



Un syndrome de Stevens-Johnson post-infectieux à *Mycoplasma pneumoniae*

Réda Boudiaf^{1,2}, Claire-Marine Puaud¹, Lémy Agbessi¹

Un enfant de 14 ans d'origine marocaine a été vu dans le cadre des urgences ophtalmologiques pour conjonctivite bilatérale, associée à un contexte d'altération de l'état général, de fièvre et de gingivo-stomatite sévère. Ce tableau était évolutif depuis 48 heures et s'associait à une toux expectorante dyspnéisante depuis cinq jours.

Les antécédents sont marqués par un terrain atopique avec asthme, une varicelle en 2004, une amygdalectomie en 2013. Le calendrier vaccinal est aléatoire avec un rappel DTP non réalisé. Il n'existe pas de notion de prise médicamenteuse récente, de voyage ni de contagé.

• **L'examen ophtalmologique**, bien que difficile en raison de la somnolence importante de l'enfant et de la dyspnée, retrouve une acuité visuelle effondrée à « compte les doigts ». L'examen du segment antérieur met en évidence une hyperhémie conjonctivale bulbaire et tarsale importante associée à un chémosis, des pseudo-membranes bilatérales présentes de façon diffuse sur les conjonctives palpébrales supérieures et inférieures. L'ensemble des culs-de-sac conjonctivaux ainsi que des méats lacrymaux sont comblés par ces dernières. Il n'y a pas de sécrétions ni papilles ni follicules.

Au niveau cornéen, il existe une ulcération épithéliale diffuse d'environ 60 % de la surface cornéenne, à fond propre et bord net. Ces lésions sont prédominantes sur l'œil droit.

Le fond d'œil est normal, bien que mal visualisé.

• **L'examen général** retrouve une fièvre à 40°, une gingivo-stomatite sévère nécrosante empêchant toute prise alimentaire (figure 1), ainsi qu'une ulcération méatique génitale. Au niveau pulmonaire, l'enfant présente une pneumopathie interstitielle bilatérale confirmée radiologiquement. Il est à noter la présence d'adénopathies cervicales.



Figure 1. Gingivo-stomatite chéilite nécrotique.

• **Le bilan sanguin** retrouve une élévation franche de la CRP (jusqu'à 200 mg/l).

Dans ce contexte de conjonctivite pseudo-membraneuse et d'ulcération muqueuse, plusieurs diagnostics ont retenu notre attention :

- syndrome de Stevens-Johnson sans notion de toxidermie. L'étiologie post-infectieuse, qui est notre hypothèse principale (synonyme : érythème polymorphe), reste cependant à éliminer,
- conjonctivite diphtérique par argument de gravité et le calendrier vaccinal non à jour,
- conjonctivite virale à adénovirus ou herpétique.

Prise en charge

La prise en charge ophtalmologique a consisté en l'introduction d'une antibiothérapie locale, d'une corticothérapie collyre par dexaméthasone et des substituts lacrymaux horaires. Un débridement conjonctival des culs-de-sac par bâtonnet stérile en mousse a été réalisé de façon biquotidienne dans le but de lever les adhérences fibreuses en prévention des symblépharons. Il a été également discuté de la mise en place d'un anneau de symblépharon.

Un traitement systémique par Augmentin®, Clarithromycine® et Zovirax® a été initié dans le service afin de couvrir les différentes hypothèses diagnostiques (pneumopathie atypique avec érythème polymorphe muqueux, gingivo-stomatite herpétique).

Il n'a pas été introduit de corticothérapie devant la suspicion d'un syndrome de Stevens-Johnson d'origine infectieuse.

Évolution au 7^e jour

Au niveau ophtalmologique, il est à noter l'apparition d'une fibrose sous-conjonctivale tarsale supérieure des deux yeux de stade I (figures 2 et 3) selon la classification de Tauber et Foster (tableau I), ainsi que d'un symblépharon de stade IIIA au niveau de la paupière inférieure gauche (figure 4). L'acuité visuelle est remontée à 10/10 P2.

Il persiste un syndrome sec avec kératite ponctuée superficielle diffuse.

Devant l'apparition d'une détresse respiratoire, un passage en réanimation a été nécessaire.

Le bilan étiologique retrouve des sérologies *Mycoplasma pneumoniae* positives pour les IgM, avec des IgG négatives initialement puis positives.

1. Service d'ophtalmologie, CH Libourne. 2. Interne en 5^e semestre.

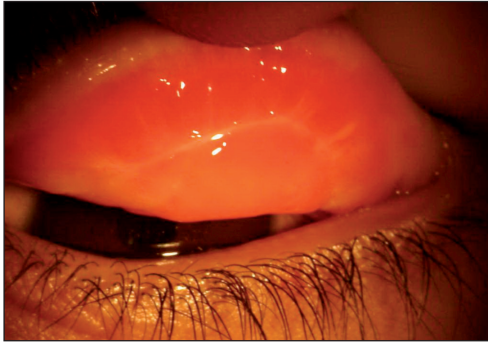


Figure 2. Fibrose sous-épithéliale stade I de la paupière supérieure droite.

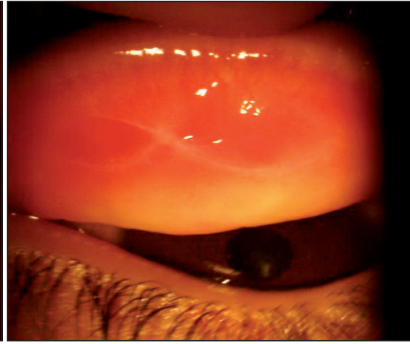


Figure 3. Fibrose sous-épithéliale stade I de la paupière supérieure gauche.

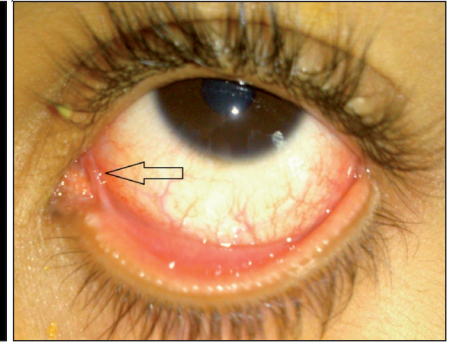


Figure 4. Symblépharon stade IIIA de la paupière inférieure gauche.

Tableau I. Classification de Tauber et Foster.

Stade I	Fibrose sous-conjonctivale	Stade III	Présence de symblépharons (% d'occupation de la longueur de la paupière inférieure)
Stade II	Comblement du cul-de-sac conjonctival (inférieur) II A : de 0 à 25 % II B : de 25 à 50 % II C : de 50 à 75 % II D : de 75 à 100 %		III A : de 0 à 25 % III B : de 25 à 50 % III C : de 50 à 75 % III D : de 75 à 100 %
		Stade IV	Ankyloblépharon

Références

1. Gabison E, Doan S, Hoang-Xuan T. Pathologie immunologique de la conjonctive (en dehors de l'allergie). EMC-Ophthalmologie 3, n°3 (janvier 2006):1-9. 2. Canavan TN, Mathes EF, Frieden I, Shinkai K. Mycoplasma Pneumoniae-induced rash and mucositis as a syndrome distinct from

Stevens-Johnson syndrome and erythema multiforme: a systematic review. J Am Acad Dermatol. 2015;72(2): 239-45. 3. Mondino BJ. Cicatricial pemphigoid and erythema multiforme. Ophthalmology. 1990;97(7):939-52.

Un syndrome de Stevens-Johnson [1]

Le syndrome de Stevens-Johnson (anciennement nommé ectodermose pluriorificielle) est une dermatose bulleuse survenant à tout âge, avec une atteinte cutanée inférieure à 10 % de la surface totale (Lyell > 30 % et syndrome de chevauchement entre 10 et 30 %). Le principal facteur déclenchant est médicamenteux. Une cause infectieuse doit être recherchée systématiquement en l'absence de toxidermie (*Mycoplasma pneumoniae*, *Herpes simplex*).

L'éruption cutanée est fugace, prenant l'aspect de cocardes en certains endroits. L'atteinte des muqueuses fait toute la gravité de la maladie. Les complications oculaires surviennent dans 50 % des cas. Lors de la phase aiguë, une conjonctivite simple ou pseudo-membraneuse pouvant se surinfecter s'associe à l'inflammation palpébrale.

La séquelle la plus fréquente reste le syndrome sec oculaire. Les séquelles cicatricielles prennent la forme de fibrose sous-conjonctivale, de symblépharons, d'un entropion-trichiasis allant jusqu'au xérosis.

Le traitement du syndrome de Stevens-Johnson est très discuté : abstention ou corticothérapie générale.

Le traitement des complications conjonctivales de la phase aiguë associe une antibiothérapie et une corticothérapie par voie topique. L'utilisation de verres scléaux est également proposée.

L'évolution est marquée par de possibles récurrences immunologiques, parfois purement conjonctivales. Elles relèvent de la corticothérapie locale, générale ou d'un traitement immunosuppresseur en fonction de la gravité.

À la phase séquellaire, agents mouillants et chirurgie conjonctivo-palpébrale sont nécessaires [3].

Points forts

- Tout tableau aigu associant conjonctivite pseudo-membraneuse à des lésions muqueuses doit faire éliminer les urgences diagnostiques pouvant mettre en jeu le pronostic vital :
- diphtérie chez le sujet non vacciné, en particulier issu de l'Europe de l'Est,
- syndrome de Stevens-Johnson ou de Lyell.
- Le syndrome de Steven-Johnson est le plus souvent en lien avec une toxidermie médicamenteuse mais une origine infectieuse (*Mycoplasma pneumoniae*, *Herpes*) doit être éliminée en cas d'absence de prise médicamenteuse. Il se confond d'un point de vue nosologique avec l'érythème polymorphe [2], le premier étant le plus souvent attribué, de façon empirique, à une origine médicamenteuse, le second à une infection. Ici, compte tenu d'une atteinte de muqueuse isolée, on parlera de Stevens-Johnson incomplet.
- Le traitement à la phase aiguë repose sur une anti-bio-corticothérapie locale, des agents mouillants horaires, des lavages oculaires et un débridement mécanique conjonctival. La pose d'un anneau de symblépharon sera systématiquement discutée.
- La principale séquelle reste le syndrome sec oculaire. L'évolution cicatricielle se fait vers la fibrose sous-conjonctivale, le symblépharon, l'ankyloblépharon ou l'entropion-trichiasis.