

## 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 Endocriniennes, 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 minimale 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 minimale 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'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.

**L**es 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