PrimaryCare 2003;3:334–340

Urticaire et angio-œdème

M. Perin Minisini, H. Stalder, C. Hauser

Introduction

Définition

Le terme urticaire (du latin urtica, ortie) fait référence à un symptôme, à la base duquel il y a une réaction cutanée inflammatoire induite par des médiateurs mastocytaires dont un des principaux est l'histamine. Les facteurs déclenchants initiaux peuvent varier des antigènes liants des IgE et des complexes immuns, aux facteurs physiques tels que le froid, la pression, la lumière solaire et la chaleur. L'élément morphologique de l'urticaire consiste en une papule ou une plaque du derme superficiel érythémateuse ou anémique bien délimitée avec à la base un œdème et souvent un halo érythémateux (en anglais: «wheal and flare»). Les lésions sont habituellement prurigineuses et disparaissent sans laisser de traces. L'œdème de Quincke ou angio-œdème, est une atteinte œdémateuse du tissu sous-cutané ou/et sous-muqueux.

L'angio-œdème est souvent présent chez les patients avec urticaire chronique.

L'urticaire/angio-œdème est un symptôme fréquent et survient chez environ 25% des individus au cours de leur vie, d'où son importance en médecine de premier recours. Bien que l'urticaire et l'angio-œdème puissent survenir à tout âge, chez l'adulte, il semble y avoir un pic dans la troisième ou quatrième décennie et une fréquence égale pour les deux sexes. Selon la localisation, l'angio-œdème peut représenter un risque vital pour le patient, et le traitement doit donc être adapté à la situation clinique.

Classification étiologique

L'urticaire est un symptôme, et la recherche de ses nombreuses étiologies peut être difficile. Cliniquement il est utile de séparer l'urticaire aiguë et chronique. Certains facteurs déclenchants sont plus fréquemment retrouvés dans l'urticaire aiguë, tels que les infections, les aliments ou les médicaments. L'étiologie est souvent plus difficilement identifiable dans les formes chroniques (>6 semaines) qui requièrent parfois un bilan plus approfondi.

Les urticaires

- *Urticaires de contact:* sont les plus fréquentes, parfois banales, parfois plus complexes (cf. point b).
- *Urticaires communes:* les lésions ne sont pas limitées à l'endroit de contact avec les causes déclenchantes (cf. point c).
- *Urticaires physiques:* touchent environ 5% de la population et sont déclenchées par de nombreux agents physiques tels que des traumatismes mineurs, la pression, le frottement, la vibration, les variations de température (exposition au froid ou au chaud). On en distingue plusieurs formes (cf. point e).
- *Urticaires systémiques:* Il s'agit d'une urticaire pour laquelle il y a une maladie systémique sous-jacente. Il faut l'écarter dans le cas d'une urticaire chronique avec absence de prurit et fixité des plaques ou/et s'il y a des signes d'appel extracutanés. Les maladies sous-jacentes sont très variées (cf. point f).
- *Urticaires idiopathiques:* à l'exception de l'angio-œdème héréditaire ou acquis, et des urticaires physiques, la probabilité d'identifier une cause spécifique, dans le cadre d'une urticaire chronique, est d'environ 10 à 20%. L'étiologie de l'urticaire reste donc le plus souvent inconnue. Cependant, l'urticaire idiopathique reste un diagnostic d'exclusion.

L'angio-œdème (œdème de Quincke)

L'atteinte de l'hypoderme donne une sensation de tension cutanée. L'atteinte laryngée est la plus dangereuse et peut entraîner un trouble de la déglutition, une dyspnée, parfois un stridor et peut aboutir à la suffocation. L'œdème se traduit par un gonflement diffus des parties molles en nappes, sans limites précises. Il peut siéger en n'importe quel point du corps, mais souvent sur la face (paupières, langue, pharynx), les régions génitales, les régions palmo-plantaires. Des manifestations viscérales peuvent être associées (douleurs épigastriques ou abdominales, diarrhées). Sur le plan étiologique, il convient de distinguer les entités suivantes:

- L'angio-œdème sporadique commun qui correspond dans la terminologie française à la maladie de Quincke. Il peut être associé à l'urticaire ou survenir isolément. Du point de vue étiologique il présente des similitudes avec l'urticaire isolée.

Die deutsche Übersetzung dieser «Stratégie» folgt im Heft 21 von PrimaryCare.

– L'angio-œdème associé à un traitement par les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC) ou plus rarement aux antagonistes du récepteur de l'angiotensine II n'est pas rare et est potentiellement grave. Les patients avec des antécédents d'angio-œdème sporadique ont un risque augmenté de développer un angio-œdème suite à l'administration des IEC.

Le déficit en inhibiteur du C1 est un déficit de synthèse ou un déficit fonctionnel de l'inhibiteur de la C1-estérase du complément (C1-INH) et ne comporte jamais de manifestations urticariennes.

– Le déficit congénital en C1-INH (syn. angio-œdème héréditaire) comporte une atteinte cutanée (œdème), muqueuse ou/et intestinale (tableau subocclusif, douleurs abdominales vives) ou/et surtout laryngée ce qui fait toute la gravité de l'affection. Il y a souvent une anamnèse familiale positive (autosomique dominant). Les manifestations débutent habituellement dans la première ou la deuxième décennie. Les symptômes sont déclenchés par des traumatismes et débutent souvent à la puberté, pendant la grossesse ou lors de la prise des contraceptifs oraux. Le diagnostic est effectué par la détection de taux sériques abaissés de C4 mais de C3 normal et par l'absence ou une forme inactive du C1-INH. Les antihistaminiques, les corticostéroïdes et l'adrénaline sont peu efficaces. Le traitement des épisodes graves consiste en l'administration i.v. de préparations concentrées de C1-INH et, en cas d'asphyxie, une intubation ou coniotomie. Le traitement prophylactique des attaques est effectué avec des androgènes atténués.
– Le déficit acquis en C1-INH peut se rencontrer, par l'intermédiaire d'anticorps dirigés contre le C1-INH. D'autres formes sont associées aux processus lymphoprolifératifs et maladies auto-immunes.

Approche clinique

Anamnèse

Le prurit est le symptôme le plus fréquemment retrouvé, mais parfois les lésions peuvent également être douloureuses (si oui: rechercher une urticaire systémique ou physique). Des symptômes tels qu'arthralgies, fatigue, douleurs abdominales, fièvre, diarrhées doivent faire rechercher une urticaire systémique ou une urticaire physique.

a) Rechercher les facteurs qui favorisent la survenue d'une poussée d'urticaire

– Alcool, fatigue, chaleur, exercices, fièvre, hérédité, contact ...
– Facteurs hormonaux: exacerbation prémenstruelle, dysthyroïdies
– Médicaments (inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC) antagonistes du récepteur de l'angiotensine (si angio-œdème isolé), bêtabloquants, antibiotiques, aspirine, autres AINS)
– Infections (le rôle des foyers infectieux est controversé)

b) Rechercher une urticaire de contact

– Irritative ou toxique: chenilles processionnaires, anémones de mer, araignées, contact avec les orties, DMSO, acide benzoïque, cosmétiques.
– Immunoallergique: souvent terrain atopique: cheveux, poils, œufs, céleri, pomme, pêche, carotte, latex, ...
– Autres (mécanisme peu clair): persulfate d'ammonium (agent oxydant des décolorations capillaires), cosmétiques, eau ...

c) Rechercher l'étiologie d'une urticaire commune

– Allergènes aéroportés: pollen, poils, latex, farine (exposition professionnelle)
– Alimentaires: blanc d'œuf, crevette, fraise, poisson, cacahouètes, lait, céleri, ...
– Médicamenteuses: nombreuses
– Infectieuses: phases précoces des infections virales notamment les hépatites A, B, la mononucléose et le HIV; les infections virales sont fréquemment associées à une urticaire aiguë; les parasitoses sont parfois associées à une urticaire chronique
– Facteurs psychiques: ils sont souvent suspectés comme facteurs étiologiques ou favorisants. Il n'y a cependant pas d'éléments objectifs ni d'études concluantes à ce sujet.

d) Rechercher les facteurs évoquant une urticaire physique

– Exposition à des facteurs de l'environnement (chaud, froid, pression, soleil ...)
– Taille et topographie des lésions (points d'appui ...)
– Horaire et durée des poussées
– Exercice physique

e) Rechercher une urticaire physique

- Le dermographisme vrai ou urticaire factice est mis en évidence par grattage, et est caractérisé par un érythème, un œdème et une extension à distance (5–10 mm) par réflexe d'axone. Les lésions disparaissent en 10–30 min. Le dermographisme peut être isolé, associé à une urticaire banale ou se manifester comme un prurit généralisé (dermographisme symptomatique).
- L'urticaire cholinergique est une forme fréquente d'urticaire qui survient habituellement chez les patients jeunes et se présente par de multiples petites lésions de 3 à 5 mm de diamètre sur les parties supérieures du corps, après un effort physique.
- L'urticaire de pression: les lésions surviennent immédiatement ou jusqu'à 24h (!) après une pression. Certaines formes peuvent être associées à des douleurs ou des symptômes systémiques.
- L'urticaire au froid: elle peut se manifester au point d'application du froid ou après l'exposition à l'air froid. Elles apparaissent dans les minutes qui suivent et durent 2 ou 3 heures. A côté des formes primaires acquises, l'urticaire au froid peut être également retrouvée chez des patients atteints de diverses maladies. Enfin, il existe deux formes d'urticaires au froid autosomiques dominantes.
- L'urticaire solaire
- L'urticaire au chaud
- L'angio-œdème vibratoire

Rechercher une anamnèse compatible (par exemple marteau piqueur)

f) Rechercher les signes qui font suspecter une urticaire systémique

- Chronicité
- Fixité des lésions cutanées >24 heures
- Absence de prurit
- Fièvre
- Arthralgies, myalgies, fatigue, céphalées, douleurs abdominales
- Augmentation de la VS

g) Rechercher une maladie systémique sous-jacente

- Maladie sérique: se manifeste par une fièvre, une urticaire, des lymphadénopathies, des arthralgies, une néphrite, 2–3 semaines après l'administration de l'agent causal. Les symptômes sont en relation avec une vasculite à complexes immuns avec activation du complément.
- Vasculite urticarienne: peut être associée à des arthralgies, des douleurs abdominales, des arthrites, une glomérulonéphrite et une pneumopathie obstructive ou une autre maladie auto-immune.
- Maladies auto-immunes (peuvent être associées soit à des urticaires d'aspect banal ou à des vasculites urticariennes): le lupus érythémateux disséminé, l'arthrite rhumatoïde, le syndrome de Sjögren, la cryoglobulinémie et d'autres syndromes plus rares
- Néoplasies: lymphomes, paraprotéinémies, tumeurs solides
- Désordres endocriniens: dysthyroïdies (importantes à dépister car une substitution peut induire une rémission de l'urticaire), sensibilité à la progestérone

Clinique

La papule urticarienne, d'apparition rapide à bords bien délimités, de couleur rose ou rouge, dans certaines lésions très fraîches ou suraiguës, pâle («anémique»), est de dimension variable allant de quelques millimètres de diamètre à plusieurs centimètres. Les plaques urticariennes ont souvent tendance à s'affaisser au centre et par cela à prendre un aspect annulaire et, lorsque les lésions confluent, un aspect circiné. Les lésions sont souvent migratrices et de siège ubiquitaire. Elles sont d'habitude éphémères évoluant en quelques dizaines de minutes ou quelques heures. Des lésions persistant au même endroit doivent faire rechercher une urticaire physique ou systémique.

La forme des lésions est rarement le témoin de l'étiologie des lésions, à l'exception de l'urticaire cholinergique et de l'urticaire adrénergique qui sont micropapuleuses (3–5 mm). La topographie des lésions peut être informative dans les urticaires physiques et l'urticaire de contact. Si une urticaire prend un aspect purpurique, il peut s'agir d'une vasculite ou bien d'une vasculite urticarienne. Une urticaire systémique doit être recherchée si ces lésions persistent.

Reconnaître l'urticaire en éliminant les autres affections (diagnostic différentiel)

- Piqûres d'insectes (parfois mécanisme allergique)

- Gale
- Exanthèmes maculopapuleux
- Phase préclinique d'une maladie bulleuse auto-immune (pemphigoïde bulleuse, …)
- Erysipèle
- Mastocytose cutanée
- Dermatite de contact allergique surtout au niveau du visage
- Erythèmes annulaires
- Syndrome de Sweet, syndrome de Wells (cellulite à éosinophiles)
- Erythème polymorphe
- Erythème noueux (surtout planaire)
- etc.

Durée de la poussée
Les poussées d'urticaire aiguë évoluent généralement en 24–48h, le plus souvent en moins de 3 semaines. Les urticaires chroniques sont celles dont les lésions apparaissent d'une façon continue ou récidivante pour une période égale ou supérieure à 6 semaines. Seulement 10% de toutes les nouvelles urticaires évoluent vers la chronicité.

Attitudes et traitement

Bilan de base pour l'urticaire aiguë
- FSC, transaminases hépatiques (à discuter selon la clinique)

Bilan de base pour l'urticaire/angio-œdème chronique
- FSC, VS
- Tests d'urticaire physique si suspicion
- Si anamnèse et/ou clinique compatible et si angio-œdème isolé: dosage du C3 et C4 (déficit en C1-INH)
- Si éosinophilie sanguine: recherche de parasites dans les selles et effectuer des sérologies parasitaires
- >50 ans: dosage des immunoglobulines, immunoélectrophorèse

Référer à un spécialiste pour compléter le bilan
- Urticaire et/ou angio-œdème chronique invalidant dont les causes n'ont pas été identifiées et /ou dont les symptômes mettent en jeu la vie du patient.
- Patients avec œdème laryngé et/ou avec une histoire familiale d'angio-œdème
- Urticaire et angio-œdème chroniques dont les symptômes ne sont pas calmés de manière satisfaisante par le traitement proposé ou par l'éviction des facteurs favorisants
- Suspicion de piste allergologique ou immunologique, afin de compléter le bilan par des tests spécialisés
- En cas de doute sur l'aspect des lésions.

Traitement
- Eviction: supprimer la cause déclenchante si possible
- Anti-histaminiques: Les anti-histaminiques (tableau 1) qui se lient au récepteur H1 (anti-H1) sont un traitement efficace mais toujours symptomatique. Les anti-H1 de type sédatif, sont à employer uniquement pendant la nuit.
- Corticoïdes: peuvent être essayés en cas de crise sévère
- Epinéphrine: adrénaline (1 mg), 0,3–0,5 mg par voie IM, lors d'angio-œdème sévère, angio-œdème du larynx.
- Hospitalisation: œdème laryngé, atteinte des voies respiratoires, symptômes sévères

Tableau 1. Antihistaminiques.

Nom de marque	Principe actif	Dose unitaire	Posologie	Durée d'action approx.	Sédatif
Aerius®	desloratadine	5 mg	1×5 mg/j	24 h	non*
Claritine®	loratadine	10 mg	1×10 mg/j	24 h	non*
Mizollen®	mizolastine	10 mg	1×10 mg	24 h	non*
Polaramine®	chlorpheniramine	2 mg	3×2 mg/j	4–6 h	oui
		6 mg retard	2×6 mg/j	12 h	
Semprex®	acrivastine	8 mg	3×8 mg/j	8 h	non
Telfast®	fexofenadine	180 mg	1×180 mg/j	24 h	non
Xyzal®	levocétirizine	5 mg	1×5 mg/j	24 h	non*
Zyrtec®	cétirizine	10 mg	1×10 mg/j	24 h	non*

*jusqu'à 10 mg/j

– Autres mesures: traitement local seulement avec de l'eau si nécessaire; éviter les antihistaminiques topiques
– Arrêt de travail: exceptionnel, de courte durée, seulement si lésions cutanées ou angio-œdèmes importants ou très invalidants esthétiquement.

Prévention
– Limiter la consommation de boissons alcoolisées et aliments histamino-libérateurs (fromages fermentés, excès de chocolat ...)
– Eviter l'aspirine et les AINS (exacerbation non spécifique de l'urticaire chronique)

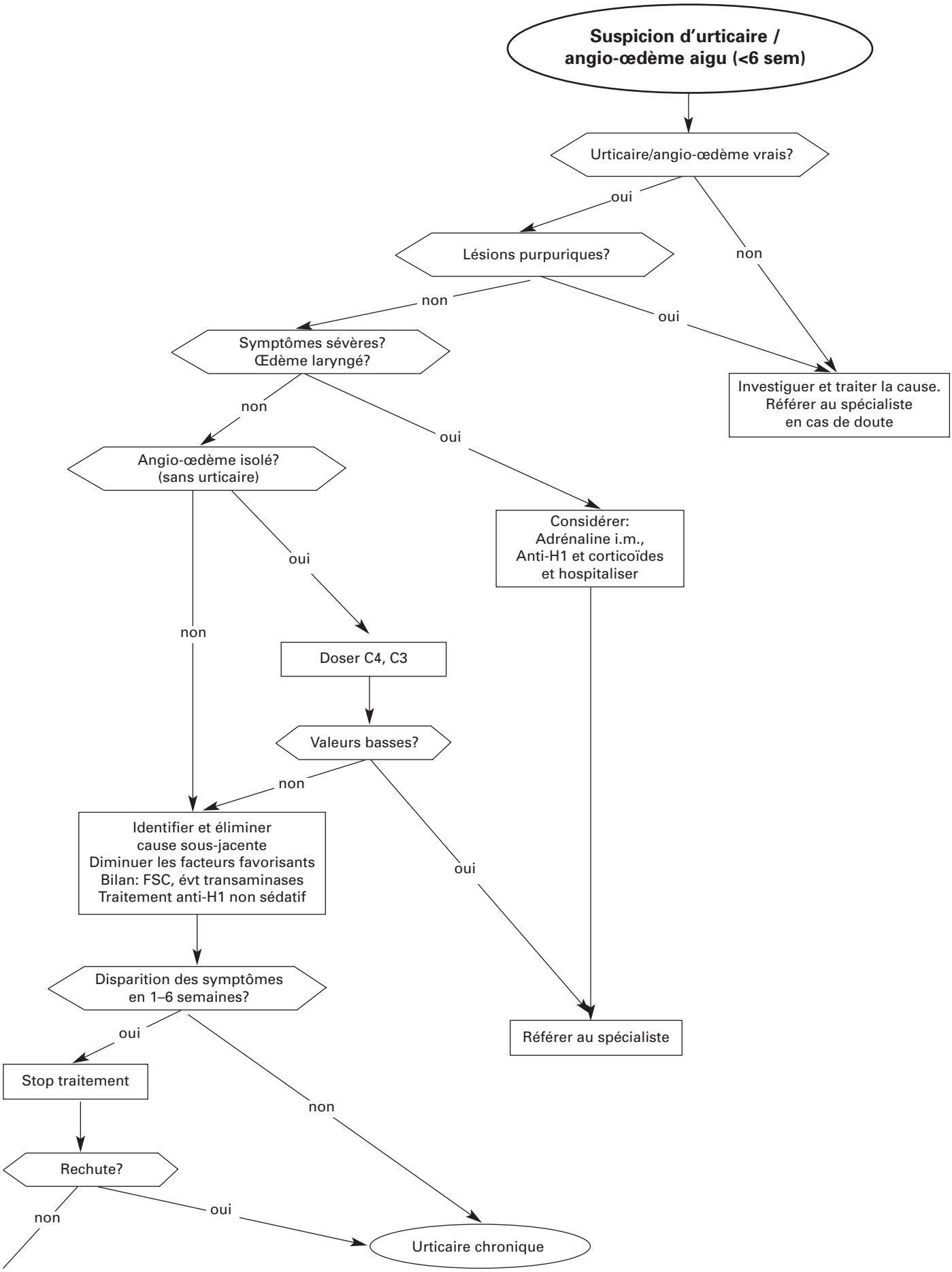
Les 3 points plus importants à retenir

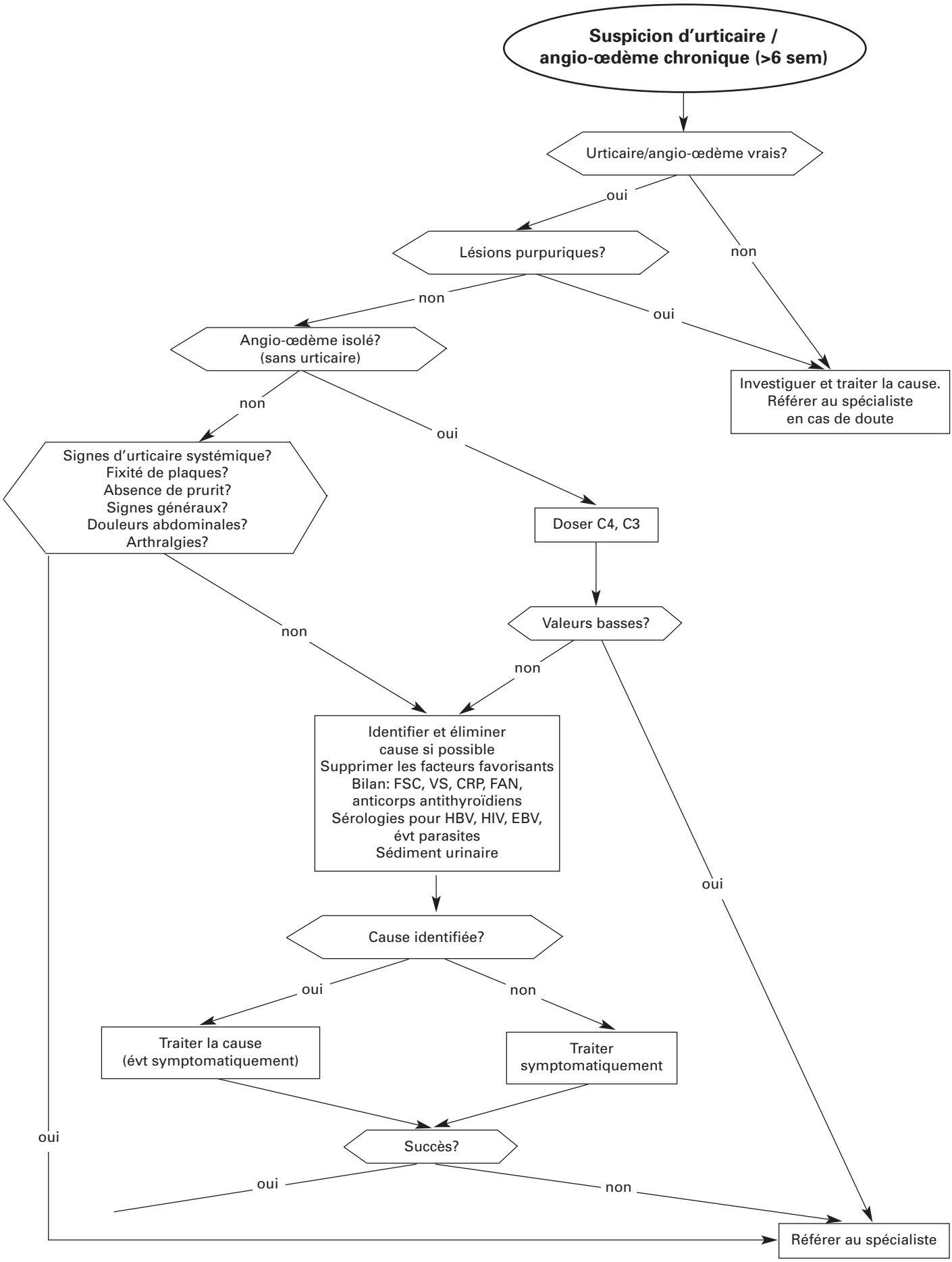
Identifier l'urticaire-angio-œdème qui est une affection fréquente en médecine de premier recours (1 individu sur 4 présente un épisode d'urticaire-angio-œdème dans sa vie).
Veiller aux facteurs de gravité, malgré le fait que l'urticaire-angio-œdème soit souvent d'évolution rapidement favorable.
Administrer le traitement adéquat: le plus souvent anti-H1, et adrénaline en cas d'angio-œdème laryngé ou de difficulté respiratoire.

Date de la première édition: 15 mars 1998 par M. Perin Minisini, H. Stalder et C. Hauser.
Date des mises à jour: 31 juillet 2000 par M. Perin Minisini, H. Stalder et C. Hauser et 31 décembre 2002 par M. Perin Minisini, H. Stalder et C. Hauser.
Pour tout renseignement, commentaire ou question: Hans.Stalder@hcuge.ch.
Cette stratégie est également disponible sur le web: http://www.hcuge.ch/dmc/fr-strateg.htm.

Références

1 Du Buske LM. Clinical Comparision of histamine H1-receptor antagonist drugs. The Journal of Allergy and Clinical Immunology. 1996;98:307–18.
2 Mann RD, et al. Sedation with «non-sedating» antihistamines: four prescription-event monitoring studies in general practice. BMJ 2000;320:1184–7.
3 Huston DP, Bressler RB. Urticaria and Angioedema. The Medical Clinics of North America 1992;76:805–41.
4 Saurat JH, Grosshans E, Langier R, Lachapelle JM. In: Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles. 3e édition Masson 1999:295–304.
5 Greaves MW. Chronic Urticaria. The New England Journal of Medecine 1995;1767–72.
6 Agostoni A, Ricardi M. Hereditary and Aquired C-1-inhibitor deficiency: Biological and clinical characteristics in 235 Patients. Medecine 1992;71:206–15.
7 Greaves M. Chronic Urticaria. J Allergy Clin Immunol. 2000;105(4):664–72.
8 Black AK, Greaves MW. Antihistamines in urticaria and angioedema. Clin Allergy Immunol 2002;17:249–86
9 Beltrani VS. An overview of chronic urticaria. Clin Rev Allergy Immunol 2002;23:147–69.


Suspicion d'urticaire / angio-œdème aigu (<6 sem)
Urticaire/angio-œdème vrais?
oui
non
Lésions purpuriques?
non
oui
Investiguer et traiter la cause. Référer au spécialiste en cas de doute
Symptômes sévères? Œdème laryngé?
non
oui
Angio-œdème isolé? (sans urticaire)
Considérer: Adrénaline i.m., Anti-H1 et corticoïdes et hospitaliser
oui
non
Doser C4, C3
Valeurs basses?
non
oui
Identifier et éliminer cause sous-jacente Diminuer les facteurs favorisants Bilan: FSC, évt transaminases Traitement anti-H1 non sédatif
Disparition des symptômes en 1–6 semaines?
oui
Référer au spécialiste
Stop traitement
non
Rechute?
non
oui
Urticaire chronique


Suspicion d'urticaire / angio-œdème chronique (>6 sem)
Urticaire/angio-œdème vrais?
oui
non
Lésions purpuriques?
non
oui
Angio-œdème isolé? (sans urticaire)
Investiguer et traiter la cause. Référer au spécialiste en cas de doute
non
oui
Signes d'urticaire systémique? Fixité de plaques? Absence de prurit? Signes généraux? Douleurs abdominales? Arthralgies?
Doser C4, C3
Valeurs basses?
non
non
Identifier et éliminer cause si possible Supprimer les facteurs favorisants Bilan: FSC, VS, CRP, FAN, anticorps antithyroïdiens Sérologies pour HBV, HIV, EBV, évt parasites Sédiment urinaire
oui
Cause identifiée?
oui
non
Traiter la cause (évt symptomatiquement)
Traiter symptomatiquement
oui
Succès?
oui
non
Référer au spécialiste