

Préambule : Le résumé suivant est rédigé à partir de notes prises au vol. Des erreurs ou fautes de frappe sont possibles.

Voici le lien pour visualiser les visioconférences HUG-CHUV (nouveau) :

<https://www.hug.services/groupe/departement-enfant-et-adolescent>

La première fois il faut créer un compte externe (onglet), puis après s'identifier comme collaborateur externe.

## **Colloque de pédiatrie Lausanne-Genève du mardi 24 avril 2018**

### **Urticaire et angio-œdème chez l'enfant**

Dr F Graham

Première vignette : garçon de six ans, présentant une urticaire généralisée avec gonflement des paupières et des lèvres, se plaignant de respiration difficile. Il a vomi une fois. A l'examen, on note des sibilances. Il présente un rhume au décours, et a reçu de l'ibuprofène il y a 24 heures. Peu de temps avant, il avait mangé un biscuit. Dans ce cas, il s'agit d'une urticaire de type viral.

2<sup>e</sup> vignette : fillette de cinq ans présentant des lésions urticariennes. Elle été traitée par Pénicilline il y a deux semaines. Les parents ont employé un nouveau savon. Il s'agit d'une urticaire aiguë idiopathique.

Dans les problèmes d'urticaire, il faut distinguer l'urticaire aiguë durant moins de six semaines de l'urticaire chronique, durant plus que six semaines ; l'urticaire chronique peut être soit spontanée, soit inductible (froid, chaleur, soleil, autres causes).

La lésion urticarienne est une plaque surélevée avec pâleur centrale. Dans l'urticaire multiforme, l'aspect est plus ecchymotique. Dans l'érythème multiforme les plaques sont plus grosses et rondes avec une possible nécrose centrale.

20% de la population générale a présenté une fois ou l'autre une urticaire. L'évolution vers une forme chronique est rare chez l'enfant. La prévalence de l'urticaire est maximum vers 6 à 12 ans.

A l'anamnèse, on recherche une histoire d'atopie, la chronologie avec la prise alimentaire, des piqûres d'insectes, la prise de médicaments, la présence de symptômes respiratoires ou digestifs.

Les causes virales sont extrêmement fréquentes : entérovirus, rotavirus, adénovirus, ou bactérienne comme mycoplasme. Mais les causes peuvent également être parasitaires comme filariose, strongyloïdose, autres). Les causes alimentaires les plus fréquentes sont le lait, l'œuf, l'arachide, le blé, les crustacés, le soja.

Dans les médicaments, les produits anesthésiants et les produits de contraste se sont le plus souvent incriminés. De même que les AINS.

Parfois l'urticaire peut être déclenchée par contact, par exemple le chat.

Les urticaires peuvent également survenir dans un contexte de maladie sérique.

Dans 80% des cas, il n'y a pas de cause identifiable. La durée de la crise est en général de 4 à 7 jours.

La pathophysiologie est : activation des mastocytes cutanés et basophiles dans le derme. Dans l'angio-œdème, le mécanisme est similaire mais plus profond.

L'activation a lieu après sensibilisation, nécessitant une stimulation des Th2 en lymphocytes B. Après sensibilisation, et présentation de l'antigène par les cellules dendritiques, il y a possibilité de dégranulation des mastocytes.

Question : est-ce que seules les IgE stimulent les mastocytes ? Probablement pas, les virus, certains IgG, et certaines substances peuvent aboutir au même résultat.

Test paraclinique : Il n'y a pas d'indication sauf s'il y a des signes de collagénose. Lors de la suspicion d'une allergie à un allergène particulier, un test peut être fait par l'allergologue.

Le traitement consiste en antihistaminique de 2<sup>e</sup> génération, avec éventuellement rajout d'un antihistaminique de première génération en cas de prurit significatif. Le traitement cortisonique est possible, mais il y a un risque d'effet rebond. L'épinéphrine est nécessaire en cas d'anaphylaxie.

3<sup>e</sup> vignette : depuis deux mois, un enfant présente des lésions éruptives prurigineuses mouvantes. Il y a augmentation à l'effort. Il s'agit d'une urticaire chronique, inductible (avant la terminologie était urticaire physique). On retrouve dans l'article ci-joint fichier PDF (Zuberbier 2014, Allergy 69(7) 868-887) un algorithme aidant à la prise en charge.

L'urticaire chronique est inductible dans 15 à 20% des cas. On note un dermographisme. Le froid, le soleil, les réactions cholinergiques, les vibrations peuvent aboutir à des crises. Le dermographisme est obtenu en frottant la peau avec une pointe.

L'urticaire cholinergique peut être déclenchée par un bain chaud.

L'urticaire au froid en appliquant un glaçon sur la peau pendant 5 minutes.

L'urticaire au chaud en procédant de la même manière avec une source de chaleur.

Pour l'urticaire solaire, des phototests sont possibles (réactions différentes aux UVA et UVB possible).

L'urticaire chronique spontanée touche 0.5 à 5% de la population générale. Il y a une gêne importante de la qualité de vie, c'est une cause d'absentéisme. L'angio-œdème peut y être associée. L'angio-œdème peut survenir également sans urticaire.

Les facteurs aggravants sont les médicaments, des facteurs physiques, la pression, la fatigue. La biopsie n'est pas utile.

Existe-t-il un rapport entre diète et urticaire ? Alliée existe avec des aliments riches en histamine tels fromages fermentés, charcuterie, blanc d'œuf, certains fruits et certains légumes. C'est un régime très difficile.

Une association à des maladies auto-immunes est possible, en particulier dysthyroïdie et cœliaque.

Le lien avec des néoplasies n'est pas clair.

L'évaluation clinique consiste en recherche de signe de collagénose, de dysthyroïdie, une anamnèse de voyage est également nécessaire.

Les tests cliniques proposés sont formule sanguine complète, CRP, VS, TSH avec anti-TPO. Il faut également considérer la recherche d'*Helicobacter pylori*.

Les prick tests avec sérum autologue sont désuets, il y a beaucoup de faux positifs.

50% des patients peuvent avoir des anticorps anti IgE aboutissant une stimulation chronique des basophiles.

Il existe un diagnostic différentiel avec l'anaphylaxie, les dermatites atopiques, urticaire de contact et d'autres maladies. Un diagnostic différentiel rare sont les cryopirinoptahie comme le syndrome Caps associant rash cutané, conjonctivite arthralgies, le syndrome de Muckle-Wells (idem et surdité) ; le NOMID CINCA est la forme précoce, sévère et en générale létale.

Les urticaires peuvent survenir dans des maladies auto inflammatoires, comme les fièvres périodiques. Il existe également l'urticaire pigmentaire (maladie de Darier). L'évolution est naturellement favorable à cinq ans dans les formes d'urticaire chronique.

Pour le suivi de la maladie, le score de gravité UAS7 est utile. Le traitement de l'urticaire chronique consiste en antihistaminique, éventuellement Montélukast. L'omalizumab est très efficace. Son indication est reconnue après l'âge de 12 ans, consiste en injection sous-cutané chaque quatre semaines sur six mois. Il y a probablement un effet également sur les récepteurs IgE et des mastocytes, et pas seulement anti IgE. Le traitement est en générale bien toléré.

La cyclosporine est également très efficace mais est grevée de beaucoup plus d'effets secondaires, notamment rénaux.

Autrement, l'éradication d'*Helicobacter pylori* peut être utile de même qu'un traitement thyroïdien.

Autre vignette : une jeune fille présente des lésions peu prurigineuses, mais douloureuses, surélevées à l'intérieur des cuisses. Un grand bilan sanguin est pratiqué, sans particularité. Dans ce cas, la biopsie est nécessaire et a montré une vasculite urticarienne.

Il existe trois formes de vasculite urticarienne :

A complément normal, avec complément abaissé, et des formes sévères. La résolution se fait avec une hyperpigmentation, la sensation de brûlure est typique. Il

ne s'agit d'une réaction d'hypersensibilité de type III. Souvent une infection est associée.

Des atteintes multiples organique comme glomérulonéphrite, atteintes vasculaires sont possibles. Lors de baisse du système du complément, un traitement immunosuppresseur doit être envisagé. La baisse du complément indique une forme grave.

Si le complément est normal, il n'y a pas d'inquiétude.

Un enfant de huit ans présente un angio-œdème grave avec difficultés respiratoires, nécessitant une intubation. Il s'agit d'un enfant adopté, l'angio-œdème est survenu après un traitement dentaire.

Dans ce cas, malgré l'anamnèse familiale absente, il s'agissait pourtant d'un angio-œdème idiopathique héréditaire.

Il s'agit d'un angio-œdème localisée ne prenant pas le godet, sans urticaire associée. Chez l'enfant, 51% des causes sont idiopathique, 21% associée à une infection, 14% à une allergie. La première cause, en particulier chez l'adulte, et médicamenteuses (inhibiteur de l'enzyme de conversion).

L'angio-œdème est causé :

- 1) Soit par l'histamine
- 2) Soit à par la bradykinine : Normalement, une enzyme bloque la cascade inflammatoire. Lorsqu'elle fait défaut, c'est une cause d'angio-œdème. Il s'agit d'une maladie autosomale dominante, mais 25% des mutations sont de novo.
- 3) Soit idiopathique

Il existe trois types d'angio-œdème : type I (85%) avec ses un inhibiteur total diminué fermé le ; type de (15%) C1 inhibiteur normal, mais fonction diminuée ; type III (rares) le dosage du système du complément est normal

Des causes acquises sont également possibles par consommation du complément.

Un rash prodromal est possible. Il peut y avoir des facteurs précipitant comme trauma, froid, stress, ou virus. En général un seul site est attaqué (lèvre, langue, système digestif, extrémité). La durée des symptômes est de 1 à 3 jours. L'attitude est de procéder à un dosage du complément C4. S'il est abaissé, il faut doser le C1 inhibiteur, puis le C1. En pratique, il est plus simple de doser les différents éléments du système du complément tout de suite.

Le traitement peut être des concentrés du C1 inhibiteur, des antagonistes de la bradykinine, ou des inhibiteurs de la kallikréine.

L'angio-œdème est dangereux, il y a risque de décès par atteinte des voies respiratoires.

En conclusion :

- 1) la cause principale d'urticaire est la cause virale
- 2) l'urticaire chronique est rare chez l'enfant
- 3) Le traitement est l'antihistaminique
- 4) l'omalizumab est efficace dans l'urticaire chronique
- 5) en cas de douleur, il faut penser à une urticaire vasculitique (faire biopsie).
- 6) l'angio-œdème est en général idiopathique
- 7) en cas d'angio-œdème héréditaire, il faut procéder à un dosage du système du complément et un traitement est possible.

Post-scriptum : en pièce attachée, article de Zuberbier souvent cité pendant la conférence.

Compte rendu du Dr V. Liberek

[vliberek@bluewin.ch](mailto:vliberek@bluewin.ch)

Transmis par le laboratoire MGD

[colloque@labomgd.ch](mailto:colloque@labomgd.ch)