

QUESTIONS FLASH

Urticaire auto-inflammatoire ou urticaire commune ?

D. BESSIS

Service de Dermatologie, MONTPELLIER.

L'éruption urticarienne est un signe classique et parfois inaugural de nombreuses maladies auto-inflammatoires (MAI) comme les cryopyrinopathies (syndrome auto-inflammatoire familial au froid, syndrome de Mücke-Wells, syndrome NOMID), la maladie de Still de l'adulte, le syndrome de Schnitzler et le

déficit en mévalonate kinase (syndrome hyper-IgD). Distinguer une urticaire commune d'une dermatose urticarienne d'une MAI relève d'une démarche systématique d'interrogatoire et d'un examen clinique rigoureux, parfois complété en cas de doute par l'examen histologique d'une lésion élémentaire (**tableau I**).

La réalisation d'examen complémentaires biologiques pourra également se révéler utile, comme la recherche d'un syndrome inflammatoire (hémogramme, vitesse de sédimentation, CRP). Ces examens pourront être complétés en fonction de la MAI suspectée :

- dosage de la ferritine plasmatique totale et glyquée (hyperferritinémie et

baisse de la ferritine glyquée au cours de la maladie de Still);

- électrophorèse des protéines (pic monoclonal IgM au cours du syndrome de Schnitzler);

- dosage des IgD sériques et de l'acide mévalonique urinaire lors d'un pic fébrile (hyper-IgD sérique et augmentation de la mévalonurie au cours du déficit en mévalonate kinase);

- diagnostic génétique moléculaire des cryopyrinopathies après consultation spécialisée (recherche de mutations du gène *NLRP3*).

Bibliographie

KRAUSE K, GRATTAN CE, BINDSLEV-JENSEN C *et al*. How not to miss autoinflammatory diseases masquerading as urticaria. *Allergy*, 2012; 67: 1465-1474.

En faveur d'une urticaire commune	En faveur d'une urticaire de MAI
Caractéristiques de l'urticaire	
Prurit +++	Prurit modéré ou absent
	Sensations de brûlures
Caractère fugace (minute ou heure)	Caractère fixe (> 24 heures)
Ubiquitaire	Épargne souvent le visage
Angioœdème fréquent	Angioœdème rare
Signes extracutanés	
Rare	Fréquente
Quelques arthralgies	Fièvre, asthénie, céphalées
	Douleurs et rougeurs oculaires
	Œdème périorbitaire
	Aphtes
	Douleurs abdominales
	Myalgies, arthralgies
Réponse thérapeutique aux anti-histaminiques de type 1	
Bonne, modérée ou dose-dépendante	Absente
Caractéristiques cliniques de l'urticaire	
Papules et œdème	Macules rosées
Distribution asymétrique	Distribution symétrique
Caractère annulaire ou circiné, parfois dermographisme	Parfois phénomène de Koebner (maladie de Still)
Caractéristiques histologiques de l'urticaire	
Infiltrat mixte (lymphocytes, éosinophiles) périvasculaire	Infiltrat neutrophilique périvasculaire et interstitiel

TABLEAU I : Démarche d'interrogatoire, clinique et histologique, au cours d'une urticaire (non exhaustive).

S'agit-il d'une dysraphie? Hémangiome lombosacré et dysraphie

D. BESSIS

Service de Dermatologie, MONTPELLIER.

L'risque de dysraphie spinale occulte en cas d'hémangiomes lombo-sacrés est désormais clairement identifié [1]. Schématiquement, trois situations cliniques peuvent être rencontrées :

>>> L'hémangiome lombosacré, généralement étendu (lombosacré, périnéal, membres inférieurs) s'intègre dans le cadre d'un syndrome PELVIS SACRAL LUMBAR. Le risque de dysraphie spinale est particulièrement élevé, le plus souvent à type de moelle attachée basse.

>>> L'hémangiome d'un diamètre > 2,5 cm est isolé, "médian ou paramédian", en position sacrée ou lombosacrée. Dans cette situation, le risque de dysraphie spinale est évalué à près d'un tiers des cas, le plus souvent sans signe neurologique

d'appel. Ce risque de dysraphie est d'autant plus important que l'hémangiome est de grande taille, ulcéré, ou s'associe à d'autres signes cutanés. Les principales anomalies médullaires sont la moelle attachée basse (plus d'1 cas sur 2), le lipome du canal rachidien (1 cas sur 2) et l'hémangiome intramédullaire [2]. Ces anomalies peuvent être isolées ou associées. Ils ne peuvent être formellement identifiés que par une IRM médullaire ou, dans certains cas, à partir de l'échographie médullaire réalisée précocement (avant 3 mois en règle générale) par une équipe de radiologues expérimentés en échographie pédiatrique. Le risque de faux négatifs est cependant fréquent et doit conduire à privilégier l'IRM médullaire, quel que soit l'âge.

>>> L'hémangiome est de petite taille (<2,5 cm), médian thoraco-lombo-sacré, isolé ou multiple. Aucune recommandation n'est proposée et le risque de dysraphie sous-jacente est probablement très faible ou absent. Une échographie médullaire peut être proposée durant les 3 premiers mois et/ou une surveillance clinique pédiatrique à la recherche de signes neurologiques orientant vers une moelle attachée basse en particulier. Cependant, il ne faut pas perdre de vue que les signes neurologiques de la moelle attachée basse sont souvent discrets et de diagnostic délicat au cours de la petite enfance : douleurs rachidiennes et troubles sphinctériens (énurésie, impériosité mictionnelle, troubles sensitifs).

Bibliographie

1. DROLET BA, CHAMLIN SL, GARZON MC *et al.* Prospective study of spinal anomalies in children with infantile hemangiomas of the lumbosacral skin. *J Pediatr*, 2010; 157: 789-794.
2. SCHUMACHER WE, DROLET B, MAHESHWARI M *et al.* Spinal dysraphism associated with the cutaneous lumbosacral infantile hemangioma: a neuradiological review. *Pediatr Radiol*, 2012; 42: 315-320.

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

Taches café-au-lait de l'enfant : s'agit-il d'une neurofibromatose (NF1)?

P. VABRES

Service de Dermatologie, CHU, DIJON.

C'est la question à se poser en présence de taches café-au-lait (TCL) multiples chez l'enfant. On gardera à l'esprit qu'un faible nombre de taches café-au-lait est extrêmement banal : 10 % à 20 % des enfants sont porteurs de 3 TCL ou moins. Avant de rechercher des signes de NF1, la démarche diagnostique consiste à éliminer les autres types de pigmentation pouvant simuler des TCL et à reconnaître les taches café-au-lait évocatrices du syndrome de McCune-Albright ou de certaines affections rares prédisposant aux cancers (*fig. 1*).

Les autres pigmentations correspondent principalement chez le nourrisson aux petits nævus congénitaux pâles et maculeux. Leur diagnostic repose sur l'existence d'une pilosité, d'une zone de pigmentation plus sombre à l'intérieur de la tache, et bénéficie surtout de la dermoscopie, très utile pour identifier un

pattern réticulé ou globuleux normalement absent dans une TCL qui est homogène, sans structure. Chez l'adolescent, le diagnostic se pose avec le nævus de Becker dont la pilosité et la topographie orientent le diagnostic.

Les taches café-au-lait du syndrome de McCune-Albright sont très particulières.

Cette affection rare est due à des mutations du gène GNAS contrôlant une voie de prolifération cellulaire. Elle associe une hyperactivité endocrinienne se traduisant en particulier par une avance pubertaire, une dysplasie fibreuse des os et des TCL de grande taille, en bande, de disposition linéaire, à contours déchiquetés. La constatation de telles TCL justifie de surveiller la croissance staturo-pondérale afin de détecter une accélération de la courbe, premier signe de puberté précoce, et éventuellement de réaliser des radiographies des os longs à la recherche de zones de dysplasie fibreuse. D'une façon générale, une pigmentation maculeuse linéaire qui suit les lignes de Blaschko oriente cliniquement vers un mosaïcisme génétique sous-jacent.

Plusieurs affections génétiques rares prédisposant à des néoplasies par anomalie des mécanismes de stabilité de

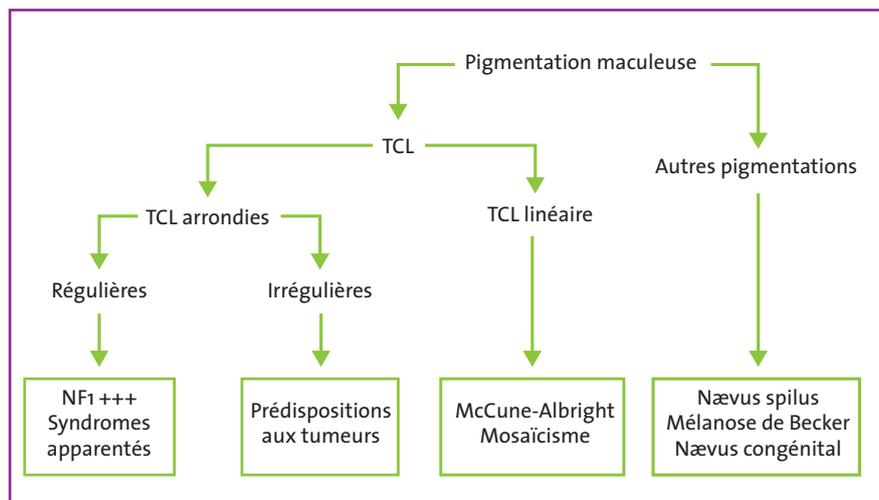


FIG. 1: Arbre décisionnel.

QUESTIONS FLASH

l'ADN comportent également des taches café-au-lait, par exemple :

- le syndrome de Bloom, qui prédispose aux hémopathies lymphoïdes et comporte également un érythème facial télangiectasique photo-induit ;
- l'ataxie-télangiectasie, avec troubles neurologiques, déficit immunitaire humoral, télangiectasies conjonctivales et granulomes cutanés aseptiques ;
- le syndrome de Turcot où s'associent tumeurs cérébrales (glioblastomes), cancers coliques et lymphomes précoces. Il est dû à des mutations homozygotes d'un gène de réparation des mésappariements de l'ADN qui peuvent se manifester à l'état hétérozygote par le syndrome de Lynch.

Dans ces affections, les TCL ont également volontiers un aspect différent de celui de la NF1 : elles ne sont pas de forme elliptique et leurs contours sont déchiquetés. Les taches sont souvent aussi moins nombreuses que celles de la NF1.

Le diagnostic de NF1 est clinique et repose chez l'enfant sur les critères du NIH : TCL de plus de 5 mm de diamètre en nombre supérieur à 6, neurofibromes, éphélides axillaires, gliome des voies optiques, atteinte osseuse évocatrice (pseudarthrose ou dysplasie des sphénoïdes), antécédent familial de NF1 chez un apparenté au premier degré. Les nodules iriens de Lisch sont absents chez l'enfant et n'apparaissent que plus tard. On considère que le diagnostic peut être affirmé sur ces signes dès l'âge de 5-6 ans. Ainsi, après l'âge de 8 ans, il est très peu probable que des TCL isolées même multiples soient dues à une NF1. A l'inverse, chez le nourrisson, les signes associés n'apparaissant que progressivement, le diagnostic de NF1 peut rester incertain en présence de TCL multiples. En effet, avant l'âge de 2 ans, 50 % des enfants atteints de NF1 n'ont que des TCL multiples sans autre critère clinique. Il convient alors de rechercher d'autres signes d'orientation particuliers au nourrisson tels que des xanthogranulomes juvéniles multiples ou des nævus

anémiques à l'examen cutané, ou des OBNI (objets brillants non identifiés) à l'IRM cérébrale, et d'effectuer une surveillance clinique régulière. Celle-ci permet de surveiller l'apparition des autres critères de diagnostic de la NF1 et surtout d'en dépister d'éventuelles complications (gliome des voies optiques, scoliose, pseudarthrose, hypertension artérielle, troubles de l'attention et de l'apprentissage).

D'autres affections génétiques cliniquement chevauchantes ou physiopathologiquement proches de la NF1 car dues à des mutations de gènes de la voie de signalisation RAS peuvent aussi comporter des taches café-au-lait. Il s'agit essentiellement du syndrome de Watson (également dû à des mutations du gène NF1), du syndrome de Legius (gène SPRED1), du syndrome de Noonan et du syndrome LEOPARD (gène PTPN11).

En conclusion, le diagnostic de TCL multiples chez l'enfant consiste principalement à rechercher des signes associés de NF1 et à éliminer les autres causes plus rares.

Que rechercher devant un nævus épidermique ?

P. VABRES

Service de Dermatologie, CHU, DIJON.

Le diagnostic de nævus (ou hamartome) épidermique se fait généralement sans grande difficulté devant sa topographie linéaire suivant les ligne de Blaschko.

Les questions qui se posent une fois ce diagnostic porté sont de plusieurs ordres :

- Quelle est la nature de ce nævus épidermique et faut-il le biopsier ?

- Y a-t-il un risque de malformation associée, faut-il faire des examens et lesquels ?

- Y a-t-il un risque de transmission héréditaire et un conseil génétique est-il nécessaire ?

- Y a-t-il un risque de transformation en cancer motivant l'exérèse ?

Cliniquement, on distingue parmi les principaux types de nævus épidermiques :

- **le nævus verruqueux** ("non organoïde") : hyperkératose brune ou grisâtre, avec acanthose, papillomatose et pigmentation à la biopsie cutanée, ressemblant à un *acanthosis nigricans* ;

- **le nævus sébacé** ("organoïde"), papuleux, rose ou jaunâtre, situé sur l'extrémité céphalique (visage ou cuir chevelu), avec hyperplasie annexielle à la biopsie ;

- **le nævus inflammatoire** (NEVIL) plus rouge, hyperkératosique, psoriasiforme à la biopsie ;

- **le nævus épidermolytique**, squameux, plus ou moins inflammatoire, avec acanthokératolyse histologique.

Les connaissances génétiques sur les nævus épidermiques ont considérablement évolué récemment. Il a été démontré qu'ils sont la conséquence d'un mosaïcisme génétique, c'est-à-dire d'une mutation survenue pendant le développement embryonnaire et qui ne touche qu'une partie des cellules de l'organisme, en l'occurrence cutanées. Ainsi ont été identifiées des mutations en mosaïque de différents gènes :

- FGFR3, PIK3CA pour les nævus verruqueux ;

- HRAS, KRAS pour les nævus sébacés ;

- kératines K1 et K10 pour les nævus épidermolytiques.

Lorsqu'elles touchent l'ensemble des cellules de l'organisme et non une partie seulement, ces mutations sont soit létales pour le développement embryonnaire (c'est le cas des mutations FGFR3, PIK3CA, HRAS ou KRAS), soit non

Mutation létale	Mutation non létale
Mutation à l'état non mosaïque Incompatible avec le développement (fausse couche)	Possibilité d'atteinte équivalente généralisée par mutation à l'état non mosaïque
Toujours sporadique en mosaïque	Risque de transmission héréditaire d'une forme généralisée
Exemples : FGFR3, PIK3CA, HRAS, KRAS, Akt1, PIK3CA	Exemples : K1, K10, ATP2A2

TABLEAU I : Pathogénie des nævus épidermiques.

létales comme les mutations K1 ou K10 (*tableau I*).

Un nævus épidermolytique est donc une forme en mosaïque d'érythrodermie ichtyosiforme congénitale bulleuse (mutations K1 ou K10). Il existe ici un risque de transmission à la descendance, non pas du nævus épidermique, mais de la forme complète de l'affection si la mosaïque touche la lignée germinale. Ce risque est difficile à évaluer et l'intérêt de réaliser un diagnostic prénatal reste débattu. L'intérêt de la biopsie réside donc principalement dans la recherche d'une acantho-kératolyse lorsque la clinique l'évoque, mais il est ensuite difficile d'informer le patient du risque exact pour sa descendance. Le conseil génétique est donc ici assez délicat.

L'éventualité de manifestations associées concerne essentiellement les nævus sébacés céphaliques étendus, qui s'intègrent dans un syndrome de Schimmelpenning comportant aussi des malformations cérébrales, des hamartomes conjonctivaux, une dysplasie fibreuse des os, un rachitisme vitamino-résistant. Hormis cette situation, on observe un contexte malformatif associé à des nævus de type verruqueux dans les syndromes Protée ou apparentés (mutations Akt1 ou PTEN). Les explorations à réaliser (radiographiques, biologiques) seront donc toujours guidées par la clinique, et en cas de nævus épidermique isolé, il n'existe aucun examen systématique à réaliser.

En ce qui concerne le risque de transformation en carcinome basocellulaire, il s'agissait d'une notion classique qui a pu autrefois motiver des exérèses préventives. En réalité, cette éventualité est extrêmement rare, les tumeurs secondairement développées sur les nævus sébacés ayant pour la plupart été réinterprétées comme des trichoblastomes sans potentiel agressif. Une exérèse n'est donc indiquée que pour des motifs esthétiques et ne doit pas être systématique.

En conclusion, dans la plupart des cas, il n'existe pas de contexte ni de risque héréditaire particulier, et les explorations complémentaires sont inutiles.

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

Alopécie localisée : pelade ou pas ?

P. PLANTIN

Service de Dermatologie, CH Laennec, QUIMPER.

C'est une situation fréquente de voir en consultation un enfant et sa mère inquiète de la survenue plus ou moins récente d'une alopécie localisée et isolée. Il faut alors, à partir de données d'interrogatoire très restreintes, faire le diagnostic étiologique de cette alopécie afin d'en préciser le pronostic.

Très concrètement, la principale cause d'alopécie acquise chez l'enfant étant la pelade [1], l'apparition d'une ou de plusieurs plaques d'alopécie sur le cuir chevelu cliniquement sain d'un enfant conduit de façon "instinctive" à ce diagnostic. Le tableau est le plus souvent évident avec des plaques de taille variable où la chute des cheveux est complète alors que le cuir chevelu sous-jacent n'est pas remanié (ni rougeur, ni desquamation). Le tableau est parfois moins typique avec une alopécie diffuse mais incomplète et on peut alors s'aider de la dermatoscopie qui peut objectiver certains signes de pelade comme les *yellow dots* (*fig. 1*) qui sont des petits disques jaunes centrés sur des ostium folliculaires ou les cheveux "en point d'exclamation". Ailleurs, c'est une canitie associée ou non à des zones d'alopécie qui conduit au diagnostic. L'enfant est en parfaite santé et la prise en charge consiste à tenter de rassurer l'entourage et à expliquer que la repousse peut survenir dans la moitié des cas avant un an d'évolution et sans traitement particulier. Parfois les plaques confluent et l'alopécie s'étend : dans ce cas, l'atteinte ophiasique, l'ancienneté de la pelade, les antécédents familiaux de pelade et l'âge de début précoce seront considérés comme des facteurs de mauvais pronostic.

Le diagnostic de pelade prêtant rarement à confusion, seuls quelques diagnostics différentiels peuvent se poser :

>>> La trichotillomanie et plus largement toutes les auto-agressions capil-



FIG. 1.

QUESTIONS FLASH

lares que l'on peut voir chez l'enfant : arrachage, coupage, brûlage... Dans ces cas, la soudaineté du tableau et le fait que le cuir chevelu soit rarement totalement glabre sur les zones concernées permettent de rectifier le diagnostic. La visualisation à l'œil nu ou en dermatoscopie de cheveux cassés ou coupés et de longueur différente permet également de préciser la cause de cette alopecie.

>>> **Certaines teignes** liées à des agents fongiques comme *trichophyton tonsurans* ou *microsporum audouini* sont finement squameuses et responsables de plaques alopeciques d'aspect parfois trompeur.

>>> **L'alopecie triangulaire temporale** est une alopecie congénitale qui est localisée, parfois bilatérale, et qui persiste tout au long de l'existence. Elle est située dans la zone temporo-pariétale et dessine un triangle dont la base est en lisière du cuir chevelu au niveau du front.

Le traitement de la pelade doit être adapté à sa sévérité. Dans les formes localisées, les dermocorticoïdes peuvent être essayés seuls ou associés au minoxidil. L'immunothérapie locale a des adeptes, mais sa tolérance n'est pas toujours bonne. La PUVAthérapie est rarement utilisée chez l'enfant dans cette indication, la ciclosporine également. Plus récemment, on a proposé le méthotrexate qui est bien toléré et parfois efficace [2]. Dans les formes sans retentissement psychologique notable ou peu affichantes, l'abstention thérapeutique peut être une attitude raisonnable. La prise en charge psychologique est plutôt destinée à accompagner l'enfant et les parents qu'à agir sur l'alopecie.

Bibliographie

1. MAZEREEUW-HAUTIER J, MAZA-RIOLAND A, ROYER M. Pelade de l'enfant. *Ann Dermatol Venereol*, 2012; 139: 151-155.

2. ROYER M, BODEMER C, VABRES P *et al.* Efficacy and tolerability of methotrexate in severe childhood alopecia aerata. *Br J Dermatol*, 2011; 165: 407-410.

La dermatite séborrhéique du nourrisson existe-t-elle toujours ?

P. PLANTIN

Service de Dermatologie, CH Laennec, QUIMPER.

Poser la question revient à discuter l'intérêt de l'individualiser à l'orée du XXI^e siècle ! Pourtant la plupart des "textbooks" de dermatologie pédiatrique et des publications sur la dermatite séborrhéique y font toujours référence comme à une dermatose des premiers mois de vie bien individualisée. La fréquence de cette dermatose semble avoir nettement diminué dans les pays industrialisés [1], même si aucune donnée fiable en Europe ne confirme cette impression.

Chez le nouveau-né et le nourrisson, elle se traduit, dès le premier mois de vie, par des lésions érythémateuses et squameuses qui siègent préférentiellement sur le cuir chevelu, le visage, les plis (particulièrement les plis axillaires) et le siège, réalisant le tableau de dermatite séborrhéique bipolaire. L'évolution est le plus souvent favorable spontanément ou à l'aide de traitements dont nous reparlerons. Parfois, les lésions restent très localisées (croûtes de lait du cuir chevelu) (*fig. 1*) ou la généralisation des lésions aboutit au tableau d'érythrodermie dite de Leiner-Moussous. Le prurit est absent, mais on sait la difficulté de le reconnaître à cet âge.

La place nosologique de la dermatite séborrhéique est discutée : s'agit-il d'une forme précoce de la dermatite séborrhéique telle qu'elle est décrite chez l'adulte ? S'agit-il de l'expression



FIG. 1.

en période néonatale d'une dermatite atopique ou d'un psoriasis ? Des publications ont tenté d'individualiser différents types de dermatite séborrhéique et de préciser si l'évolution était corrélée à la présentation initiale, mais il n'y a pas d'étude démontrant que la présentation initiale augure d'une évolution particulière. On observe parfois, au décours de cette dermatose des premiers mois de vie, l'apparition d'un véritable eczéma sans que l'on puisse dire s'il s'agit de deux dermatoses qui se succèdent ou si l'aspect initial était déjà la manifestation d'une dermatite atopique précoce. Un lien éventuel avec le psoriasis est aussi évoqué quand les lésions observées prennent un aspect très squameux et nettement psoriasiforme avec un phénomène de Koebner au niveau du siège (psoriasis des langes), mais aucun travail n'a démontré que le psoriasis était plus fréquemment observé chez les enfants ayant une dermatite séborrhéique de ce type dans les premiers mois de vie. Dans certaines situations caractérisées par un déficit en complément (C3 ou C5), on peut observer un aspect proche associé à des infections récurrentes, un retard de croissance et une diarrhée.

La pathogénie de la dermatite séborrhéique n'est pas connue : le rôle de levures du genre *Malassezia* est évoqué et l'efficacité d'antifongiques topiques comme le kétoconazole semblait conforter la responsabilité de ces levures [3], mais la même équipe dans un deuxième travail comparant le kétoconazole topique à l'excipient de cette spécialité en double

aveugle n'a pas confirmé les données de son premier travail [4]. Le rôle anti-inflammatoire du propylène glycol présent dans l'excipient était peut-être en cause.

Le traitement de la dermatite séborrhéique est essentiellement affaire d'expérience et de convictions plus ou moins fondées. Les antifongiques ont probablement une activité anti-inflammatoire intéressante mais non spécifique, les corticostéroïdes topiques de classe III ou IV sont également efficaces, mais leur maniement à cet âge doit être prudent, les émoullients et les kératolytiques très faiblement dosés et utilisés sur des zones restreintes sont parfois utiles. On trouve encore des recettes surprenantes comme l'utilisation d'éosine aqueuse proposée par des dermatologues israéliens dans les années 1980 ! On imagine la surveillance de ces enfants peints en rouge !

La question formulée au sujet de la dermatite séborrhéique du nourrisson est donc justifiée pour cette dermatose dont la fréquence semble faible ou mal quantifiée et qui est orpheline à la fois d'une pathogénie cohérente, d'une filiation nosologique claire et de traitements validés.

Bibliographie

1. WALLACH D. Dermite séborrhéique infantile in : *Dermatologie néonatale*. Taïeb A, Enjolas O, Vabre P *et al.* ed. Maloine, Paris, 2009.
2. VENENCIE PY. La dermatite séborrhéique du nourrisson : une forme clinique de la dermatite atopique ? *Ann Pediatr*, 1988 ; 35 : 293-295.
3. TAIEB A, LEGRAIN V, PALMIER C *et al.* Topical ketoconazole for infantile seborrheic dermatitis. *Dermatologica*, 1990 ; 181 : 26-32.
4. MORTUREUX P *et al.* Etude en double aveugle contre excipient du kétoconazole crème 2 % dans le traitement de la dermatite séborrhéique du nourrisson. *Ann Dermatol Venereol*, 1995 ; 122 : S84.

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

Que dire à une mère corticophobe ?

S. BARBAROT

Service de Dermatologie, CHU NANTES.

La corticophobie est très fréquente chez les parents d'enfants atteints de dermatite atopique (DA) et influence négativement l'adhésion thérapeutique. Six étapes pour lutter contre la corticophobie.

1. Rechercher systématiquement la corticophobie

La corticophobie n'est souvent pas avouée spontanément par les patients. Il est essentiel de dépister une éventuelle corticophobie par des questions ouvertes non culpabilisantes ("je sais que les patients ont souvent des craintes à utiliser les corticoïdes : qu'en pensez-vous?").

2. Laisser le patient ou ses parents s'expliquer sur ces croyances

Il est important de donner du temps au patient pour expliquer les causes de ses craintes (expériences antérieures d'effets indésirables, sentiment de dépendance au traitement, de perte d'efficacité, discours de l'entourage, incohérence des discours des soignants, manque d'explications sur les modalités d'utilisation, peur de mal faire ou craintes vagues...)

3. Donner des explications claires sur la maladie et le traitement

L'information du patient doit aborder de manière systématique les mécanismes de fonctionnement des traitements, les modalités précises d'application : zones à traiter et doses à appliquer (faire une démonstration pratique avec le patient permet de dédramatiser l'application des dermocorticoïdes),

modalités d'arrêt et de reprise. Il s'agit d'apporter au patient des compétences d'auto-évaluation et d'adaptation de son traitement au quotidien. Un plan d'action personnalisé auquel le patient pourra se référer chez lui, à l'image de ceux utilisés dans l'asthme, est utile. La question des effets indésirables doit également être abordée. Cette information doit être claire, accessible au patient et partir des connaissances du patient en les modifiant par des connaissances nouvelles.

4. Proposer un contrat thérapeutique, s'y tenir et être efficace

L'efficacité du traitement d'attaque conditionne la confiance du patient envers le soignant et contribue à réduire la corticophobie. Il s'agit d'une étape essentielle à partir de laquelle se construit la relation médecin-malade au cours du traitement d'entretien. Le médecin et la malade doivent choisir ensemble des objectifs et des délais pour les atteindre (exemple : "le traitement d'attaque va durer 10 jours, notre objectif est de diminuer l'intensité de votre maladie de ¾. Puis notre objectif sera de maintenir ce résultat pendant les 3 mois à venir..."). Le patient doit également être informé des options possibles si les objectifs fixés ne sont pas atteints. Le suivi doit être planifié. La consultation de suivi ne doit pas être espacée de plus d'un mois par rapport à la première consultation. L'adhésion thérapeutique chute rapidement après ce délai.

5. Encourager et réassurer le patient ou sa famille

La qualité de la relation médecin-malade est essentielle à l'adhésion au traitement. Par ailleurs, les patients ressentent un besoin de réassurance. Il est important que le soignant mette en avant des bénéfices perçus, aidant ainsi le patient à dédramatiser. Le soignant doit aider son patient à garder une attitude positive en l'encourageant et en le rassurant.

QUESTIONS FLASH

6. S'interroger sur sa propre corticophobie

Les médecins sont souvent corticophobes “sans le savoir”. Les discours sont parfois parasités (exemples : “malheureusement, on est obligé d'utiliser les corticoïdes, n'en mettez pas trop, faites attention, lavez-vous les mains...”). Ce discours renforce la corticophobie des patients.

Bibliographie

AUBERT-WASTIAUX H, MORET L, LE RHUN A *et al.* Topical corticosteroid phobia in atopic dermatitis: a study of its nature, origins and frequency. *Br J Dermatol*, 2011, 165 : 808-814.

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

Eruption fébrile, maladie de Kawasaki ou pas ?

F. BORALEVI

Unité de Dermatologie Pédiatrique, Hôpital Pellegrin-Enfants, BORDEAUX.

La maladie de Kawasaki a deux bonnes raisons de figurer au sein des situations d'urgence en dermatologie pédiatrique : d'une part la présentation clinique inquiétante (altération de l'état général, éruption variable dans le temps, fièvre élevée prolongée et de surcroît résistante au paracétamol), et d'autre part la crainte justifiée de voir se développer secondairement un anévrisme coronarien, surtout si le traitement n'a pas été rapide et adapté.

Les manifestations cliniques sont variées, les formes atypiques ne sont pas rares et il n'existe pas de test diagnos-

tique paraclinique. Le praticien doit donc être capable de constituer le bon faisceau d'arguments anamnestiques cliniques et biologiques qui l'aidera à décider de la mise en route du traitement (hospitalisation, immunoglobulines polyvalentes intraveineuses, aspirine à forte dose, suivi échocardiographique).

Distinguer la maladie de Kawasaki de ses diagnostics différentiels nécessite donc de connaître bien entendu les signes communs de la maladie, mais aussi les formes cliniques les plus fréquentes, les situations atypiques ainsi que les diagnostics différentiels.

Signes communs de la maladie

Elle survient dans 80 % des cas avant l'âge de 5 ans, avec une légère prédominance masculine. Les critères diagnostiques, énoncés depuis 1967 par le Dr Tomisaku Kawasaki sont :

1. une fièvre supérieure à 5 jours ;
 2. des anomalies des extrémités (en distinguant l'érythro-œdème précoce et la desquamation plus tardive) ;
 3. un exanthème ;
 4. une hyperhémie conjonctivale bilatérale ;
 5. des anomalies buccales (chéilite, pharyngite et langue framboisée) ;
 6. une lymphadénite souvent asymétrique.
- A ces critères “classiques”, il faut ajouter des arguments utiles :
7. l'altération de l'état général, souvent marquée, quasi constante ;
 8. le caractère assez polymorphe de l'exanthème, associant des éléments scarlatiniformes et/ou morbiliformes et/

ou urticariens concomitants ou se succédant dans le temps ;

9. la desquamation périnéale bien plus précoce sur le siège que sur les extrémités, et donc plus utile pour le diagnostic à la phase aiguë.

On peut ajouter à cela d'autres signes plus inconstants comme l'inflammation cutanée au site de vaccination par le BCG, ou l'existence d'une douleur, voire d'une masse de l'hypochondre droit (hydrocholécyste). Les arguments biologiques d'orientation sont la mise en évidence d'une augmentation franche de la protéine c-réactive, l'hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, la thrombocytose progressive (survenant parfois après une phase très précoce de thrombopénie relative), l'augmentation des triglycérides.

Formes cliniques

La forme la plus commune est la survenue, chez un enfant dont l'âge médian est de 26 mois, d'une fièvre dépassant 4 jours, chez un enfant abattu, grognon, algique, présentant des conjonctives rouges, une chéilite et une pharyngite ainsi qu'une éruption composée d'éléments morbiliformes et scarlatiniformes.

La forme à type de pseudo-érythème polymorphe (*fig. 1*) est la deuxième par ordre de fréquence, l'éruption prend un aspect urticarien avec des éléments annulaires multiples, bien dessinés mais sans lésion bulleuse ou prébulleuse centrale (et donc sans véritables cocardes). Les signes généraux sont également marqués. Un renforcement de l'érythème en région orbitaire et palpébrale est souvent noté.

Les cas avec atteinte psoriasiforme sont plus rares. Ils peuvent associer des lésions initiales pustuleuses (pustulose sous-cornée) et des poussées secondaires de psoriasis en goutte généralement rapidement régressives.



FIG. 1.

Les formes plus atypiques sont nombreuses. Il peut s'agir de formes moins symptomatiques, incomplètes, où le faisceau d'arguments clinique semble plus limité, en particulier chez le nourrisson ou au contraire chez le grand enfant. Il peut également s'agir de situations où certaines manifestations habituellement secondaires (douleurs abdominales, hydrocholecyste, méningite lymphocytaire, troubles hémodynamiques) se trouvent au premier plan.

Les diagnostics différentiels

De nombreuses affections peuvent être évoquées (infections, toxidermie, autres vasculites), les principales sont résumées dans le **tableau I**.

La prise en charge thérapeutique fait aujourd'hui encore appel en première intention à l'association immuno-

globulines polyvalentes (en 1 seule perfusion de 2 g/kg) et aspirine à forte dose pendant la phase inflammatoire, relayée par de l'aspirine seule à dose antiagrégante (3 à 5 mg/kg/j) pendant 6 à 12 mois [1].

L'actualité concernant la maladie de Kawasaki a été marquée cette année par la mise en évidence, par l'équipe de Jane Burns de San Diego, d'une relation statistique forte entre les pics d'incidence annuels constatés au Japon et l'orientation des vents stratosphériques ! En outre, ce travail très sérieux publié dans une revue du groupe *Nature* montre que le nombre de cas constatés au Japon, plus fréquents sur la côte ouest, augmente lorsque les flux stratosphériques qui abordent l'Ouest japonais viennent des plaines de Chine. Des recherches sont lancées pour déterminer quel agent (infectieux ou non) pourrait ainsi être véhiculé...

Diagnostic	Principaux arguments en faveur
Rougeole	Catarrhe oculonasal, signe de Köplick Véritable conjonctivite
Scarlatine	Exanthème purement scarlatiniforme Signes généraux moins marqués
Syndrome du choc toxique	Peu de fièvre, rapidité d'apparition Exanthème scarlatiniforme diffus
Erythème polymorphe	Véritables cocardes, fièvre moins élevée Glossite plus diffuse, pas d'exanthème
Urticaire aiguë hémorragique et pseudomaladie sérique	Lésions purement urticariennes Pas d'atteinte conjonctivale ou buccale

TABLEAU I.

Bibliographie

RODO X, BALIESTER J, MELISH ME *et al.* Association of Kawasaki disease with tropospheric wind patterns. *Sci Rep*, 2011; 1: 152-158.

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

Psoriasis de l'enfant : quelques pièges diagnostiques

E. MAHE

Service de Dermatologie, Hôpital Victor Dupouy, ARGENTEUIL.

Le psoriasis touche 1 à 3 % de la population. Un début dans l'enfance existe chez 30 à 50 % des patients. Le diagnostic est le plus souvent simple et clinique et ne nécessite aucune exploration complémentaire.

Certains aspects posent cependant des problèmes diagnostiques. Il faudra par ailleurs à chaque type de psoriasis savoir discuter quelques diagnostics différentiels. C'est à partir de signes simples, cliniques, anamnestiques, voire thérapeutiques que le diagnostic sera porté.

Les formes trompeuses de psoriasis de l'enfant

Dans trois situations cliniques, le diagnostic de psoriasis peut être difficile, par excès ou par défaut.

1. Les lésions eczématiformes ("eczemoriasis")

Dans les formes précoces de psoriasis, notamment chez le petit enfant, les plaques peuvent être plus petites, mal limitées et les squames plus fines que

QUESTIONS FLASH

chez l'adulte, pouvant prendre un aspect volontiers eczématiforme, très trompeur. Des localisations évocatrices, une apparition plus tardive que la dermatite atopique, l'absence de prurit, ou les antécédents familiaux aideront au diagnostic.

2. La plaque psoriasiforme

L'aspect sémiologique "typique" de la plaque de psoriasis (**fig. 1**) chez l'enfant est le même que chez l'adulte. La lésion élémentaire est une plaque (macule ou papule) squameuse, à squame épaisse "psoriasiforme", bien limitée symétrique touchant les zones bastions (coudes, genoux, lombes et cuir chevelu). Des plaques asymétriques, uniques, de localisations atypiques feront évoquer d'autres diagnostics classiques chez l'enfant tels que l'eczéma nummulaire, les dermatophyties de la peau glabre ou le granulome annulaire.

3. Dermatose chez un enfant ayant du psoriasis

Il ne faudra pas oublier que toute dermatose peut se développer chez un enfant



FIG. 1: Plaques eczématiformes du bras, non prurigineuses chez un enfant présentant un psoriasis palmoplantaire.

psoriasique. Les modifications rapides de la sémiologie des plaques doivent remettre en question le diagnostic de poussée de psoriasis. Plusieurs exemples du quotidien peuvent être cités :

>>> Psoriasis devenant prurigineux : penser à un eczéma associé, voire une gale.

>>> Poussée brutale de "psoriasis en gouttes" : penser à un pityriasis rosé de Gibert.

>>> Plaque extensive, s'aggravant malgré le traitement habituel (le plus souvent à base de corticoïdes) : penser à une dermatophytie remaniée par le traitement

Diagnostic différentiels

Les diagnostics différentiels dépendent de l'aspect sémiologique et seuls quelques diagnostics différentiels seront évoqués :

>>> **Devant un psoriasis en plaques**, on éliminera principalement une dermatite atopique nummulaire (anamnèse, prurit), une dermatophytie de la peau glabre (anamnèse, guérison centrale, prélèvement mycologique).

>>> **Devant un psoriasis en gouttes**, on éliminera un parapsoriasis en gouttes (diagnostic différentiel souvent difficile à la phase initiale), et un pityriasis rosé de Gibert (médaillon initial, guérison en quelques semaines), voire une toxidermie (prise de médicaments durant les 15 jours précédents).

>>> **Devant une fausse teigne amiantacée ou un psoriasis du cuir chevelu**, on discutera une pelade (alopécie non squameuse), une authentique teigne (alopécie, squames fines), et une pseudo-teigne staphylococcique (souvent plus exsudatif, prurigineux, aigu, et souvent associé à des folliculites). La dermite séborrhéique est plus difficile à éliminer en l'absence de plaques psoriasiques à



FIG. 2: Langue fissuraire chez un enfant sans psoriasis, mais avec les deux parents atteints de psoriasis.

distance, et peut être associée au psoriasis, chez l'enfant comme chez l'adulte. La sensibilité aux antifongiques locaux peut aider au diagnostic.

>>> **Devant un psoriasis des langes**, il faut éliminer les autres causes d'érythème fessier (la résistance aux antifongiques, l'absence de prurit, le caractère très bien limité sont autant d'arguments pour le psoriasis).

>>> **Une langue géographique ou fissuraire isolée (fig. 2)** peut révéler un psoriasis. Mais seules des localisations spécifiques à distance permettront d'affirmer le diagnostic.

>>> **Devant des ongles en dés à coudre**, penser en premier lieu à une pelade.

>>> **Enfin devant une érythrodermie**, c'est essentiellement la dermatite atopique qu'il faudra évoquer.

Points importants pour le diagnostic

Devant un enfant chez qui est suspecté un psoriasis, le diagnostic n'est pas tou-

