



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'érythromélagie, 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 parasymphatiques 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 parasymphatiques 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