



## DERMATOSES BULLEUSES TOXIQUES

Critères diagnostiques validés par le CCR2A du 3 avril 2009

- **Nécrolyse épidermique : syndrome de Stevens-Johnson-SJS (<10% surface corporelle décollée), syndrome de Lyell-TEN (>30% de surface corporelle décollée) et formes de transition (10 à 30% de surface corporelle décollée)**
  1. Début aigu
  2. Signes généraux
  3. Eruption diffuse de macules centrées par des bulles, douloureuse
  4. Erosions muqueuses sur au moins 2 sites
  5. Signe de Nikolski positif
  6. Histologie : épiderme « nécrosé » sur toute son épaisseur se détachant d'un derme peu altéré, immunofluorescence directe négative.
  7. Biologie : absence d'hyperleucocytose (voire leucopénie), lymphopénie, absence d'éosinophilie, élévations enzymatiques multiples (transaminases, CPK, LDH, amylase...)
  
- **DRESS et syndromes d'hypersensibilité**
  1. Rash maculopapuleux >3 semaines après début d'un médicament à risque,
  2. Evolution prolongée 2 semaines après l'arrêt du médicament,
  3. Fièvre > 38°C,
  4. ALAT >100 UI/L
  5. Anomalies leucocytaires >11000x10<sup>6</sup>/L, lymphocytes atypiques > 5%, éosinophiles >1500x10<sup>6</sup>/L,
  6. Polyadénopathies,
  7. Réactivation HHV6, CMV ou HHV6.
  
- **Pustulose exanthématique aiguë généralisée (PEAG)**
  1. Fièvre,
  2. Début brutal,
  3. Eruption pustuleuse sur un fond érythémateux,
  4. Rémission en moins de 15 jours,
  5. Bactériologie : nature amicrobienne des pustules,
  6. Biologie : polynucléose > 7000/mm<sup>3</sup>,
  7. Histologie : pustules spongiformes sous cornées et/ou intraépidermiques.
  
- **Erythème pigmenté fixe bulleux (EPFB)**
  1. Eruption de plaques érythémato-œdémateuses, bulleuses, ovalaires,
  2. Atteinte muqueuse possible,
  3. Evolution par poussées localisées au même site,
  4. Evolution favorable en quelques jours, laissant une pigmentation résiduelle,
  5. Histologie : nécroses kératinocytaires avec dermatite de l'interface.



▪ **Erythème polymorphe majeur (EPM) :**

1. Eruption en cocardes typiques,
2. Localisation acrale et faciale,
3. Atteinte muqueuse sévère,
4. Présence de signes généraux,
5. Infection ou récurrence herpétique HSV-1 et 2, 3 à 10 jours avant l'éruption, ou infection à *Mycoplasma pneumoniae*.

▪ **Dermatoses bulleuses à IgA linéaire médicamenteuses**

1. Eruption polymorphe érythémateuse et/ou bulleuse,
2. Immunofluorescence directe : dépôts fins et linéaires d'IgA le long de la membrane basale épidermique
3. Evolution favorable en 2 à 7 semaines après l'arrêt du médicament imputable.

▪ **Autres manifestations cutanées graves aux médicaments**

***Toxidermies érythémateuses sévères hors DRESS***

1. Eruption érythémateuse touchant > 50% de la surface corporelle, hors DRESS
2. Fièvre,
3. Adénopathies,
4. Possibilité d'œdème et bulles,
5. Hyperleucocytose,
6. Pas d'atteinte viscérale.