

## QUESTIONS FLASH

### Les exanthèmes que l'on sait reconnaître

T. HUBICHE

Unité de Dermatologie-Infectiologie, CHI Fréjus, SAINT RAPHAËL.

Les exanthèmes de l'enfant sont un motif fréquent de consultations dermatologiques en urgence. Les étiologies des exanthèmes de l'enfant sont nombreuses. La démarche diagnostique prend en compte le contexte épidémiologique et l'ensemble des signes cliniques. La sémiologie des exanthèmes fébriles est souvent non spécifique, et affirmer un diagnostic sur la base de l'examen dermatologique est difficile. Néanmoins, certains "petits" signes dermatologiques permettent d'orienter ou d'affirmer un diagnostic. Nous vous citons ici quelques exemples de ces signes dermatologiques.

Les exanthèmes maculopapuleux sont les exanthèmes les plus fréquents. Les étiologies sont infectieuses, médicamenteuses, plus rarement auto-immunes sans oublier la maladie de Kawasaki. Outre les critères diagnostiques connus de tous, il est intéressant de savoir reconnaître l'hyperhémie conjonctivale sans atteinte périlimbique, contrairement aux conjonctivites virales [1]. La réactivation du BCG est un signe inconstant mais spécifique de la maladie de Kawasaki [2].

La rougeole survient classiquement dans un contexte épidémique. Néanmoins, le diagnostic différentiel avec les autres causes d'exanthème morbilliforme est parfois délicat. La présence d'un catarrhe occulo-nasal est un bon signe d'orientation. Le signe de Köplick est également assez spécifique de la rougeole [3].

Les toxidermies sont une cause non exceptionnelle d'exanthème chez l'enfant. Leurs caractéristiques ne diffèrent pas de l'adulte [4].

Un exanthème fébrile avec œdème de la face doit faire suspecter un syndrome d'hypersensibilité médicamenteuse. L'atteinte des muqueuses, présente dans les toxidermies bulleuses, permet de différencier les nécrolyses épidermiques toxiques et syndrome de Stevens-Johnson des épidermolyses aiguës staphylococquiques.

Les exanthèmes vésiculeux fébriles sont un autre motif fréquent de consultation en urgence. L'étiologie la plus fréquente est la varicelle. Cependant, nous avons observé ces dernières années un nombre important de syndromes pieds-mains-bouche atypiques en raison de leurs caractères profus. Dans notre expérience, contrairement à la varicelle, les syndromes pieds-mains-bouche n'ont pas de lésions au niveau du cuir chevelu [5].

Ces petits signes cliniques ne sont qu'une petite partie des signes dermatologiques qui permettent au chevet du patient d'orienter et souvent d'améliorer la prise en charge de ces patients. Les autres exemples sont nombreux : la description récente de signes dermatologiques particuliers dans les primo-infections à parvovirus, les caractéristiques cliniques des exanthèmes paraviraux...

#### Bibliographie

1. BURNS JC, GLODÉ MP. Kawasaki syndrome. *Lancet*, 2004;364:533-544.
2. PLANTIN P *et al.* Réactivation du BCG : un signe rare mais spécifique de la maladie de Kawasaki. *Presse Méd*, 1998;27:716.
3. BATTEGAY R *et al.* Dermatological signs and symptoms of measles: a prospective case series and comparison with literature. *Dermatology*, 2012;224:1-4.
4. SEGAL AR *et al.* Cutaneous reactions to drugs in children. *Pediatrics*, 2007;120:e1082-e1096.
5. HUBICHE T *et al.* Dermatological spectrum of hand, foot and mouth disease from classical to generalized exanthema. *Pediatr Infect Dis J*, 2014; 33 : e92-e98.

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

### Dermatoses bénignes transitoires du nouveau-né

S. BARBAROT

Service de Dermatologie, CHU de NANTES.

De nombreuses dermatoses néonatales de physiopathologie mal comprise guérissent spontanément au cours du 1<sup>er</sup> mois de vie. Leur polymorphisme clinique doit être connu, car ces manifestations transitoires sont bénignes : elles ne doivent donc ni inquiéter ni conduire à des traitements inutiles. Toutefois, il est prudent d'évoquer systématiquement certains diagnostics différentiels potentiellement graves, en particulier une infection bactérienne ou mycosique devant une éruption pustuleuse néonatale.

#### Érythème toxique (ET) du nouveau-né

Il s'agit de la dermatose néonatale transitoire la plus fréquente (plus de 50 % des nouveau-nés sont atteints). L'ET est d'évolution constamment bénigne, et touche plus souvent les nouveau-nés matures. Cliniquement, on observe de nombreuses maculopapules érythémateuses de taille variable, le plus souvent de 1 à 3 cm, de localisation diffuse, respectant le cuir chevelu, les paumes et les plantes, et survenant entre le 1<sup>er</sup> et le 3<sup>e</sup> jours de vie (**fig. 1**). Les formes congénitales ou tardives (après J10) ne sont cependant pas exceptionnelles. Des pustules peuvent apparaître rapidement, le plus souvent au centre des macules, parfois volumineuses. Cette éruption est fugace, régressant spontanément en quelques jours. Parfois, elle peut être récurrente jusqu'à 6 semaines de vie. Cette éruption ne justifie aucune exploration complémentaire et aucun traitement. Cependant, en fonction du

contexte, les formes pustuleuses étendues doivent parfois faire éliminer une dermatose infectieuse (*Candida albicans*, infections bactériennes, herpès).

### Pustulose mélanique transitoire

Cette entité est considérée comme une forme clinique d'ET, touchant 0,2 % à 4 % des nouveau-nés, le plus souvent de peau noire. Le cadre des "pustuloses transitoires stériles du nouveau-né" a été proposé par certains auteurs pour réunir les deux présentations cliniques. Cliniquement, il s'agit d'une éruption pustuleuse amicrobienne isolée, de début très précoce, souvent congénitale, localisée surtout au tronc et aux fesses, évoluant en quelques jours vers une pigmentation maculeuse persistant quelques semaines à mois, recouverte d'une squame facilement détachable.

### Miliaire cristalline (sudamina)

Il s'agit de vésicules de petite taille localisées surtout sur le front. Les lésions sont très superficielles, comme des gouttes de rosée sur peau saine, et disparaissent en 2 jours. On retrouve très souvent un contexte d'hypersudation (climat tropical, nouveau-né en incubateur). En cas de miliaires profuses, il faut rechercher une mucoviscidose chez le nouveau-né.

### Hyperplasie sébacée

L'hyperplasie sébacée néonatale est très fréquente (30 % à 50 % des nouveau-nés). Elle se manifeste par des papules blanches ou jaunes de petite taille (1 à 2 mm) du nez et de la lèvre supérieure (fig. 1). Il s'agit de volumineuses glandes sébacées plus ou moins profondes, développées aux dépens des follicules pilosébacés, probablement stimulées par les modifications hormonales périnatales. Les lésions disparaissent en



FIG. 1: Érythème toxique du nouveau-né.

quelques semaines. Aucun traitement n'est nécessaire. Ce tableau est parfois dénommé à tort "acné néonatale"; ce terme est à réserver aux cas très rares de véritable acné du nourrisson associant microkystes, comédons ouverts, papules et nodules inflammatoires.

### Grains de milium congénitaux

Il s'agit de kystes blancs de petite taille correspondant histologiquement à des kystes épidermiques superficiels contenant de la kératine dont la paroi est formée par un épithélium stratifié avec une couche granuleuse. Ils surviennent chez 40 % à 50 % des nouveau-nés, sans prédominance de sexe ou ethnique, et sont moins fréquents chez le prématuré. Ils sont le plus souvent situés sur le nez, le cuir chevelu, la partie supérieure du tronc et les mains. L'évolution tend vers une disparition spontanée dans les semaines à mois qui suivent la naissance. La persistance de grains de milium doit faire évoquer plusieurs génodermatoses (hypotrichose de Marie Unna, syndrome de Bazex-Dupré-Christol lié à l'X, syndrome de Basan) (fig. 2).



FIG. 2: Syndrome de Basan: grains de milium multiples du visage.

### Phénomène Harlequin

Il s'agit d'un érythème hémicorporel, à limite nette sur la ligne médiane et migrant. Il est déclive en décubitus latéral, alors que l'hémicorps supérieur est pâle. Il apparaît le plus souvent entre le 2<sup>e</sup> et 5<sup>e</sup> jours de vie, rarement à 3 semaines. Ce phénomène bénin est transitoire (30 secondes à 20 minutes), se répète plusieurs fois par jour sans facteur déclenchant et disparaît spontanément en quelques semaines. Sa fréquence est mal connue (estimée à plus de 10 % des nouveau-nés à terme). Ce phénomène est probablement dû à une immaturité de la commande centrale autonome du tonus vasculaire périphérique.

### Taches mongoloïdes

Il s'agit de macules de grande taille de coloration bleutée situées le plus souvent dans la région sacrée. Histologiquement, on retrouve une augmentation du nombre de mélanocytes dans le derme profond. L'évolution est favorable avant 4 à 5 ans. La fréquence des taches mongoloïdes varie beaucoup en fonction de l'origine ethnique: 75 % à 95 % chez les sujets noirs ou asiatiques et seulement 3 % chez les Finlandais [5]. On observe rarement des taches mongoloïdes de localisation atypique sur les membres inférieurs ou le tronc. Devant une grande tache mongoloïde ou de multiples taches, il faut garder en mémoire l'association possible à une gangliosidose de

## QUESTIONS FLASH

type 1 ou une mucopolysaccharidose de type 1 (maladie de Hurler) et rechercher des arguments cliniques qui justifieraient un test diagnostique sanguin.

### Pour en savoir plus

MIQUEL J, BARBAROT S. Dermatologie néonatale. EMC – Dermatologie, 2012;1-22 [Article 98-860-A-10].

## Acné du nourrisson

S. BARBAROT

Service de Dermatologie, CHU de NANTES.

L'acné sévère du nourrisson est une pathologie rare dont l'histoire naturelle est mal connue et dont les données évolutives, en particulier à long terme, sont très peu documentées dans la littérature.

Il s'agit d'une dermatose inflammatoire chronique cliniquement proche de l'acné juvénile. Elle se manifeste en effet par des lésions comédoniennes, inflammatoires et parfois kystiques du visage, en particulier des joues (fig. 1). Des signes cliniques de virilisation associés doivent faire évoquer différentes étiologies : tumeurs surrenaliennes, hyperplasie congénitale des surrénales, tumeurs gonadiques. En fait, l'association de l'acné infantile à une endocrinopathie est très rare, contrairement à l'acné pré-pubertaire.



FIG.1.

L'acné du nourrisson doit être distinguée de deux entités néonatales plus fréquentes, souvent modérées et transitoires : la pustulose céphalique néonatale (20 % des nouveau-nés) et l'hyperplasie sébacée néonatale (30 à 50 % des nouveau-nés). Ces deux affections, très différentes cliniquement, sont parfois appelées à tort "acnés néonatales".

>>> **La pustulose céphalique néonatale** est due à une colonisation de la peau par *Malassezia*. Elle apparaît généralement au cours de la 3<sup>e</sup> semaine de vie sous la forme d'une éruption pustuleuse monomorphe non comédonienne des convexités du visage, et disparaît spontanément en quelques semaines sans laisser de cicatrices (fig. 2).

>>> **L'hyperplasie sébacée** correspond à un phénomène de rétention sébacée, probablement stimulée par le passage transplacentaire des androgènes maternels. Elle se caractérise par une éruption à type de pseudo-grains de milium des joues, du nez et de la lèvre supérieure et disparaît spontanément en quelques semaines (fig. 3).



FIG.2.



FIG.3.

L'acné du nourrisson doit être également différenciée des lésions d'origine infectieuse (infections à mycobactérie, à pyogènes), des tumeurs bénignes de la face (pilomatricome, kyste dermoïde) et des autres dermatoses inflammatoires chroniques rares du visage (pyodermites froides, rosacée de l'enfant).

Du fait de sa rareté, l'acné du nourrisson est souvent diagnostiquée avec retard et pose des problèmes thérapeutiques. Les formes sévères peuvent en outre s'accompagner de cicatrices, le plus souvent atrophiques mais parfois affichantes.

Sur le plan thérapeutique, les traitements proposés restent classiques. Ils ne sont pas différents de ceux que l'on propose dans l'acné pubertaire, hormis le recours aux cyclines orales, contre-indiquées chez l'enfant de moins de 8 ans en raison du risque de coloration jaune des dents.

L'isotrétinoïne est un traitement d'exception des formes sévères nodulokystiques d'acné du nourrisson car il est souvent très efficace et bien toléré. La posologie utilisée est généralement comprise entre 0,5 et 1 mg/kg/jour pour une durée de 4 à 6 mois. Une surveillance régulière des bilans lipidique et hépatique doit être assurée. Les manifestations squelettiques (en particulier retard de croissance par soudure prématurée des cartilages de conjugaison) sont exceptionnelles et en rapport avec de fortes doses prescrites au long cours. La difficulté concerne le mode d'administration du médicament qui se présente sous forme de gélules. Il est conseillé d'ouvrir les gélules dans le noir car la vitamine A est instable à la lumière, et d'administrer le médicament avec un peu de lait par exemple et en deux prises quotidiennes.

### Pour en savoir plus

HELLO M, PREY S, LÉAUTÉ-LABRÈZE C, BARBAROT S *et al.* Infantile acne: a retrospective study of 16 cases. *Pediatr Dermatol*, 2008;25:434-438.

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

## Mastocytoses chez l'enfant : de la biologie moléculaire à la pratique quotidienne

C. BULAI-LIVIDEANU<sup>1</sup>, S. BARETE<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Service de Dermatologie, Centre de compétence des mastocytoses de Midi-Pyrénées, CHU, TOULOUSE.

<sup>2</sup> Unité Fonctionnelle de dermatologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière et Centre de référence des mastocytoses CEREMAST, Hôpital Necker/Tenon, PARIS.

Les mastocytoses chez l'enfant sont, comme chez l'adulte, un ensemble de pathologies liées à l'accumulation de mastocytes dans les tissus, la peau étant un tissu cible [1]. Comme chez l'adulte, il est possible de séparer les manifestations des mastocytoses en signes cliniques dus à l'infiltrat mastocytaire (**tableau I**) et en symptômes/signes cliniques dus à l'activation des mastocytes. Il existe un polymorphisme clinique chez l'enfant qui est lié à l'âge de début de la maladie. L'évolution se fait habituellement vers la



**FIG. 1 :** Urticaire pigmentaire chez l'enfant : habituellement lésions de plus grande taille que chez l'adulte.



**FIG. 2 :** Mastocytome cutané : souvent lésion unique, érythémateuse, parfois jaunâtre, survenant notamment chez l'enfant avant 3 ans.

régression complète dans 50 % des cas à l'adolescence, soit 10 à 15 ans après le début de la maladie [2].

Les symptômes/signes cliniques liés à l'activation mastocytaire sont similaires aux manifestations de l'adulte à l'exception des manifestations bulleuses absentes chez l'adulte. Ces manifestations rapportées chez l'enfant dans la littérature sont : prurit 83 %, signe de Darier 70 %, flushs (**fig. 3**) 65 %, éruption vésiculobulleuse (**fig. 4**) 53 %, troubles digestifs : 41 %, céphalées : 21 %, dou-



**FIG. 3 :** Érythème diffus (flush) chez l'enfant : 65 % de cas.



**FIG. 4 :** Poussée vésiculobulleuse des lésions d'urticaire pigmentaires chez l'enfant : 53 % de cas.

| Phénotype clinique                                | Âge moyen de début   | Fréquence      | Évolution (le plus fréquent)  |
|---|--|----------------|---|
| Urticaire pigmentaire ( <b>fig. 1</b> )           | Dans les 2,5 mois dans 80 à 90 % des cas<br>Après 10 ans dans 10 à 20 % de cas | 75 %           | Régression dans 54,2 % des cas/diminution dans 24,2 % des cas<br>Tendance à la persistance à l'âge adulte |
| Mastocytome ( <b>fig. 2</b> )                     | Jusqu'à 3 ans  | 20 %           | Régression dans 74 % des cas/diminution 18,5 % des cas  |
| Mastocytose cutanée diffuse                       | Dès la naissance ou très précoce dans la première enfance                      | 3 à 5 %        | Régression moins fréquente que dans les cas d'urticaire pigmentaire et/ou mastocytome                     |
| Telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP) | Souvent après 10 ans   | Très rare      | Souvent persistance   |
| Mastocytose systémique                            | Souvent à l'adolescence  | Exceptionnelle | Mastocytose systémique indolente  |
| Leucémie mastocytaire                             | Non décrite  | Non décrite    | Non décrite   |

**TABLEAU I :** Manifestations cutanées des mastocytoses chez l'enfant [2, 3].

# QUESTIONS FLASH

leurs osseuses 18 %, anaphylaxie dans 1,5 % des cas [2]. Les facteurs déclenchant de ces manifestations sont multiples et intriqués : facteurs physiques (traumatismes, changement de température), vaccinations, infections, fièvre, stress, anxiété, certains aliments et/ou médicaments [2]. Une prise en charge globale de tous ces facteurs est conseillée avec une information ciblée au cas par cas sans liste exhaustive contraignante de produits remis, que ce soient les médicaments ou les aliments [4]. Comme chez l'adulte, il n'y a pas de contre-indication

à l'anesthésie locale mais des précautions pour l'anesthésie générale [5].

Contrairement à l'adulte, il n'est pas recommandé de faire le bilan à la recherche d'une atteinte systémique devant une mastocytose cutanée chez l'enfant. Ce bilan est recommandé uniquement dans les cas où les lésions cutanées persistent après l'adolescence, s'aggravent progressivement, avec apparition d'une hépatosplénomégalie ou lorsque le taux de tryptase sérique persiste ou progresse à des valeurs supérieures à 20 µg/L

ou à l'âge adulte [3]. Le seul bilan à réaliser chez l'enfant, notamment avec une forme cutanée diffuse de mastocytose, est le dosage de la tryptase sérique.

La recherche des mutations du récepteur KIT (**fig. 5**) (récepteur tyrosine kinase du mastocyte impliqué dans la physiopathologie) sur biopsie cutanée en peau atteinte n'est pas recommandée dans la pratique courante. Cependant, lors de sa réalisation – dans des études – il a été mis en évidence un polymorphisme plus important des mutations de KIT chez l'enfant que chez l'adulte avec 42 % de mutation en D816V et 44 % d'autres mutations de KIT [6].

Le traitement des mastocytoses chez l'enfant est le plus souvent symptomatique (**tableau II**). Le traitement cytoréducteur est exceptionnel chez l'enfant, et il fait appel dans ces cas rares à l'imatinib, pour ceux atteints n'ayant pas la mutation D816V [7].

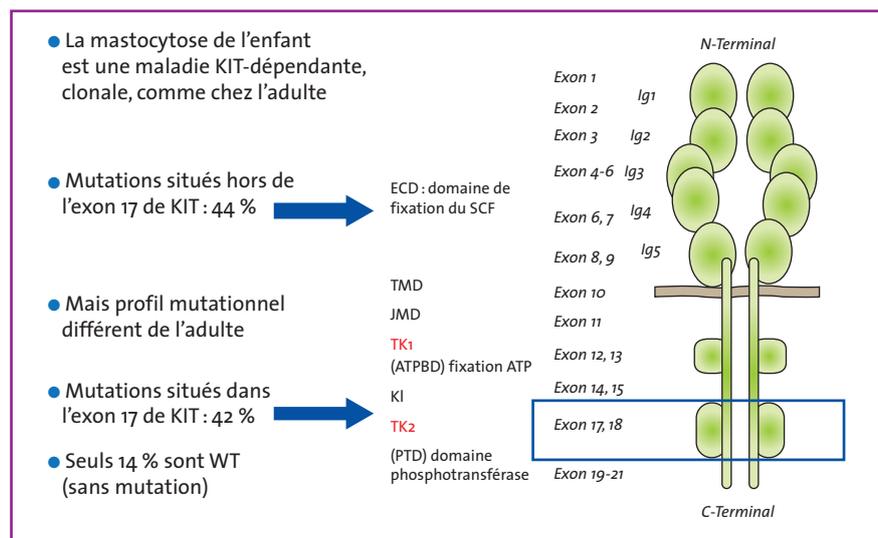


Fig. 5 : Schéma des mutations de KIT chez l'enfant, adapté selon Bodemer C. *et al.* [6].

| Symptômes   | Propositions thérapeutiques                                   |  |
|---|---|--|
|   | Première intention grade 1-2                                  | Première intention grade 3 et/ou seconde intention   |
| Prurit  | Anti-H1 non sédatif   | Association anti-H1 et anti-H2   |
| Flush   | Anti-H1 non sédatif   | Association anti-H1 et anti-H2<br>Antileucotriènes   |
| Bulles  | Anti-H1 non sédatif<br>Traitement local avec dermocorticoïdes | Association anti-H1 et anti-H2<br>Corticothérapie générale courte (formes bulleuses)<br>Cromoglycate disodique en ampoules |
| Mastocytome symptomatique ou augmentation de taille | Traitement local par dermocorticoïdes                         | Chirurgie d'exérèse  |

TABLEAU II : Traitements disponibles pour les manifestations cutanées des patients pédiatriques avec mastocytose [7].

## Bibliographie

- TORRELO A, ALVAREZ-TWOSE I, ESCRIBANO L. Childhood mastocytosis. *Cur Op Ped*, 2012;24:480-484.
- FRIERI M, QUERSHI M. Pediatric Mastocytosis: A Review of the Literature. *Ped Allerg Immunol Pulm*, 2013;26:175-180.
- FRIED AJ, AKIN C. Primary Mast Cell Disorders in Children. *Curr Allergy Asthma Rep*, 2013;13:693-701.
- Livret "100 questions – 100 réponses" sur la mastocytose destiné aux patients atteints de mastocytose et aux familles. <http://hopital-necker.aphp.fr/wp-content/blogs.dir/14/files/2013/11/livret-sur-la-mastocytose.pdf>
- KLEIN N J, MISSELDINE S. Anesthetic considerations in pediatric mastocytosis: a review. *J Anesth*, 2013;27:588- 598.
- BODEMER C, HERMINE O, PALMÉRINI F *et al.* Pediatric Mastocytosis Is a Clonal Disease Associated with D816V and Other Activating c-KIT Mutations. *J Invest Dermatol*, 2010;130:804-815.
- BARETE S. Les mastocytoses. *Ann Dermatol Venereol*, 2014;141:608-714; Doi: 10.1016/j. annder.2014.08.002.

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

## Quand explorer une hypopigmentation chez l'enfant ?

P. VABRES  
DIJON.

Les explorations à réaliser devant une hypopigmentation sont peu nombreuses et d'indications assez restreintes : biopsie cutanée, explorations biologiques sanguines, imagerie.

### Indications diagnostiques

La plupart du temps, le diagnostic des hypopigmentations de l'enfant est purement clinique. Quelques situations peuvent néanmoins justifier des examens complémentaires.

#### 1. Hypopigmentation localisée

Certaines dermatoses inflammatoires peuvent se manifester essentiellement par une hypochromie de dilution qui s'explique par l'accélération du renouvellement épidermique. Les dartses achromiantes sont souvent un équivalent mineur d'**eczéma atopique** dont d'autres signes mineurs peuvent être présents. Aucune exploration n'est nécessaire, sauf si ces lésions hypochromiques ne sont pas localisées dans les zones habituellement impliquées dans la DA. De même, le **psoriasis** peut avoir une présentation exclusivement achromiante (spontanée ou après corticothérapie locale), et la présence de lésions typiques cutanées ou unguéales permet de faire le diagnostic. Même s'il est peut-être plus fréquemment associé chez l'enfant aux maladies inflammatoires du tube digestif, il n'y a aucune indication à d'autres explorations en dehors de signes d'appel.

Une **biopsie** peut néanmoins être indiquée en cas de suspicion de **mycosis**

**fungoïde** achromiant bien que ce soit une situation exceptionnelle chez l'enfant. Il s'agit d'une hypopigmentation en macules arrondies, coalescentes (parapsoriasis en petites plaques). La biopsie est cependant peu spécifique à ce stade, une surveillance demeurant finalement nécessaire lorsque le diagnostic ne peut pas être affirmé. L'autre indication de la biopsie est la suspicion de **lèpre** devant une hypochromie avec hypoesthésie chez un enfant originaire d'une zone d'endémie. L'examen extracutané recherche une hypertrophie des troncs nerveux et une hypoesthésie thermo-algique. Les autres examens à réaliser sont le prélèvement de mucosités nasales ou le frottis, ou d'une scarification cutanée du lobe de l'oreille. Il s'agit souvent de lèpres paucibacillaires ou monolésionnelles. Il n'y a finalement guère d'autre indication à biopsier une hypochromie. Théoriquement, la biopsie permettrait également de différencier un naevus achromique d'un vitiligo segmentaire lorsque le caractère congénital ou non ne peut pas être précisé à l'interrogatoire, mais en pratique ce geste est trop invasif dans ce contexte.

#### 2. Hypopigmentation généralisée

Si le diagnostic d'**albinisme** est à nouveau purement clinique, la caractérisation du type génétique, importante pour le conseil génétique, rend nécessaire une étude de l'ADN à la recherche de mutations dans l'un des gènes de l'albinisme (TYR, OCA2, etc.). La rentabilité des nouvelles techniques de séquençage à haut débit (NGS) fait qu'il s'agit maintenant d'examens de première intention pour cela.

### Recherche d'affections associées

#### 1. Hypopigmentation s'intégrant dans une affection génétique

Cette éventualité est essentiellement représentée par trois situations :

>>> Suspicion de **sclérose tubéreuse de Bourneville** devant des taches hypochromiques lancéolées, en feuilles de sorbier. Le reste de l'examen clinique détermine les éventuelles explorations à pratiquer. Les rhabdomyomes cardiaques ne sont présents que dans les premiers mois de vie, et l'échocardiographie n'est donc utile que chez le nourrisson. Les taches hypochromiques ou la canitie localisée sont souvent isolées initialement, les autres signes cutanés (angiofibromes faciaux et fibrokératomes unguéaux) n'apparaissant que plus tard. En l'absence de signe d'appel, les explorations à la recherche des signes viscéraux demeurent souvent négatives. Les angiomyolipomes rénaux n'apparaissent que plus tardivement, et l'échographie rénale systématique a donc peu d'intérêt chez l'enfant. L'IRM cérébrale est certainement plus rentable mais nécessite une anesthésie chez le jeune enfant ; son indication mérite donc d'être soigneusement pesée. Si les arguments cliniques sont suffisants, le recours à la recherche de mutations des gènes TSC1 ou TSC2 peut être indiqué, mais cela est à évaluer au cas par cas.

>>> **Hypomélanose d'Ito**. Ce terme est utilisé faute de mieux, il ne désigne pas une entité univoque et tend à être remplacé par celui de "mosaïque pigmentaire". Celle-ci se définit comme la présence de bandes achromiques suivant les lignes de Blaschko, associées à des manifestations diverses : principalement troubles neurosensoriels, épilepsie, malformations, asymétrie corporelle. Elle traduit la présence d'un mosaïcisme génétique sous-jacent, est très variable et difficile à mettre en évidence. On peut parfois retrouver une anomalie chromosomique au caryotype sur fibroblastes cutanés en culture, mais c'est rare et sans conséquence pratique directe (sauf éventuellement pour le conseil génétique). Il n'y a donc pas d'intérêt à réaliser une biopsie cutanée en dehors d'un protocole de recherche.

## QUESTIONS FLASH

>>> **Pièbaldisme et syndrome de Waardenburg.** Si, dans le pièbaldisme, la mèche blanche ou l'hypochromie médiane est isolée et ne justifie pas d'exploration particulière; dans le syndrome de Waardenburg, elle s'associe en général à une surdité, ce qui justifie une exploration neurosensorielle chez le jeune enfant. Il se reconnaît par la couleur des yeux (iris bleu saphir, ou hétérochromie des iris) et l'hypertélorisme (ou dystopie des canthus). Il peut également s'associer à une maladie de Hirschsprung. L'analyse génétique peut permettre de confirmer le diagnostic qui est avant tout clinique.

### 2. Vitiligo et auto-immunité

Bien que le vitiligo soit une affection auto-immune potentiellement associée à d'autres affections auto-immunes, il est en général inutile chez l'enfant de réaliser une recherche systématique d'auto-immunité ou de dysfonctionnement thyroïdien. La présence isolée d'auto-anticorps antithyroïde aux anti-nucléaires n'a ni signification particulière ni conséquence pratique.

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

## Pelade de l'enfant : comment la prendre en charge ?

P. ASSOULY

Centre Sabouraud, Hôpital Saint-Louis, PARIS.

Lorsqu'un enfant présente une pelade, les parents sont inquiets, *a fortiori* si la pelade apparaît brutalement et si sa surface est importante. Le dermatologue doit s'efforcer, devant cette situation – qui réclame une

consultation longue – d'être explicatif et pragmatique.

L'interrogatoire recherche d'autres maladies auto-immunes personnelles ou familiales, l'existence d'une éventuelle atopie, l'historique de l'alopecie, les traitements entrepris. L'examen du cuir chevelu aidé du dermatoscope, de la pilosité corporelle, des ongles et de la loge thyroïdienne est suivi d'une explication simple, rationnelle de ce qu'est la pelade et de ce que peuvent être les traitements à l'enfant et son/ses parent(s). Il rassure (la maladie est connue, il n'existe pas de maladie grave sous-jacente, les cheveux et poils ne sont pas détruits...), déculpabilise sur d'éventuels facteurs sous-tendus familiaux.

Après avoir répondu aux questions et sollicité celles de l'enfant, le dermatologue tente de juger ce que désirent les parents mais surtout l'enfant.

Une abstention thérapeutique est possible, elle ne peut être cause d'une "perte de chance" ; il n'y a pas non plus d'urgence vraie à traiter. On peut discuter et envisager une corticothérapie systémique, notamment par bolus de méthylprednisolone devant une pelade récente, très sévère, qui paraît se diriger vers une forme décalvante. Les dermocorticoïdes restent le traitement de base d'un épisode (lotion/gel de niveau 4, puis niveau inférieur chez les jeunes enfants). La dose appliquée hebdomadaire ou mensuelle doit être comptée. La pénétration reste modérée sur cette peau qui n'est pas lésée, mais un suivi est nécessaire. L'anthraline en contact bref est une alternative de 2<sup>e</sup> intention. Beaucoup plus exceptionnellement, on envisagera de manière ponctuelle des UVB chez un grand enfant, car l'effet des traitements n'est pas durable après l'arrêt, et la rechute est à prévoir si l'épisode est toujours actif. Le méthotrexate et l'immunothérapie de contact sont en règle réservés à des formes sévères de l'adulte. Les prothèses capillaires sont

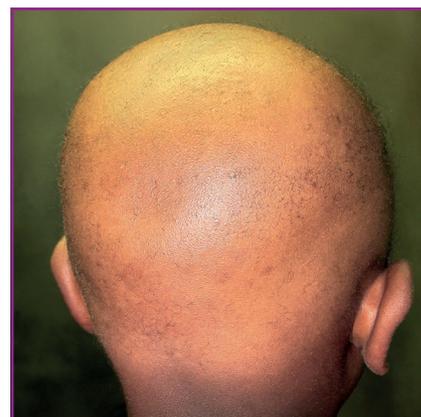


FIG. 1: Pelade décalvante.

rarement désirées chez la fille avant 12-13 ans et, en pratique, presque jamais chez le garçon.

Dans tous les cas, on envisagera la prise en charge de la pelade dans la durée, cette pathologie pouvant être de longue évolution et, comme on le sait, aussi capricieuse que récidivante. L'enfant et les parents apprennent à l'appréhender, à concevoir la notion d'épisodes, malgré les inconnues et l'incompréhension de leur(s) cause(s) déclenchante(s). Un simple traitement local, de puissance et de rythme à adapter selon les périodes, peut parfois maintenir au long cours une chevelure appréciable. Il ne faut pas toujours chercher une repousse complète mais un compromis acceptable. Les pelades décalvantes (*fig. 1*) et universelles posent de grandes difficultés de prise en charge tout particulièrement aux enfants, aux parents et aux médecins : les traitements sont limités, les complications sociales, notamment au sein du milieu scolaire, peuvent être lourdes. Sans être un grand magicien, le dermatologue est présent en référent, rassure, réexplique et tente d'adapter au mieux le traitement à la période concernée.

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

## Gale du nourrisson : actualités diagnostiques et thérapeutiques

F. BORALEVI

Service de Dermatologie,  
Groupe hospitalier Pellegrin – Hôpital des Enfants,  
BORDEAUX.

Environ 10 % des cas de gale diagnostiqués en France concernent des nourrissons [1]. La présentation clinique rencontrée à cet âge est volontiers trompeuse si l'on se base sur le référentiel clinique de l'adulte. L'atteinte cutanée est souvent profuse, impliquant des territoires cutanés habituellement épargnés chez l'adulte (dos, visage, cuir chevelu, paumes et plantes). La prise en charge thérapeutique s'avère peu aisée si l'on respecte scrupuleusement le cadre de l'AMM.

### Observations cliniques

>>> La première observation concerne un nourrisson de 9 mois ayant développé dès l'âge de 2 mois des lésions décrites comme vésiculeuses et squameuses. Comme l'âge d'apparition des lésions coïncidait, d'une part, avec les premières vaccinations et, d'autre part, avec l'introduction d'un lait artificiel, le diagnostic a erré, à la recherche d'une allergie vaccinale ou au lait de vache... L'accentuation progressive des lésions et du prurit, "malgré" l'application progressivement croissante de dermocorticoïdes, a finalement conduit à référer l'enfant en dermatologie pédiatrique où le diagnostic de gale a été posé, permettant un traitement curatif.

>>> La seconde observation est celle d'un nourrisson de 2 mois vu pour une érythrodermie associant des lésions squameuses "eczématiformes", des papulonodules thoraco-axillaires et des lésions papulopustuleuses palmoplantaires. Malgré un

|              | Nourrissons | Enfants | Adultes |
|--------------|-------------|---------|---------|
| Plantes      | 67          | 30      | 12      |
| Pieds        | 30          | 15      | 5       |
| Visage       | 25          | 9       | 0       |
| Cuir chevelu | 27          | 9       | 5       |
| Axillaires   | 59          | 40      | 40      |
| Mamelons     | 16          | 12      | 31      |

TABLEAU 1 : Variabilité de la localisation des lésions de gale selon l'âge du patient (d'après [3]).

antécédent de gale dans la famille 3 mois plus tôt, le diagnostic de gale n'avait pas été évoqué chez ce nourrisson pour les raisons suivantes: le jeune âge, l'absence de lésions actives chez les parents, l'absence de prurit nocturne.

Ces observations illustrent bien les difficultés diagnostiques rencontrées dans la gale du nourrisson [2]. Elles illustrent aussi les risques pris par le praticien qui ne construit un diagnostic que sur des données d'anamnèse, sans analyse clinique suffisante. La conséquence est le long délai diagnostique, 62 jours en moyenne, objectivé dans une étude de plus de 300 patients vus par un dermatologue [1]. Considérant que ce délai contribue à la propagation de l'infection, une meilleure connaissance des signes cliniques apparaît indispensable.

### Particularités cliniques chez le nourrisson

Les données suivantes sont extraites de l'étude systématique des signes cliniques de la gale selon l'âge du patient, étude récemment publiée par le Groupe de Recherche clinique de la Société française de Dermatologie pédiatrique [3].

Le prurit est bien entendu un signe commun, mais il n'est considéré sévère que dans moins de la moitié des cas chez le nourrisson (contre 72 % chez l'adulte), à prédominance vespérale que dans un tiers des cas, et peut même être absent dans 10 %.

Les signes cliniques élémentaires de la gale (sillons, vésicules perlées, nodules) sont identiques à ceux connus chez l'adulte. Néanmoins, les nodules (ou papulonodules) sont très fréquents et plus nombreux avant l'âge de 2 ans, retrouvés dans près de deux tiers des cas (contre un tiers chez l'adulte). Les lésions dites non spécifiques, à type d'éruption eczématiforme, sont particulièrement profuses chez le tout-petit (fig. 1).



FIG. 1 : Gale du nourrisson. Le mode d'apparition peut orienter vers une maladie éruptive; l'aspect de l'éruption peut orienter vers un eczéma.

Les localisations des lésions diffèrent nettement de celles rencontrées chez l'adulte (tableau 1). L'atteinte thoraco-axillaire, du dos, du visage, du cuir chevelu, du dos du pied, des paumes et surtout des plantes est typique du nourrisson, alors que l'atteinte des poignets, des mamelons et les nodules génitaux sont l'apanage de l'enfant plus grand et de l'adulte.

### Particularités thérapeutiques chez le nourrisson

On ne connaît pas très bien les spécificités du nourrisson en termes d'efficacités

## QUESTIONS FLASH

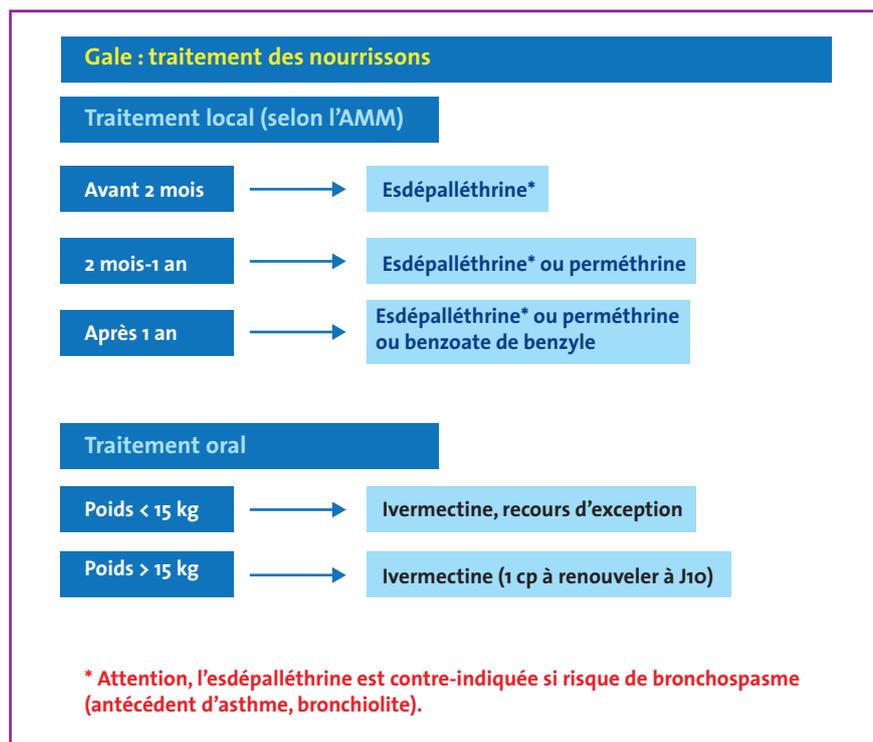


FIG. 2.

cité thérapeutique comparativement à l'adulte. Néanmoins, il apparaît que la fréquence des rechutes soit particulièrement élevée avant l'âge de 2 ans sans que l'on puisse dire si cela est lié aux choix thérapeutiques délicats à cet âge, à une pharmacocinétique particulière, ou à un recours différents aux mesures associées (traitement de l'entourage par exemple) [3].

En prenant garde à respecter les recommandations et les contraintes de l'AMM, peu de traitements peuvent être utilisés avant l'âge de 2 ans (**fig. 1**).

>>> L'esdépalléthrine (Spregal) peut être proposée à tout âge mais en veillant scrupuleusement à proscrire son utilisation

en cas d'asthme du nourrisson, voire d'antécédent de bronchiolite.

>>> Le benzoate de benzyle est disponible en rétrocession hospitalière sous le nom d'Antiscabiosum, commercialisé (à titre transitoire selon l'ANSM) depuis la rupture durable d'approvisionnement en Ascabiol, uniquement pour l'enfant âgé d'au moins 1 an. Le RCP en vigueur pour l'Antiscabiosum motive pour une application quotidienne 3 jours de suite, ce qui majore volontiers les irritations et l'inconfort des lésions cutanées préexistantes. L'utilisation plus pragmatique, telle que le praticien le faisait jusqu'alors avec l'Ascabiol (une application sur 24 heures) paraît adaptée aux plus jeunes. Le benzoate de benzyle peut

également être prescrit en préparation magistrale à 10 % (Codexial, Fagron).

>>> La perméthrine à 5 % en crème est disponible actuellement dans le cadre d'une ATU nominative (prescription uniquement hospitalière) ou en préparation magistrale. L'accès à ce traitement devrait être simplifié très prochainement par l'obtention d'une AMM française et sa mise à disposition en pharmacie de ville. Ce traitement de référence dans la plupart des pays européens, tout comme aux États-Unis ou au Canada, a été largement évalué et est utilisable chez le nourrisson de plus de 2 mois.

>>> L'ivermectine (Stromectol), seul traitement oral dans la gale, n'est recommandée que pour les enfants dont le poids est supérieur à 15 kg. Bien que les quelques données de tolérance sont rassurantes, son utilisation chez le nourrisson reste donc très limitée, mais peut s'avérer utile dans les formes profuses et récurrentes, et/ou en cas d'intolérance vis-à-vis des traitements locaux [4].

### Bibliographie

1. BORALEVI F, BARBAROT S, EZZEDINE E. La gale en France : enquête d'incidence et de pratique. *Ann Dermatol Vénérol*, 2008;135: A34-A42.
2. POUESSEL G, DUMORTIER J, LAGRÉE M *et al.* La gale : une infection fréquente en pédiatrie. *Arch Pediatr*, 2012;19:1259-1260.
3. BORALEVI F, DIALLO A, MIQUEL J *et al.* Groupe de recherche clinique en dermatologie pédiatrique. Clinical phenotype of scabies by age. *Pediatrics*, 2014;133: e910-e916.
4. BECOURT C, MARGUET C, BALGUERIE X *et al.* Treatment of scabies with oral ivermectin in 15 infants: a retrospective study on tolerance and efficacy. *Br J Dermatol*, 2013;169:931-933.

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