénales et urologiques, Angiome, localisation Lombosacrée)/LUMBAR (hémangiome ou autre anomalie cutanée de l'hémicorps inférieur [Lower body], anomalies/ulcérations Urogénitales, pathologie médullaire [Myelopathy], déformations osseuses [Bony], malformations Anorectales et anomalies artérielles, anomalies Rénales), les hémangiomes ont une localisation sacrée et/ou lombaire, et/ou périnéogénitale, et/ou sur les membres inférieurs, une distribution segmentaire le plus souvent bilatérale et symétrique (fig. 1C). La présence d'un hémangiome à caractère réticulé, à croissance minime ou abortive est fréquente et évocatrice. Le principal risque médullaire est une moelle attachée.

La présence d'un hémangiome en position médiane lombo-sacrée ou sacrée et d'une taille supérieure à 2,5 cm de diamètre en période néonatale est associée à un risque de dysraphie dans près de 1/3 des cas, majoritairement asymptomatique. L'atteinte neurologique la plus fréquemment observée est une moelle attachée.

Connaissez-vous le “red scrotum syndrome” ?

D. BESSIS

Département de Dermatologie,
Hôpital Saint-Éloi, CHU de Montpellier.

Le syndrome du scrotum rouge, ou dysesthésie génitale masculine, est une affection chronique affectant avec prédilection les hommes d'origine caucasienne âgés de plus de 50 ans. Il se caractérise par un érythème associé à une sensation de brûlure ou de dysesthésie de la face antérieure du scrotum, et



FIG. 1 : Syndrome du scrotum rouge.

occasionnellement de la base ventrale du pénis (**fig. 1**). Schématiquement, trois critères diagnostiques peuvent être retenus :
 – rougeur persistante du scrotum ;
 – douleur et sensation de brûlure du scrotum ;
 – absence de réponse aux traitements topiques.

De nombreux diagnostics différentiels sont fréquemment évoqués et doivent être éliminés dans le contexte d'érythème chronique du scrotum : épidermomycose, eczéma, psoriasis, érythrasma et maladie de Paget pour ne citer que les principaux. Cependant, la bonne limitation de l'érythème, l'absence ou le caractère modéré du prurit, la résistance voire l'aggravation des symptômes aux traitements antifongiques et aux dermocorticoïdes, ainsi que le soulagement par le froid doivent alerter le clinicien et redresser le diagnostic.

Le syndrome du scrotum rouge présente certaines similitudes avec :

- l'érythromélalgie, en raison du caractère rouge vif de l'érythème, de la sensation associée de brûlure, du soulagement par le froid et de l'absence d'efficacité des anti-inflammatoires topiques comme les dermocorticoïdes et le tacrolimus ;
- les “dynies” ou syndromes de douleurs régionales chroniques qui tendent

à toucher les régions orocervicales et urogénitales (glossodynies, vulvodynies, orchidynies, coccygodynies, proctodynies et scrotodynies).

Il pourrait être en rapport avec une atteinte neuropathique périphérique des petites fibres d'un ou plusieurs nerfs de la région urogénitale : branche génitale du nerf génito-fémoral, branches scrotales postérieures du nerf périnéal, branche du nerf pudendal...

Le traitement repose sur l'arrêt des dermocorticoïdes ou d'autres topiques. Divers traitements systémiques ont été utilisés dans quelques cas avec efficacité : doxycycline (100 mg/j durant 2 à 3 mois), gabapentine ou prégabaline à doses progressivement croissantes, association doxycycline et amitriptyline.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans ces articles.

Glossodynies : pièges diagnostiques

C. GIRARD

Service de Dermatologie, CHU de MONTPELLIER.

Les glossodynies sont des douleurs chroniques de la langue sans lésion muqueuse objectivable à l'examen clinique. Les symptômes douloureux ne se limitent pas toujours à la langue et l'on parlera plus largement de stomatodynie ou de “syndrome de la bouche qui brûle”. Leur physiopathologie demeure mal comprise, mais les glossodynies pourraient correspondre à une neuropathie et/ou un équivalent dépressif.

La fréquence des glossodynies est estimée entre 0,7 et 4,6 % de la population générale et représente 10 % des motifs de

consultation pour des pathologies de la muqueuse buccale. Elles affectent préférentiellement la femme en période post-ménopausique. La douleur est décrite comme une brûlure chronique, souvent accompagnée d'un cortège de manifestations fonctionnelles (picotements, sensation de bouche sèche, troubles du goût...). Les douleurs augmentent progressivement au fur et à mesure de la journée, sont majorées par le stress mais disparaissent pendant le sommeil et sont améliorées pendant les repas. Des symptômes anxieux ou dépressifs sont fréquemment notés. Les “lésions” buccales signalées par le patient correspondent le plus souvent à des variations physiologiques et l'examen muqueux objectif est normal ou bien montre des lésions ne pouvant expliquer les symptômes douloureux.

Le retard diagnostique est fréquent et source d'anxiété pour le patient, entraînant une multiplication des consultations médicales et une majoration de l'intensité des douleurs. En l'absence de lésions muqueuses évidentes, les principaux diagnostics différentiels à évoquer sont le bruxisme et des douleurs par lésion du nerf mandibulaire inférieur.

La présence de facteurs favorisant les glossodynies devra être recherchée et éventuellement corrigée : troubles de l'occlusion dentaire, tics buccaux, xérostomie, allergies de contact (allergènes alimentaires, cosmétiques, chlorhexidine...), agents bactériens, fongiques ou viraux, diabète, dysthyroïdie, ménopause, médicaments (IEC), déficits nutritionnels (vitamines B1, B2, B6, B12, acide folique, fer, zinc).

La prise en charge des glossodynies est complexe et doit faire appel à une équipe pluridisciplinaire. La reconnaissance de la réalité des douleurs est fondamentale pour le patient. Le traitement médicamenteux peut faire appel à la gabapentine ou à la prégabaline ainsi qu'aux antidépresseurs, en particulier la

QUESTIONS FLASH

duloxétine. Une psychothérapie de soutien est souvent utile.

Pour en savoir plus :

- KLASSER GD, GRUSHKA M, SU N. Burning Mouth Syndrome. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*, 2016;28:381-396.

Signes cutanés indispensables à connaître devant faire évoquer une atteinte neurologique chez l'enfant

C. GIRARD

Service de Dermatologie, CHU de MONTPELLIER.

Le syndrome de Frey

Le syndrome de Frey, encore appelé syndrome de l'auriculotemporal ou syndrome de sudation gustative, résulte d'une lésion des fibres parasympathiques du nerf auriculotemporal. Il se manifeste chez l'enfant par une bouffée vasomotrice sans œdème ni prurit, localisée au niveau de la région parotidienne et déclenchée le plus souvent par les prises alimentaires sucrées ou bien le citron. L'hyperhidrose est parfois absente chez l'enfant.

Une soixantaine de cas congénitaux ont été décrits, résultant d'un traumatisme du nerf auriculotemporal lors de manœuvres obstétricales par forceps. La physiopathologie est actuellement mieux comprise : la parotide est innervée par les fibres parasympathiques du nerf auriculotemporal ; lorsque celles-ci sont lésées, elles se régénèrent de manière aberrante et viennent innover les petits vaisseaux cutanés et les glandes sudoripares. Ainsi, au lieu de stimuler la

sécrétion salivaire de la parotide lors des repas, elles stimulent les glandes sudorales et les vaisseaux, expliquant l'hyperhidrose, les œdèmes et les bouffées vasomotrices localisées à la région parotidienne. Le principal diagnostic différentiel évoqué est l'allergie alimentaire en raison de la survenue du syndrome de Frey au moment de la diversification alimentaire. Les injections intracutanées de toxine botulique de type A ont été proposées avec succès en l'absence de régression spontanée.

Le phénomène Arlequin

Le phénomène Arlequin représente un désordre dysautonomique rare lié à une dénervation sympathique cutanée hémifaciale. Il est caractérisé par une pâleur et une hyposudation hémifaciale déclenchée par les efforts, contrastant avec l'hémiface controlatérale normalement colorée. Le phénomène Arlequin est typiquement acquis et peut révéler une lésion sous-jacente tels un infarctus cérébral, une syringomyélie, un neurinome médiastinal supérieur, un schwannome... À noter que 6 % des phénomènes Arlequin sont congénitaux : le plus souvent, il s'agit de phénomènes transitoires et bénins, et les examens complémentaires ne révèlent aucune anomalie. Un changement de couleur de type Arlequin peut être présent chez les prématurés par immaturité des centres hypothalamiques. Le phénomène Arlequin peut également s'observer lors des changements de position, après des stimulations douloureuses minimes au cours du syndrome douloureux paroxystique. Il s'agit d'une affection héréditaire de transmission autosomique dominante liée à des mutations du gène *SCN9A*.

Sclérose tubéreuse de Bourneville

80 % des patients porteurs de sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) ont une

atteinte cutanée. Les macules hypopigmentées sont détectées dans 90 à 98 % des cas de STB. Elles sont le plus souvent présentes à la naissance ou peuvent survenir lors des premières années de vie, généralement avant 5 ans. Classiquement décrites en "feuille de sorbier", souvent asymétriques, elles peuvent siéger sur tout le tégument, avec une prédilection pour le tronc et les fesses. L'examen en lumière de Wood permet de mettre en évidence des lésions débutantes.

Les angiofibromes sont retrouvés dans 70 à 75 % des cas. Ils se présentent sous la forme d'élevures roses à rouges mesurant de 1 à 10 mm, distribuées de manière bilatérale et symétrique au niveau médio-facial. Ces lésions apparaissent le plus souvent après 5 ans. La plaque "peau de chagrin" apparaît en général entre 2 et 5 ans chez 48 % des patients souffrant de STB et se présente comme une plaque unique, de surface fripée, préférentiellement dans la région lombosacrée. Les fibromes périunguéraux, ou "tumeurs de Kœnen", localisés autour ou sous les ongles des doigts et des orteils, apparaissent rarement avant 10 ans, plus souvent à l'adolescence.

Les anomalies neurologiques au cours de la STB constituent la première cause de morbi-mortalité et sont en rapport avec la présence d'hamartomes cérébraux. Ceux-ci sont de trois types : les tubers corticaux, les nodules sous-épendymaires et les astrocytomes à cellules géantes. Une épilepsie, un retard mental, des difficultés d'apprentissage, un autisme et d'autres problèmes neuropsychiatriques sont souvent observés. Une tomodensitométrie (TDM) ou une IRM cérébrale sont nécessaires au bilan initial, puis tous les 2 à 3 ans.

L'hypomélanose de Ito

L'hypomélanose de Ito (HI) est une génodermatose caractérisée par des alternances de bandes cutanées hypo-

et normopigmentées, suivant les lignes de Blaschko, uni ou bilatérales, le plus souvent présentes à la naissance (40 % des cas) ou apparaissant lors des premières années de vie. Les lésions cutanées hypopigmentées sont disposées de façon linéaire sur les membres, en éclaboussures, en tourbillon sur le tronc, suivant les lignes de Blaschko, avec un arrêt net au niveau de la ligne médiane. L'examen en lumière de Wood permet de révéler ou de confirmer ces zones dépigmentées. Celles-ci ne sont pas précédées de signes inflammatoires ou de lésions verruqueuses, ce qui permet de les différencier de l'*incontinentia pigmenti*.

D'autres lésions cutanées associées sont retrouvées dans 30 à 40 % des cas : taches café au lait, nævus d'Ota, angiome plan, tache mongoloïde, trichorrhexie, hyper ou hypotrichose focale. Les manifestations extracutanées sont présentes dans 75 % des cas environ, touchant essentiellement le système nerveux central, le squelette et les yeux. Les anomalies neurologiques sont les plus fréquentes (70 % des cas), justifiant la classification de l'HI parmi les syndromes neurocutanés. La sévérité des atteintes neurologiques n'est pas corrélée à l'étendue de l'hypopigmentation, mais elle est liée à la précocité d'apparition des symptômes neurologiques.

Les manifestations cliniques sont variables : retard mental, convulsions, troubles neuropsychiatriques, hypotonie musculaire, macro ou microcéphalie, troubles de la marche, surdité, anomalies cérébelleuses. En présence de manifestations cliniques neurologiques chez un enfant, une IRM cérébrale s'impose, mais celle-ci ne semble pas indispensable devant des manifestations cutanées isolées.

Pour en savoir plus :

- TILLMAN BN, LESPERANCE MM, BRINKMEIER JV. Infantile Frey's syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2015;79:929-931.

- VIDAL ESTEBAN A, NATERA-DE BENITO D, MARTÍNEZ SÁNCHEZ D *et al.* Congenital Harlequin syndrome as an isolated phenomenon: A case report and review of the literature. *Eur J Paediatr Neurol*, 2016;20:426-430.
- RIQUET A, CUISSET JM, CUVELLIER JC *et al.* Characteristics of tuberous sclerosis in children. *Arch Pediatr*, 2010;17:1338-1345.
- SAGNA SD, MBONDA P, NDIAYE M *et al.* Ito hypomelanosis: Four case reports. *Arch Pediatr*, 2016;23:1050-1054.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans ces articles.

Érythermalgie : quand y penser ?

L. MISERY

Service de Dermatologie, CHU de BREST.

L'érythermalgie a une présentation clinique très stéréotypée avec un érythème et une douleur intense des extrémités ainsi qu'éventuellement une augmentation locale de chaleur. Parfois, il existe un prurit ou des paresthésies. L'atteinte concerne préférentiellement les pieds et les mains. D'autres localisations sont possibles telles que le nez, les oreilles, les jambes ou les genoux. Un autre aspect très typique, presque pathognomonique, est le déclenchement par la chaleur. Cette chaleur peut être très relative et la simple marche ou la déclivité des membres peuvent induire une poussée d'érythermalgie chez les patients concernés. Les crises durent de quelques minutes à quelques heures et le patient cherche par tous les moyens à refroidir la zone atteinte.

Le diagnostic différentiel peut se faire avec d'autres acrosyndromes tels que le syndrome de Raynaud, l'acrocyanose, les engelures ou la maladie des paumes rouges de Lane. Dans cette dernière atteinte, les paumes sont rouges

mais plutôt de manière permanente et il n'y a pas de douleur. Quant aux artériopathies, elles sont douloureuses mais les pieds restent froids. Dans les diagnostics différentiels, il faut aussi évoquer toutes les neuropathies sensitives mais surtout les neuropathies des petites fibres ou la maladie de Fabry. Il n'y a alors pas d'érythème. Enfin, le diagnostic différentiel peut se discuter avec des troubles de la statique des pieds d'origines diverses, l'algodystrophie ou l'acrocholie, qui est une sensation de chaleur non accompagnée d'érythème ou de douleur.

Les érythermalgies se compliquent très souvent de troubles psychiques tels que l'anxiété, la dépression ou même le suicide. Les patients présentent aussi fréquemment des engelures, des gelures ou d'autres complications liées à l'exposition à l'eau froide ou aux glaçons, qu'ils préfèrent néanmoins souvent aux douleurs induites par la chaleur. Rarement, on retrouve des signes généraux, une hypotension ou des céphalées. Enfin, les patients érythermalgiques peuvent subir les effets secondaires des différents traitements.

L'érythermalgie est habituellement secondaire : il faut donc toujours rechercher une cause et au moins réaliser une NF. En effet, les causes les plus fréquentes sont les syndromes myéloprolifératifs, au premier rang desquels la maladie de Vaquez et la thrombocythémie essentielle. Des médicaments peuvent également être à l'origine d'une érythermalgie : les inhibiteurs calciques, la bromocriptine, les chimiothérapies... Enfin, les érythermalgies peuvent être associées à des maladies auto-immunes, au premier rang desquelles le lupus.

Il existe également une érythermalgie primitive, habituellement plus sévère que les formes secondaires. Il s'agit généralement d'une forme idiopathique, mais il existe aussi une érythermalgie héréditaire.

QUESTIONS FLASH

Érythermalgie : un exemple de canalopathie aux cibles thérapeutiques nouvelles

L. MISERY

Service de Dermatologie, CHU de BREST.

Le traitement de l'érythermalgie est parfois simple lorsque celle-ci répond à l'aspirine. En effet, 500 mg d'aspirine peuvent suffire à faire disparaître une crise, et ce pour plusieurs jours. Les effets d'autres anti-inflammatoires non stéroïdiens, tels que l'indométacine, ont aussi été rapportés.

Lorsqu'un traitement étiologique est possible, celui-ci permet habituellement de faire disparaître l'érythermalgie. Mais, dans bien des cas, l'érythermalgie répond assez mal au traitement, même antalgique. En effet, il faut souvent utiliser des antalgiques très forts qui peuvent aller jusqu'à la kétamine ou au ziconotide. De très nombreux traitements ont été proposés sans qu'une étude clinique ait pu être conduite contre placebo : les bêtabloquants, les antidépresseurs (surtout la venlafaxine), la lidocaïne, la mexilétine, la capsaïcine (surtout en *patch*), la gabapentine, la prégabaline, ou même la toxine botulique ou la stimulation neuro-électrique transcutanée.

Devant la souffrance du patient, ces traitements, nombreux et souvent modérément efficaces, justifient pleinement de conduire une recherche active pour comprendre la physiopathologie de cette maladie ou de ce syndrome. L'érythermalgie étant une vasodilatation douloureuse sans inflammation, il apparaît de plus en plus clairement que son origine est neurogène. En effet, des travaux anté-

rieurs ont montré qu'il existait des anomalies de l'innervation des vaisseaux des extrémités chez ces patients et qu'un certain nombre de neuro-médiateurs vasodilatateurs – tels que la substance P, la bradykinine, les prostaglandines ou surtout le CGRP (*Calcitonin gene related peptide*) – avaient une concentration sanguine et périvasculaire augmentée. Il est de plus en plus admis que l'érythermalgie est une neuropathie des petites fibres.

L'érythermalgie héréditaire est une maladie très difficile à vivre pour les patients, mais elle représente un modèle d'étude ouvrant de nouvelles possibilités thérapeutiques. Moins de 30 familles ont été recensées dans le monde et il semble exister quelques cas sporadiques. Il s'agit d'une maladie autosomique dominante. Il y a une tendance à l'aggravation au fil des générations. Le gène en cause a été identifié : il s'agit de *SCN9A*. Ce gène est sur le chromosome 2q et code la sous-unité α du canal sodique voltage-dépendant Nav1.7. Ces canaux sont présents essentiellement dans les ganglions rachidiens dorsaux, mais aussi dans les neurones des ganglions sympathiques et dans les terminaisons nerveuses de ces neurones. Les mutations entraînent une modification de la composition de la protéine, ce qui diminue le palier d'activation. Il y a donc un gain de fonction et il en résulte une hyperexcitabilité de ces neurones.

De nouvelles cibles thérapeutiques pourraient être des inhibiteurs de ces canaux sodiques : les anesthésiques locaux (lidocaïne), certains antiarythmiques (mexilétine) ou même certains antiépileptiques tels que la phénytoïne. À ce jour, l'association lidocaïne-mexilétine est le meilleur traitement disponible, mais son utilisation est problématique et n'est pas encore totalement satisfaisante.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans ces articles.

Quoi de neuf dans la prise en charge d'une hyperhidrose ?

H. MAILLARD

Service de Dermatologie, CHG, LE MANS.

L'hyperhidrose représente une gêne non négligeable qui peut altérer considérablement la qualité de vie [1].

Les applications locales de produits à base de sels d'aluminium font toujours discuter un rôle carcinogène. Selon l'Afssaps et quelques études [2], il n'y a pas de lien entre l'utilisation de produits cosmétiques contenant des sels d'aluminium et le cancer du sein.

La ionophorèse est en général utilisée avec de l'eau du robinet. Pour essayer d'accroître son efficacité, certains ajoutent soit un anticholinergique avec un risque d'effets atropiniques [3], soit la toxine botulique A qui permettrait d'augmenter la durée d'efficacité [4].

L'oxybutynine (Ditropan), dans quelques études rétrospectives [5] et une étude prospective, a montré son intérêt dans l'hyperhidrose étendue.

Le traitement par injections de toxine botulique a montré une efficacité très intéressante dans l'hyperhidrose et améliore la qualité de vie [6]. La durée d'efficacité des injections de toxine botulique est variable, allant de 4 à 25 mois. Il a été prouvé que cette durée augmentait avec le nombre d'injections, peut-être en raison de l'altération de la repousse neuronale [7, 8].

Le MiraDry, qui détruit les glandes sudoripares grâce aux micro-ondes [9], est une méthode efficace sur le long terme. Elle nécessite toutefois une anesthésie locale et reste coûteuse (environ 2 500 € la séance).

La sympathectomie thoracique est efficace mais expose aux hyperhidroses compensatrices dans plus de 70 % des cas [10].

Bibliographie

1. WOLOSKE N, KRUTMAN M, TEIVELIS MP *et al.* Quality of life before hyperhidrosis treatment as a predictive factor for oxybutynin treatment outcomes. *Ann Vasc Surg*, 2013;28:970-976.
2. MIRICK DK, DAVIS S, THOMAS DB. Antiperspirant use and the risk of breast cancer. *J Natl Cancer Inst*, 2002;94:1578-1580.
3. DOLIANITIS C, SCARFF CE, KELLY J *et al.* Iontophoresis with glycopyrrolate for the treatment of palmo-plantar hyperhidrosis. *Australas J Dermatol*, 2004;45:208-212.
4. DAVARIAN S, KALANTARI KK, REZASOLTANI A *et al.* Effect and persistency of botulinum toxin iontophoresis in the treatment of palmar hyperhidrosis. *Australas J Dermatol*, 2008;49:75-79.
5. MAILLARD H, FENOT M, BARA C *et al.* [Therapeutic value of moderate-dose oxybutynin in extensive hyperhidrosis]. *Ann Dermatol Venereol*, 2011;138:652-656.
6. NAUMANN MK, HAMM H, LOWE NJ. Botox Hyperhidrosis Clinical Study Group. Effect of botulinum toxin type A on quality of life measures in patients with excessive axillary sweating: a randomized controlled trial. *Br J Dermatol*, 2002;147:1218-1226.
7. LECOUFFLET M, LEUX C, FENOT M *et al.* Duration of efficacy increases with the repetition of botulinum toxin A injections in primary axillary hyperhidrosis: a study in 83 patients. *J Am Acad Dermatol*, 2013;69:960-964.
8. LECOUFFLET M, LEUX C, FENOT M *et al.* Duration of efficacy increases with the repetition of botulinum toxin A injections in primary palmar hyperhidrosis: A study of 28 patients. *J Am Acad Dermatol*, 2014;70:1083-1087.
9. GLASER DA, COLEMAN WP, FAN LK *et al.* A randomized, blinded clinical evaluation of a novel microwave device for treating axillary hyperhidrosis: the dermatologic reduction in underarm perspiration study. *Dermatol Surg*, 2012;38:185-191.
10. DUMONT P. Side effects and complications of surgery for hyperhidrosis. *Thorac Surg Clin*, 2008;18:193-207.

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

Le Parkinson, une maladie à expression dermatologique

Ph. HUMBERT

Service de Dermatologie,
BESANÇON.

[Cas clinique n° 1

Lorsqu'à 83 ans vos journées sont marquées par des désagréments intenable au niveau du visage, par des sensations de cuisson, de picotements, décrites par les médecins comme dysesthésiques et que vous cherchez la solution, vous n'allez pas regarder que les pommettes ! Et iriez-vous jusqu'à parler de peau sensible ?

En effet, sur le plan épidémiologique, observe-t-on des peaux sensibles à 83 ans ? Et puis, la peau sensible, n'est-ce pas cette intolérance aux cosmétiques que cette malade n'a pas ? La réponse négative à ces deux questions vous fait écarter cette hypothèse. Pourquoi les choses seraient-elles toujours simples (un symptôme – une maladie cutanée) ?

Or, à maintes reprises, cette malade, qui a consulté plusieurs fois, est repartie avec une prescription de crème pour peau sensible ! Elle se souvient très bien combien cela lui a coûté, elle qui a une retraite de 400 € par mois. S'entendre recommander d'acheter pour plus de 50 € de produits cosmétiques !

L'un des médecins consultés s'est attaché à retenir la rougeur et a posé le diagnostic d'érythrose. N'est-il pourtant pas aisé de voir qu'il n'y a pas de lien entre la rougeur et la perception dysesthésique ? En s'attardant sur cette érythrose du visage, il aura conclu à une rosacée de stade 1. Or, cette malade n'a pas de *flushes* et, à aucun moment, elle n'a eu de papules ou de pustules. Et puisqu'une cure de

cycline et de métronidazole topique a été inefficace, pourquoi la lui prescrire à nouveau ?

Le troisième dermatologue est un "instrumental". Non pas un sentimental, mais un instrumental : il aime le laser et lorsqu'il voit rouge, il brûle. Il doit détruire la rougeur. Cette rougeur est-elle responsable des symptômes ? Trois séances ont amélioré la rougeur mais pas les symptômes.

On comprend le désarroi de cette malade, qui ressent subjectivement des symptômes terriblement neurologiques et qui voit les échecs successifs des différents médecins consultés. Alors, elle se met à croire qu'elle a un cancer, car dans l'esprit des malades, le cancer, c'est ça. C'est quelque chose que l'on n'arrive pas à identifier, quelque chose d'étendu, qui brûle, qui fait mal et qui est sournois. Et puis, pour que l'histoire se tienne, elle a vu un quatrième dermatologue. Ce que celui-ci lui a fait, l'histoire ne le raconte pas. Nous ne le saurons pas, mais ce que nous pouvons constater, c'est que sa prise en charge n'a pas été adéquate.

Ainsi, lorsqu'elle consulte pour la cinquième fois, elle est désespérée. Elle n'accepte toujours pas la facture de 210 € envoyée par l'hôpital pour le traitement laser qu'elle n'avait nullement demandé. Elle-même avait remarqué que sa coupeuse n'avait rien à voir avec ses symptômes, mais puisque le docteur le disait, puisque le docteur l'imposait, elle n'a pas eu le choix.

Quelle devait être la démarche vis-à-vis d'une telle patiente ? Non pas considérer le territoire de peau impliqué, mais considérer la personne comme une malade ayant, entre autres, des brûlures, des picotements sous la peau au niveau du visage. Alors, il fallait l'observer, lui poser maintes questions, sans *a priori*, interroger les différents signes fonctionnels des neuropathies sensitives cutanées, comme : "Avez-vous l'impression

QUESTIONS FLASH

Cas clinique 1



Visage avec dysesthésie.



"Docteur, mon visage me brûle!"



Signe du poignet de Froment avec hypertonie parkinsonienne.



Un mois après le traitement : noter l'expression du visage.

de petites bêtes qui vous mordillent, ressentez-vous comme de l'eau qui coule sous la peau, avez-vous des fourmillements lorsque vous baissez la tête ?” Ce signe de Lhermitte n'est pas si rare que cela et conduit toujours au diagnostic de carence en vitamine B12. Et puis, si sa symptomatologie neurologique relevait d'un syndrome carenciel, il était important d'interroger le tube digestif : *“Avez-vous mal au ventre, avez-vous des diarrhées ?”*. La phase de l'interrogatoire devait aussi se poursuivre par l'inspection. Regarder tout simplement cette patiente et s'apercevoir que, depuis 10 minutes, elle n'avait pas cligné des yeux. Son visage était figé, comme pris dans du béton. Peu d'expressions de joie ou de déception. Et puis, la canitie. Oh ! Cela est fréquent, banal, une canitie à 80 ans ! Mais la canitie a de la valeur chez une dame de 80 ans qui, de surcroît, a des sensations douloureuses et parésiques de la peau.

Qui a dit que l'examen dermatologique devait seulement examiner la partie du tégument qui semble pathologique ? Personne ! À quel élève plombier feriez-vous croire que le seul examen qu'il doive faire lorsqu'il est appelé pour une fuite d'eau est de regarder la flaque et seulement elle ?

Le dermatologue est le spécialiste de la peau, certes, mais de cette peau qui s'infiltré en cas de leucémie ou de lymphome, de cette peau avec des marbrures dans le cas des syndromes des antiphospholipides, de cette peau qui démange en cas de cholestase. Eh bien, oui, le dermatologue est bien le spécialiste du lymphome ou de la leucémie à expression cutanée, des maladies auto-immunes à expression cutanée et des affections hépatiques à expression cutanée.

On sait depuis longtemps que, derrière le diagnostic positif dermatologique, il y a le diagnostic étiologique. Qui se contenterait de poser un diagnostic d'érythème nouveau sans aller jusqu'à rechercher la

sarcoïdose qui en est à l'origine ? Qui se satisferait du diagnostic de *Pyoderma gangrenosum* sans trouver la maladie de Crohn qui lui est associée ? Qui se satisferait du diagnostic de prurit *sine materia* alors que le malade est porteur d'une toxocarose ? Ainsi, le dermatologue ne peut se contenter du diagnostic de dysesthésies cutanées, ce que l'on appelle aujourd'hui les “*cutaneous sensory disorders*”.

Ce qui fait la force du dermatologue, ce n'est pas de regarder la peau, mais bien d'aller rechercher le signe du poignet de Froment en faisant serrer le manche du marteau à réflexes, ou un stylo, dans la paume de la main controlatérale pour mobiliser en flexion-extension le poignet ou l'avant-bras du côté controlatéral et observer ainsi une hypertonie qui se relâche de façon continue, dite “en tuyau de plomb” ou comme une roue dentée.

Car le diagnostic était celui d'une maladie de Parkinson chez une femme aux cheveux blancs – la canitie étant plus fréquemment observée au cours de la maladie de Parkinson dans cette tranche de la population – ayant des dysesthésies cutanées et présentant la quasi-totalité des signes de cette maladie passée inaperçue parce qu'elle n'avait pas de tremblements et que, malheureusement, dans l'esprit des médecins la maladie de Parkinson reste une maladie s'exprimant par des tremblements.

La maladie de Parkinson n'est pas une maladie appartenant aux neurologues, elle appartient à tous ceux qui seront capables d'en poser le diagnostic, car tant de malades souffrent d'un retard à la reconnaissance de l'origine des troubles qui sont les leurs. Or, c'est une maladie qui dispose d'un traitement efficace et, sous traitement par L-dopa, la malade a vu disparaître en moins d'un mois la totalité de ses symptômes cutanés. De surcroît, elle a amélioré sa marche et son visage est devenu de plus en plus expressif.

N'était-ce pas là la plus belle des satisfactions que de poser le diagnostic d'une maladie neurologique centrale sans être neurologue, mais parce que le dermatologue ne doit rien exclure et être l'homme de la situation dès lors que la peau s'exprime ?

Cas clinique n° 2

Les marbrures des membres inférieurs de cet homme sont tellement visibles qu'on se demande pourquoi elles n'ont pas attiré l'attention de l'interne qui s'occupe de lui. Ce malade a une pemphigoïde bulleuse, c'est-à-dire une maladie auto-immune qui, dans ce cas, n'a pas été induite par un médicament. Et il a également une maladie de Parkinson. Ce diagnostic doit être envisagé chez toute personne âgée, notamment en cas de démence, car elle représente une forme curable d'involution cognitive.

Le regard tragique, les traits figés, la canitie, voici chez lui les premiers éléments du syndrome de Parkinson confirmé par la marche à petits pas, par l'akinésie, par ce petit tremblement fin, tellement discret qu'il est passé inaperçu. Or, en médecine, rien n'est jamais terminé. Ce malade a une pemphigoïde, une maladie de Parkinson et, aujourd'hui, la littérature tend en effet à montrer que cette association est privilégiée sans pour autant en expliquer les mécanismes.

Mais ce patient qu'on voit déshabillé chaque jour sous son pyjama d'hôpital a ces plaques violacées sur le corps, sur les membres inférieurs. C'est un livedo. Alors, que doit-on évoquer en cas de livedo survenant au cours d'une maladie auto-immune ? Bien évidemment, le syndrome des anticorps antiphospholipides. En effet, ce malade avec pemphigoïde et syndrome de Parkinson a des anticorps anti-prothrombinase positifs. Eh bien, ces anticorps sont probablement un des mécanismes du Parkinson par des micro-thrombi des noyaux gris

QUESTIONS FLASH

Cas clinique 2



Livedo.



Hypertonie parkinsonienne.



Le signe du poignet de Froment.

centraux. Alors, considérons, en effet, le livedo comme pouvant être associé à une maladie de Parkinson ou représentant un signe clinique de la maladie de Parkinson d'origine auto-immune.

Qu'en est-il des autres symptômes dermatologiques de la maladie de Parkinson ? La dermite séborrhéique fait toujours partie de la description classique de la maladie de Parkinson. Il y a, dans

cette maladie neurologique, une hyper-séborrhée et ce peut être une des rares situations où la dermatite séborrhéique est associée à une hyperséborrhée. Mais ce sont surtout ces signes neurologiques sensitifs – sensations d'électricité, d'eau coulant sous la peau, de petits animaux grouillant sous la peau – et si les malades s'expriment ainsi, il ne faut pas tomber dans le piège diagnostique de parasitophobie ou de syndrome

d'Ekböm, mais bien rechercher une anomalie neurologique centrale. Tout ce qui chatouille la peau ne rentre pas dans le cadre du prurit, mais concerne aussi un certain nombre de dysesthésies d'ordre neurologique.

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