

Cas clinique

Une fièvre au cours d'un DICV

→ C. LEPELLETIER

Service de Dermatologie, Hôpital Saint-Louis, PARIS.

Observation

Un patient de 32 ans consulte aux urgences pour une fièvre à 40 °C évoluant depuis 1 semaine. Il a pour principal antécédent un déficit immunitaire commun variable (DICV) substitué par des immunoglobulines. Il n'y a pas de contagé dans l'entourage, pas de voyage récent.

Aux urgences est constatée une éruption des membres (*fig. 1 et 2*), constituée de discrètes macules érythémateuses à centre purpurique (*fig. 1*), ayant débuté sur les paumes et les plantes.

Il existe également une oligoarthritis inflammatoire du genou et de la cheville droite.

Le bilan biologique montre un syndrome inflammatoire biologique et une lymphopénie modérée.

Trois paires d'hémocultures sont négatives. La culture bactériologique du liquide de ponction du genou droit est stérile. Les PCR virales (EBV, CMV, parvovirus B19) sont négatives.

La biopsie cutanée d'une macule de la cuisse droite retrouve une artériolite inflammatoire thrombosante (*fig. 3*).

Quel est votre diagnostic ?



Fig. 1.



Fig. 2.

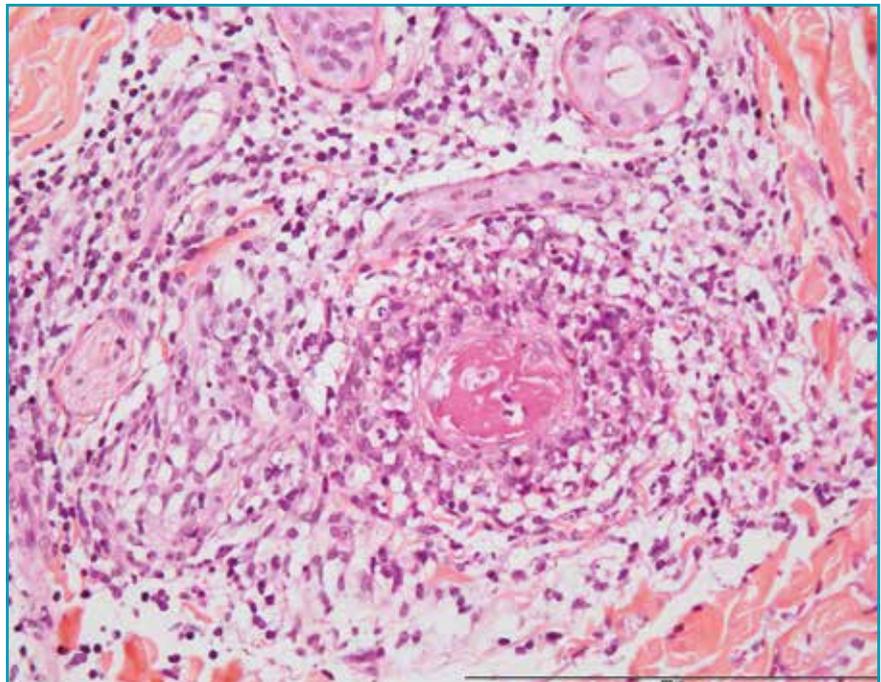


Fig. 3.

Cas clinique

Discussion

Chez un patient atteint de DICV, **une infection bactérienne, en particulier à germes encapsulés**, doit être systématiquement traquée. Devant la fièvre prolongée et la négativité des examens bactériologiques de première intention, le diagnostic de **méningococcémie chronique** est évoqué.

La positivité de la PCR *Neisseria meningitidis* dans le liquide articulaire et sur la biopsie cutanée a confirmé le diagnostic. Le sérotypage a mis en évidence un *Neisseria meningitidis* de type C. L'évolution est favorable sous ceftriaxone (4 g/j) pendant 4 semaines.

Un portage pharyngé du méningocoque est présent chez 10 % de la population. La dissémination secondaire de ce méningocoque semble liée d'une part à la virulence du germe, d'autre part à des facteurs de susceptibilité individuels.

La méningococcémie chronique est définie par une bactériémie à méningocoque associée à une fièvre depuis plus d'une semaine, sans syndrome méningé ni purpura *fulminans*. Elle doit **systématiquement** être évoquée devant la triade **fièvre prolongée, éruption cutanée et**

arthralgies. Elle a été rapportée chez des patients immunodéprimés, en particulier atteints d'un **déficit en complément**, mais il s'agit à notre connaissance du premier cas rapporté survenant au cours d'un DICV.

L'atteinte cutanée classique se traduit par une éruption maculeuse ou maculopapuleuse (85 % des cas rapportés), parfois purpurique (50 % des cas). Elle est plus rarement papulo-pustuleuse. L'atteinte palmoplantaire est notée dans 50 % des cas.

L'identification de la bactérie (le plus souvent de sérotype B) peut se faire par des **hémocultures répétées**, mais celles-ci peuvent être négatives dans 1/3 des cas. La confirmation diagnostique repose alors sur la réalisation d'une **PCR spécifique dans les liquides biologiques ou la biopsie cutanée**. La sensibilité de cet examen reste conservée lorsqu'elle est réalisée après l'introduction d'antibiotiques.

L'examen histologique des lésions cutanées met classiquement en évidence un aspect de **vascularite leucocytoclasique parfois thrombosante**, qui ne doit pas égarer le diagnostic.

Les complications viscérales (endocardite, méningite, glomérulonéphrite) surviennent chez près de 1/3 des patients et semblent favorisées par la corticothérapie générale ou les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS).

Le diagnostic positif est ainsi souvent difficile à établir et est probablement sous-estimé (environ 200 cas décrits dans la littérature). Le pronostic de la méningococcémie chronique est redoutable, menant au **décès chez près de 10 % des patients atteints**, en particulier en cas de retard diagnostique.

Le traitement antibiotique repose sur les céphalosporines de 3^e génération.

Ce diagnostic impose la réalisation d'une enquête dans l'entourage (et parfois d'une antibioprophylaxie des sujets contacts) et d'une déclaration obligatoire à l'Agence Régionale de Santé.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

Réalités Thérapeutiques en Dermato-Vénérologie

vous invite à la retransmission **EN DIRECT** sur internet de la **WEBCONFÉRENCE INTERACTIVE** organisée le

Lundi 17 décembre 2018
de 20 h 45 à 21 h 45

Avec la participation de
Dr Pierre-André BECHEREL, Dr Bruno HALIOUA,
Dr Ziad REGUIAÏ



Quoi de neuf dans le psoriasis ?

Actualités et perspectives
des grands congrès 2018

Cette retransmission sera accessible sur le site :

<https://pso2.realites-dermatologiques.com>

Inscription obligatoire.

La retransmission est strictement réservée
au corps médical.

Cette webconférence est organisée
avec le soutien institutionnel de 