P088

SYNDROME DE LYELL : A PROPOS D'UNE OBSERVATION

K . ALAMI , I. TADMOURI , M. HIDA SERVICE DE PÉDIATRIE - CHU HASSAN II FES

Introduction

Le syndrome de Lyell est un trouble cutané potentiellement mortel, qui se caractérise par une éruption, une desquamation cutanée et des lésions ulcéreuses touchant toutes les muqueuses. C'est une pathologie aiguë, rare et grave, le plus souvent provoquée par une allergie médicamenteuse. Le diagnostic repose essentiellement sur l'examen clinique et parfois la biopsie cutanée

Observations

Enfant âgé de 2ans , ayant comme antécédent pathologique une allergie aux protéines de lait de vache

HDM remonte à 4 jours avant son admission par l'installation d'une fièvre + angines motivant sa consultation aux urgences où l'enfant a été mis sous Augmentin + paracétamol, l'évolution a été marquée par l'apparition d'une éruption cutanée diffuse intéressant tout le corps ,

L'examen clinique retrouvait un enfant en assez bonne état générale fébrile à 38,5 °C,

Examen de la peau : trouve Erythrodermie sèche, surmontée de qlq pustule au niveau des genoux. Placards érosifs à surface propre, bien limitées, de contours réguliers, entourées par une collerette épidermique, siégeant au niveau du tronc et des fesses

Signe de NIKOLSKI positif / SC = 31 %

Examen muqueux :

Muqueuse buccale : Multiples érosions aphtoides au niveau de la langue, face interne des lèvres, avec une gingivite hémorragique et une légère chéilite œdémateuse sèche Muqueuses anale, génitale et oculaire : RAS, absence d'anite streptococcique

Examen des aires ganglionnaires : qq ADP lenticulaires au niveau inguinal

L'enfant était traité par bi-antibiothérapie pyostacine VO , genta en IV

soins au serum salé avec application de mébo au niveau de tout le corps et visage avec mechage au niveau des plis coccidine au niveau des lésions du nez et des lèvres.

L'évolution clinique était satisfaisante avec amélioration pas de nouvelles lésions , refression de l'érythème

Les paramètres biologiques se normalisaient.



•le syndrome de Lyell sont généralement provoqués par des réaction médicamenteuse, la plupart du temps antibiotiques, des anticonvulsivants comme la phénytoïne et la carbamazépine, et certains autres médicaments comme le piroxicam ou l'allopurinol. Certains cas sont causés par une infection bactérienne, une vaccination

Les symptômes typiques comprennent une desquamation de la peau, une fièvre, des douleurs corporelles, une éruption cutanée rouge et plane, ainsi que des cloques et des ulcères au niveau des muqueuses. Les zones touchées sont douloureuses, les enfants se sentent très malades et présentent des frissons et une fièvre. Chez certaines patients , on note une chute des cheveux et des ongles. La paume des mains et la plante des pieds peuvent également être touchées.

•Dans les deux troubles, des ulcères se forment au niveau des muqueuses de la bouche, de la gorge, de l'anus, des organes génitaux et des yeux. Les lésions de la muqueuse buccale rendent l'alimentation difficile et fermer la bouche peut être douloureux. C'est pourquoi les personnes peuvent baver. Les yeux peuvent être très douloureux et gonfler. Des croûtes peuvent se former jusqu'à ne plus pouvoir ouvrir les yeux. Les cornées peuvent être marquées de cicatrices. Le méat urinaire (urètre) peut également être touché, rendant la miction difficile et douloureuse. Parfois les muqueuses du système digestif et respiratoire sont atteintes, ce qui provoque des diarrhées et une toux, une pneumonie et des difficultés respiratoires.

Le diagnostic se pose sur la clinique parfois la biopsie

Des signes neurologiques peuvent être retrouver de type (paresthésie, déficit sensitivo-moteur).

La contamination survient le plus souvent par voie hématogène. La porte d'entrée de l'infection est souvent ORL stomatologique, cutanée, digestive, urinaire.

Le germe le plus fréquemment retrouvé est Staphylococcus aureus (70 % des cas), sinon il peut s'agir d'autres germes (Streptococcus pneumonie, Klebsiella pneumonie, bacille de Koch). Pour identifier le germe en cause, il est souvent nécessaire d'avoir recoure à une ponction articulaire postérieure radioguidée, des hémocultures ou une ponction des abcès des parties molles para vertébrales.

Un syndrome inflammatoire est retrouvé (une augmentation de la CRP, la VS et une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophile).

. Les radiographies standard du rachis lombaire ne montrent pas d'anomalies au début de l'évolution

Le scanner lombaire peut montrer des anomalies des parties molles paravertébrales ou intra canalaires.

L'IRM, réalisée de plus en plus en première intention devant des lombalgies fébriles. Elle permet avant tout d'éliminer une spondylodiscite aiguë. Objective des anomalies inflammatoires des apophyses articulaires ,parties molles paravertébrales et des les lésions épidurales hypersignal en T2 et hyposignal en T1, en hypersignal et absence atteinte des corps vertébraux, des disques intervertébraux.

Le traitement est avant tout médical : le repos au lit avec une bi-antibiothérapie, par voie parentérale puis relais en per os selon Antibiogramme

Durée de 6 a 8 semaines

Le traitement chirurgical est réservé aux malades présentant des complications neurologique (déficit sensitivo-moteur). Un drainage par voie percutanée pour les abcès des parties molles paravertébrales peut-être réalisé.

Conclusion: