

SEANCE CONJOINTE ENTRE LA SOCIETE FRANCAISE DE DERMATOLOGIE ET LA  
SOCIETE FRANCAISE DE DERMATOLOGIE PEDIATRIQUE

DERMATOLOGIE PEDIATRIQUE

COMMUNICATIONS

**Conseils de photoprotection, enquête chez les pédiatres français**

E. Mahé<sup>1, 2, \*</sup>, R. Assathiany<sup>3</sup>, F. Fay-Chatelard<sup>1</sup>, M. Taylor<sup>4</sup>, S. Bouvresse<sup>2</sup>, P. Saiag<sup>1, 2</sup>, B. Chevallier<sup>5</sup>, M. Navel<sup>3</sup>, A. Beauchet<sup>1, 6</sup>

<sup>1</sup>EA4339 "Peau, environnement, cancer", UVSQ, <sup>2</sup>Dermatologie, Hôpital Ambroise Paré, AP-HP, Boulogne-Billancourt, <sup>3</sup>AFPA, Issy-Les-Moulineaux, <sup>4</sup>Pédiatrie, Hôpital Ambroise Paré, AH-HP, <sup>5</sup>Pédiatrie, Hôpital Ambroise Paré, AP-HP, <sup>6</sup>Santé Publique, Hôpital Ambroise Paré, Boulogne-Billancourt, France

**Introduction:**

Les cancers cutanés induits par les UV représentent un problème de santé publique majeur. La forte exposition dans l'enfance est considérée comme un facteur de risque important, notamment de mélanome. Les pédiatres sont donc en première ligne pour donner les conseils de photoprotection. L'objectif de ce travail était de décrire les comportements des pédiatres vis-à-vis de la protection solaire, leurs connaissances, et les limites à leur intervention.

**Matériel et Méthodes:**

Méthodologie utilisée par l'*American Academy of Pediatrics* (Balk SJ. *Pediatrics*. 2004). Obtention du questionnaire auprès des auteurs, traduction et adaptation à la France, validation par 10 pédiatres et dermatologues, transcription inverse validée par les auteurs américains. Diffusion du questionnaire, en novembre-décembre 2009, par internet aux 1108 pédiatres de l'AFPA (*Association Française de Pédiatrie Ambulatoire*) ayant un e-mail. Afin de favoriser les réponses : 4 relances pendant 1 mois ont été réalisées ; pour chaque questionnaire rempli il était précisé que 2 laboratoires (La Roche Posay et Novartis) donnaient 5€ chacun à une association humanitaire (AFPA-Humanitaire).

**Résultats:**

345 pédiatres (taux de réponses : 31%, 65% de femmes, âge moyen 55 ans) ont répondu ; 89% considèrent que les cancers cutanés représentent un problème de santé publique. Pour la quasi-totalité des pédiatres (96%) la prévention des expositions intensives pendant l'enfance prévient le mélanome; la prévention fait partie des attributions des pédiatres, et non de l'école. Trois quart des pédiatres donnent des conseils de protection solaire à tous leurs patients, les autres donnent des conseils à des populations ciblées. La principale mesure de photoprotection est « éviter les heures chaudes » pour 55% des pédiatres, et « utiliser de crèmes photoprotectrices » pour 22%. Parmi 14 items de prévention en pédiatrie, la prévention solaire se situe au 8<sup>ème</sup> rang par importance. La principale barrière pour une bonne prévention solaire est le coût des crèmes solaires (36%). La formation complémentaire souhaitée par les pédiatres est dans 68% des cas « comment choisir une crème solaire ».

**Discussion:**

Bien que la majorité des pédiatres donnent des conseils de photoprotection à tous leurs patients, 25% ne donnent des informations qu'à des populations ciblées et ne situent cet axe de prévention qu'au 8<sup>ème</sup> rang des priorités de prévention. Même si le premier conseil donné est d'éviter les heures chaudes, la place des crèmes solaires reste importante (2<sup>ème</sup> conseil le

plus fréquemment donné, 1<sup>er</sup> axe de formation choisi, et leur coût est le principal obstacle à une bonne prévention). Si la prévention par des crèmes solaires n'est pas considérée comme une mesure prioritaire par les experts elle reste la méthode de choix par beaucoup de patients.

#### **Conclusion:**

Les pédiatres semblent conscients de l'importance de la prévention solaire et se sentent impliqués. Leur discours semble plus adapté aux besoins des patients qu'aux recommandations des experts. Ils semblent donc un soutien important aux campagnes de prévention.

### **Sports en plein air chez les enfants : facteur de risque de naevus et lacunes en matière de prévention. Résultats préliminaires d'une collaboration entre dermatologues, épidémiologistes et physiciens.**

E. Mahé<sup>1, 2,\*</sup>, A. Beauchet<sup>1, 3</sup>, M. de Paola Correa<sup>4, 5</sup>, F. Fay-Chatelard<sup>1</sup>, S. Bruant<sup>6</sup>, S. Godin-Beekmann<sup>7</sup>, M. Haeffelin<sup>8</sup>, P. Saiag<sup>1</sup>, P. Aegerter<sup>6, 9</sup>

<sup>1</sup>EA4339 "Peau, environnement, cancer", UVSQ, <sup>2</sup>Dermatologie, <sup>3</sup>Santé Publique, Hôpital Ambroise Paré, Boulogne-Billancourt, <sup>4</sup>Laboratoire Atmosphères, Milieux, Observations Spatiales, Service d'Aéronomie, Institut Pierre Simon Laplace, Paris, France, <sup>5</sup>Natural Resources Institute, Federal University of Itajubá, Itajubá, Brésil, <sup>6</sup>Santé Publique, Hôpital Ambroise Paré, AP-HP, Boulogne-Billancourt, <sup>7</sup>Laboratoire Atmosphères, Milieux, Observations Spatiales, Service d'Aéronomie, Institut Pierre Simon Laplace, Paris, <sup>8</sup>Site Instrumental de Recherche par Télédétection Atmosphérique, Institut Pierre Simon Laplace, Ecole Polytechnique, UVSQ, Palaiseau, <sup>9</sup>EA2506 "Santé, environnement, vieillissement", UVSQ, Paris, France

#### **Introduction:**

Les sports en plein air (SPA) sont reconnus comme des facteurs de risque de cancer cutané chez les sportifs de haut niveau comme les triathlètes ou les cyclistes. Aucune donnée n'existe chez l'enfant pratiquant des SPA dans les clubs de sport. Pour évaluer l'impact de l'exposition solaire dans cette population nous avons utilisé les nævus comme marqueur d'exposition solaire. Trois questions ont été posées : les SPA chez les enfants sont-ils un facteur de risque de nævus ? La prévention est-elle bien menée lors de tournois de jeunes ? Peut-on mesurer simplement le risque solaire dans ces tournois ?

#### **Matériel et Méthodes:**

L'impact des SPA a été évalué dans une cohorte de 660 enfants suivis 2 ans à partir du CE2, visant à évaluer l'impact d'une campagne de prévention solaire sur l'apparition de nævus. L'impact des SPA a été évalué avec analyse en sous groupes en fonction du phototype, du sexe, de la taille des nævus et de leur localisation.

Un tournoi de football (Auvers-sur-Oise, 1<sup>er</sup> juin 2009, 36 équipes de débutants) a été le site d'analyse des mesures de photoprotection et de l'étude des paramètres météorologiques concomitants. Les mesures de prévention ont été analysées chez les footballeurs (questionnaires) et dans le public (photographies). Les mesures physiques étaient l'indice ultraviolet (IUV) évalué toutes les 10 min par un dosimètre individuel (Solarmeter 6.5) et la couverture nuageuse a été évaluée toutes les heures au SIRTÀ (Palaiseau). La DEM (dose érythémale minimale) a été calculée à partir de l'IUV.

#### **Résultats:**

Il a été noté à l'âge de 10 ans une augmentation significative ( $22,1 \pm 12,2$  vs  $19,9 \pm 13,0$ ,  $p=0,02$ ) du nombre de nævus chez les enfants pratiquants des SPA (52,1%) par rapport aux enfants n'en pratiquant pas (47,9%, aucun sport ou sport couvert). Cette augmentation portait sur les petits nævus (< 2 cm,  $17,2 \pm 8,2$  vs  $15,0 \pm 8,6$ ,  $p=0,003$ ) et surtout sur le dos ( $9,4 \pm 6,5$  vs  $8,1 \pm 6,5$ ,  $p=0,01$ ).

Les mesures simples de prévention solaire n'étaient pas respectées par 70 à 80 % des enfants en dehors des matchs. Les spectateurs ne respectaient pas ces mesures simples dans 60 à 80% des cas. Enfin les mesures d'IUV permettaient de montrer que dès 10h le

risque de survenue de coups de soleil était important (DEM atteinte en moins de 60 min chez des phototypes I à III) (Figure 1) malgré un IUV maximal (IUV max = 6,5) relativement modéré et malgré une couverture nuageuse importante l'après-midi (> 50%, à partir de 14h30).

### **Conclusion:**

Ces résultats préliminaires suggèrent plusieurs remarques : il semble que très précocement les enfants pratiquant des SPA aient des stigmates d'exposition solaire intense ; les compétitions de sports « de masse » d'enfants en bas âge pourraient être des cibles à privilégier par rapport à des sports plus anecdotiques ciblés par des campagnes récentes (surf, kitesurf) ; l'utilisation de données physiques pourraient sensibiliser ces populations et mériterait d'être évaluée comme vecteur d'information dans ces campagnes de prévention.

## **Education thérapeutique et séjours de répit pour les enfants atteints d'ichtyose**

H. Dufresne<sup>1,\*</sup>, S. Hadj-Rabia<sup>1</sup>, E. Bourdon-Lanoy<sup>1</sup>, I. Corset<sup>1</sup>, C. Buisson<sup>1</sup>, C. Bodemer<sup>1</sup>

<sup>1</sup>75015, centre de référence des maladies génétiques à expression cutanée, service dermatologie, Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris, France

### **Introduction :**

Le suivi d'une large cohorte d'enfants atteints d'ichtyose et de leur famille dans notre centre (CR) a mis en évidence des difficultés dans la compréhension de la maladie et un vif sentiment d'exclusion.

### **Objectif:**

Mise en place d'un programme collectif pour les enfants atteints d'ichtyose et leur famille. But: mieux appréhender la maladie et lutter contre l'exclusion qu'elle suscite.

### **Méthodes :**

**-2005-2006:** Recueil de données socio-économiques et de la parole des enfants et des familles par une même assistante sociale formée à la problématique « génodermatoses » - **2007:** Week-End (WeT1) de répit, et de séances éducatives, encadré par un groupe multidisciplinaire de 14 soignants du CR (groupe Tem'Peau, GRT), avec hébergement au centre thermal Avène **-2009:** Formation collective institutionnelle à l'éducation thérapeutique (ET) du GRT et conception d'outils ET : diagnostiques (besoins ?), éducatifs (réponse aux besoins), d'évaluation (acquis) **-2010:** 2<sup>e</sup> Week-End (WeT2).

### **Résultats:**

-170 familles auditionnées (monoparentalité: 32%). Elles se situaient au dessus du seuil de précarité (revenu annuel moyen/ménage: 24000 euros) (endettement chez 62%). Niveau moyen d'études des parents: BAC. Age moyen des enfants: 8 ans; retard scolaire: 35% (de 1an). Principales problématiques: les difficultés de soins (crèmes et prurit: 50%) et l'isolement social (35%).

**-We T1:** 23 enfants malades, 12 fratries, 39 parents. Satisfaction des familles et souhait de participer au WeT suivant: 100%; liens poursuivis entre elles. Participation de la fratrie jugée très positive. Certains frères/sœurs ont témoigné d'une véritable souffrance (psychologue GRT) sous évaluée jusque là. Meilleure connaissance des contextes de vie par le GRT avec réflexion sur les prescriptions individuelles et meilleure compréhension des attentes multidisciplinaires **-We T2:** 28 enfants malades, 4 fratries, 41 parents. ET avec un outil spécifique finalisé sous la forme d'un jeu d'équipe, adapté aux tranches d'âge et abordant la: thérapeutique, génétique, douleur, rééducation, diététique et le social. Sa conception collective (GRT) a montré des lacunes chez tous les soignants dans un domaine différent du leur. WeT2 a permis aux enfants de plus de 12 ans de : savoir s'exprimer sur leur ichtyose, connaître leur traitement, mieux s'intégrer à l'école. Sont à consolider la compréhension génétique, l'usage des antalgiques. Cette évaluation à 3 mois se poursuit.

### **Discussion:**

Véritable isolement des familles avec ichtyose, accentué par une précarité sociale non exceptionnelle. La fratrie ressent une souffrance contribuant à l'épuisement familial; l'associer a été très constructif pour l'ensemble de la famille. L'isolement ressenti montre l'importance

d'une d'information largement diffusée. L'observation (GRT), hors contexte hospitalier, a été un vrai « plus » pour une meilleure évaluation de besoins spécifiques. L'élaboration collégiale des outils ET a montré que les soignants eux-mêmes n'avaient pas toujours la maîtrise de compétences dans d'autres domaines que le leur. Ce temps de répit pédagogique pour les familles est apparu comme aussi un temps de répit pédagogique pour les soignants. Le GRT s'en est trouvé plus soudé avec une cohérence et donc une efficacité renforcée, de vrais temps d'une réflexion synergique autour du soin et de l'humain propices à susciter des vocations pour les jeunes professionnels.

### **Conclusion :**

Efficacité démontrée des WE d'ET et de répit pour les patients atteints d'ichtyoses. Evaluation de leur impact au plus long cours à poursuivre. Leur développement dans les maladies rares, avec des outils ET validés destinés à la fois aux patients, aux familles et aux soignants pourraient être un enjeu important de santé publique.

## **Angio-oedèmes bradykiniques indépendants de *SERPING1* chez l'enfant**

M.E. Sarre, C. Giard, F. Troussier, C. Chapotte, D. Ponard, C. Drouet, L. Martin  
Dermatologie, Pédiatrie CHU d'Angers, Immunologie, CHU de Grenoble

### **Introduction**

Les angio-oedèmes médiés par la bradykinine (AO-BK) les plus classiques sont les angio-oedèmes héréditaires de types 1 et 2, en rapport avec des mutations du gène *SERPING1* codant C1 inhibiteur. Plus récemment ont été décrits des AO-BK indépendants de *SERPING1*. Ces AO sont dits de type 3 et ont été jusqu'à présent majoritairement décrits chez la femme jeune. Ils sont aggravés en cas de contraception oestrogénique ou en cours de grossesse. A ce jour, seules des mutations dans le gène *F12*, codant pour le facteur XII ont été associées à ce phénotype, mais l'hétérogénéité génétique paraît grande. Nous en rapportons 10 cas pédiatriques avec mention des résultats de l'étude du métabolisme de la BK.

### **Patients et méthodes**

Les dossiers des enfants ( $\leq 15$  ans lors du premier épisode) ayant un AO-BK de type 3 pris en charge entre septembre 2007 et septembre 2010 dans un des sites du centre de référence des AO-BK (CREAK), ont été analysés rétrospectivement. Le diagnostic d'AO-BK de type 3 était retenu soit sur l'association d'une histoire clinique évocatrice (AO cutanés, ORL ou abdominaux, avec ou sans urticaire) et de l'absence de déficit fonctionnel profond en C1inh (C1inh  $> 50\%$ ), soit lors du dépistage familial. L'exploration biologique comprenait une mesure des activités kininogénase et kininase plasmatiques, ainsi qu'un immunoblot de C1inh (si C1inh fonctionnel entre 50-75%).

### **Résultats**

Dix enfants ont été inclus (6 filles et 4 garçons), correspondant à 13% des patients suivis dans notre centre pour un AO-BK, et 23% des patients suivis pour un AO-BK de type 3. L'âge des premiers AO était en moyenne de 9 ans. Dans 7 cas sur 10, il existait un antécédent familial d'AO-BK. La transmission était alors autosomique dominante. On retrouvait chez 5 cas une atteinte ORL correspondant majoritairement à un œdème de la langue et/ou une gêne respiratoire. Cinq cas présentaient des douleurs abdominales violentes sans trouble du transit. Par ailleurs, 4 patients rapportaient des épisodes d'urticaire contemporaine ou indépendante des crises d'AO. Ces manifestations cliniques survenaient surtout chez les filles puisqu'elles étaient toutes symptomatiques (4 douleurs abdominales, 3 urticaires et 5 atteintes ORL), alors que seulement 2 garçons sur 4 avaient présenté soit une atteinte abdominale, soit une urticaire. Enfin, sur les 10 patients répertoriés, 2 cas diagnostiqués après un bilan biologique systématique dans le cadre d'une atteinte familiale étaient asymptomatiques. Dans les situations où un facteur précipitant des crises d'AO était retrouvé, il s'agissait soit de la prise d'une contraception œstrogène-progestative (1 cas) ou de la consommation de soja à activité œstrogène-like (1 cas) soit d'un stress émotionnel.

Le dosage pondéral et l'activité fonctionnelle de C1inh n'étaient diminués dans aucun des cas. La protéine C4 était toujours normale sauf dans 1 cas (80 mg/L; N=120-330) où ce déficit

existait également chez la mère. L'activité kininogénase plasmatique était augmentée dans 9 cas sur 10. Sur les sept enfants (1 garçon, 6 filles) ayant bénéficié d'une évaluation des activités kininases (carboxypeptidase, ECA et aminopeptidase), seule une fille avait une activité carboxypeptidase en limite basse de la norme. Sur les 6 enfants génotypés, aucun n'était porteur d'une mutation de *F12*.

#### **Commentaires**

Le diagnostic d'AO-BK de type 3 doit être envisagé devant une histoire d'AO récidivants d'allure bradykinique (en particulier associés à des douleurs abdominales), avec ou sans urticaire. Cette maladie n'est pas rare chez l'enfant dans notre recrutement. A notre connaissance, nous rapportons ici la première description d'une série de cas pédiatriques. Dans notre série, l'AO-BK était symptomatique surtout chez les filles, ce qui est cohérent avec données de la littérature chez l'adulte.

Cichon, Martin, Hennies, et al. Am J Hum Genet 2006

### **Bradycardie sinusale avant traitement d'hémangiomes infantiles par propranolol : conduite à tenir**

B. Bonniaud (1), S. Perez-Martin (2), C. Bonnet (2), S. Falcon-Eicher (2), F. Huet (2), P. Vabres (1)

(1) dermatologie, centre hospitalier universitaire de dijon, France

(2) pediatrie, centre hospitalier universitaire de dijon, France

#### **Introduction :**

La tolérance du propranolol chez les nourrissons traités pour hémangiomes infantiles (HI) est généralement bonne malgré un risque d'hypoglycémie, de bronchospasme, d'hypotension artérielle et de bradycardie sinusale. Chez le nourrisson, la bradycardie sinusale peut être un signe d'hypertonie vagale, impliquée dans la pathogénie de la mort subite du nourrisson (MSN), qui survient dans la même tranche d'âge que les HI. Bien que le holter ECG ne soit pas requis par le protocole d'utilisation du propranolol, nous avons réalisé systématiquement un enregistrement ECG sur 24 heures chez tous les nourrissons traités pour HI depuis 2008. Nous rapportons notre expérience de cette pratique.

#### **Malades et méthodes :**

25 nourrissons ont été traités par propranolol pour HI. Un bilan cardiologique préthérapeutique a été réalisé chez chacun d'eux : contrôle de la TA systolique, de la fréquence cardiaque (FC), de l'ECG, de l'échocardiographie et du Holter ECG pendant 24 heures.

#### **Résultats :**

Deux nourrissons (2 filles), présentaient une diminution de la fraction d'éjection systolique, due soit à une hémangiomatose hépatique diffuse, soit à un volumineux hémangiome cervical responsable d'un hyperdébit. Dans les deux cas l'instauration du propranolol a permis une régression de l'insuffisance cardiaque, corrélée à la réduction du volume des HI. Une bradycardie sinusale a été identifiée chez 3 autres patients (2 garçons, 1 fille), chez qui l'indication du propranolol avait été portée sur 1) un HI facial plan télangiectasique segmentaire étendu avec ulcération labiale et fermeture palpébrale, 2) un HI de l'épaule siège d'une nécrose douloureuse 3) des HI multiples ulcérés du siège. Les deux premiers étaient nés à terme, le troisième était un grand prématuré (27 SA). Chez la première, le propranolol instauré à 4 mois a été interrompu en raison de 2 ralentissements significatifs de la FC au monitoring à domicile. A 9 mois, il a été réintroduit en raison du pronostic visuel, sans problème. Chez les deux autres, âgés respectivement de 6 et 3 mois 1/2, le propranolol a été introduit malgré un ralentissement significatif de la FC ou d'un allongement de l'espace RR au Holter. Un moniteur cardio-respiratoire a été mis en place à domicile chez ces trois enfants lors de l'introduction du propranolol et maintenu depuis. La tolérance a été parfaite chez les trois: il n'y a pas eu d'épisode de bradycardie sinusale.

#### **Commentaires:**

La bradycardie sinusale du nourrisson peut témoigner d'une hypertonie vagale, reflet d'une immaturité du système nerveux autonome, mise en cause dans la survenue de la MSN. Chez

les nourrissons à risque (antécédents personnels de malaise ou mort subite dans la fratrie) un monitoring cardiorespiratoire est réalisé jusqu'à l'âge d'un an. L'hypertonie vagale pourrait être la conséquence d'une hypersensibilité  $\beta$ -adrénergique. Le propranolol permettrait, par son activité antagoniste  $\beta$ , de réduire voire empêcher les épisodes de tachycardie sinusale déclenchés par un stress et donc les épisodes de bradycardie sinusale réflexes, responsables de syncope voire de MSN.

### **Conclusion :**

Bien que des épisodes de bradycardie sinusale asymptomatiques soient fréquents chez le nourrisson (12% dans cette série), ils ne contre-indiquent apparemment pas l'instauration du propranolol. Cependant, comme il peut s'agir d'un symptôme d'hypertonie vagale impliquée dans la MSN, il nous semble préférable de les dépister par un Holter ECG avant l'instauration du traitement, et d'effectuer un monitoring à domicile lorsqu'ils existent. En effet, les nourrissons atteints d'HI cumulent souvent plusieurs facteurs de risque de syncope voire de mort subite (prématurité, sommeil en décubitus ventral en cas d'HI ulcérés douloureux du siège).

### **References:**

Leaute-Lebrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T et al. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Eng J Med* 2008 ; 358 :2649-2651.

Breur JM et al. Hypoglycemia as a result of propranolol during treatment of infantile hemangioma : a case report. *Pediatr Dermatol* 1-3, 2010.

Frieden IJ et al. Propranolol for infantile hemangiomas : promise, peril, pathogenesis. *Pediatr Dermatol* 2009 ; 26 : 642-644.

Lawley LP et al. Propranolol treatment for hemangioma of infancy ; risks and recommendations. *Pediatr Dermatol* 2009 ; 25 :610-614.

Perry JC et al. The child with recurrent syncope autonomic function testing and beta-adrenergic hypersensitivity. *JACC* 1991 Apr ; 17(5) : 1168-71.

## **Maladies bulleuses auto-immunes de l'enfant : analyse de 51 cas**

A. Gantzer, C. Bodemer, E. Bourdon Lannoy, D. Hamel, S. Hadj-Rabia, Y. de Prost (1), S. Fraitag (2).

(1) *Service de Dermatologie, Hôpital Necker, Paris.* (2) *Service d'Anatomie Pathologique, Hôpital Necker, Paris.*

### **Introduction**

Les maladies bulleuses auto-immunes (MBAI) sont rares chez l'enfant. La sémiologie présente des caractéristiques à identifier. Leur traitement est difficile, long, faisant intervenir corticoïdes et immunosuppresseurs. Le but de ce travail est à partir d'une série de patients et des données de la littérature de faire le point sur leurs caractéristiques épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques.

### **Patients et méthodes**

Nous avons mené une étude rétrospective, monocentrique (janvier 1993-juillet 2010) nous permettant d'inclure 51 enfants de moins de 16 ans au diagnostic, présentant un tableau clinico-histologique de MBAI. Les caractéristiques cliniques, biologiques, histologiques et immuno-sérologiques, le traitement et l'évolution des maladies furent recueillis et comparés.

### **Résultats**

*Répartition des MBAI:* 35% de dermatoses à IgA linéaire (DIGAL), 27% de pemphigoïdes bulleuses (PB) ; 16% de pemphigus (P) dont 12% de pemphigus foliacés (PV) et 4% de pemphigus vulgaires (PV) ; 14% de DH ; 8% d'EBA. *Sexe-ratio* (fille/ garçon) : 1 pour les DIGAL ; 1,3 pour les PB ; 1,7 pour le P ; 2,5 pour les DH ; 3 pour les EBA.

*Age moyen de début :* 1,5 an pour les PB ; 2,5 ans pour les EBA ; 5 ans pour les DIGAL et le PV ; 5,5 ans pour les DH ; 10 ans pour le PV. *Antécédents familiaux* d'atopie : 33% DIGAL, 25% P, *personnels* de maladie cœliaque dans toutes les DH, dermatite atopique dans 43% DH, asthme dans 39% DIGAL.

*Type de lésions* : bulleuses (88%), urticariennes (86% DH), circonées (83% PF, 43% DH, 14% PB, rosettes (75% EBA, 67% DIGAL, 43% PB, 33% PF). *Localisation* : membres (100%) avec disposition aux extrémités dans les PB du nourrisson, aux faces d'extension et aux fesses dans la DH, aux zones de frottement dans l'EBA, aux plis dans le PF, muqueuses (100% PV et EBA, 50% PF, 22% DIGAL, 21% PB) avec 16% d'atteinte buccale, 10% oculaire.

*Traitements* : Disulone, prescrite dans 67% des cas (2 mg/kg/j) efficace seule dans 78% DIGAL, associée au régime sans gluten dans 83% DH, à la prednisone dans 50% PB de plus d'1 an, toutes les DIGAL, les PV ; inefficace ou mal tolérée dans 83% PF. Prednisone (2mg/kg/j) efficace seule dans 50% PB .

Dermocorticoïdes efficaces dans 20% PB. Immunosuppresseurs inefficaces dans 1 EBA et 1 PF. Rituximab efficace en 2<sup>ème</sup> ligne dans 1EBA (recul 9 mois), de façon incomplète dans 1 PF et 1 PV. Immunoglobulines : stabilisation temporaire d'1 PF, mal tolérées chez 1 EBA. *Evolution* : 3 mois dans les PB du nourrisson, 2 ans dans la DIGAL, plus de 2 ans dans l'EBA, la DH, le P.

### **Discussion**

La MBAI la plus fréquente reste la DIGAL suivie par la PB, le P, la DH. L'EBA est exceptionnelle. Le sexe-ratio privilégie les filles. L'âge de début en moyenne de 5 ans est le plus précoce dans les PB du nourrisson

( <6mois) et le plus tardif dans le PV. La clinique est parfois trompeuse, des lésions évocatrices d'une maladie (DIGAL et rosettes, PF et aspect circoné) étant retrouvée dans d'autres. L'atteinte muqueuse n'est

pas discriminante mais plus fréquente dans le PV et l'EBA. La disulone est le traitement de choix des DIGAL et des DH avec le régime sans gluten même si la prednisone reste le traitement de référence des PB et en bithérapie du P et de l'EBA. Le rituximab a montré son intérêt dans 1 EBA mais pas les immunosuppresseurs. Les dermocorticoïdes seuls peuvent être utiles dans la PB. L'évolution est plus rapidement favorable dans la PB du nourrisson et la DIGAL que dans les autres maladies.

Weston WL, Morelli JG, Huff JC. Misdiagnosis, treatments, and outcomes in the immunobullous diseases in children. *Pediatr Dermatol.* 1997 Jul-Aug;14(4):264-72.

## **Intérêt de la biopsie cutanée pour le diagnostic du syndrome de Conradi-Hünemann-Happle**

Stéphanie Leclerc-Mercier<sup>1,2</sup>, Smail Hadj-Rabia<sup>2,3</sup>, Sylvie Fraitag<sup>1,2</sup>, Christine Bodemer<sup>2,3</sup>.

<sup>1</sup>Service d'anatomie et cytologie pathologiques, <sup>2</sup>Centre de référence sur les Maladies Génétiques cutanées (MAGEC) et <sup>3</sup>Service de dermatologie, Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris, France.

### **Introduction**

La chondrodysplasie ponctuée de type 2 (CDPX2, MIM 302960) ou syndrome de Conradi-Hünemann-Happle (CHH), est une dysplasie squelettique dominante liée à l'X, létale chez le garçon. Elle résulte d'une mutation dans le gène *EBP* (emopamil-binding protein) codant une protéine impliquée dans le métabolisme du cholestérol, la 3-bêtahydroxystéroïde-delta(8),delta(7)-isomérase.

Il se caractérise par : petite taille, inégalité de longueur des membres, scoliose, anomalies oculaires, alopecie en plaque et signes cutanés Blaschko-linéaires présents dès la période néonatale. La chondrodysplasie est quasi-constante aux radiographies. L'atrophodermie est plus tardive. Le diagnostic biologique repose sur l'élévation plasmatique de métabolites du cholestérol (8-dehydrocholesterol et cholestenol). Un diagnostic moléculaire peut être réalisé dans de rares centres.

Dans certaines situations difficiles, la biopsie cutanée peut contribuer au diagnostic. L'anomalie morphologique semble en effet spécifique, même si rarement décrite (rareté du syndrome et de la biopsie). A partir d'une observation ayant justifié la biopsie cutanée, nous

avons confronté les aspects observés à une relecture de 66 biopsies avec un diagnostic d'ichtyose par prolifération. Le but était de mieux évaluer la spécificité des signes histologiques observés dans ce cas de CDPX2.

### **Observation**

G, âgée de 3 jours, présentait une éruption pigmentée selon les lignes de Blaschko et une kératodermie palmo-plantaire, Une Incontinentia Pigmenti (IP) ou une CDPX2 étaient suspectées. La biopsie cutanée d'une lésion montrait un épiderme revêtu d'une couche cornée compacte orthokératosique. Les follicules pileux étaient dilatés par de gros bouchons cornés prédominant au niveau de l'ostium mais aussi plus en profondeur. La coloration de Von Kossa mettait en évidence une franche surcharge calcique de la kératine des follicules pileux. Il n'y avait aucun signe histologique en faveur d'une IP.

### **Matériels et résultats**

Etude histologique rétrospective de 66 biopsies répertoriées sous «ichtyose par prolifération». Parmi elles, 45 présentaient des bouchons cornés. Seules deux montraient des dépôts calciques ostiaux au sein de bouchons cornés. Les dossiers cliniques ont été confrontés et pour ces 2 cas, le diagnostic de CDPX2 avait été affirmé cliniquement devant des lésions hyperkératosiques et pigmentées blaschko-linéaires, avec atrophodermie, et bilan osseux évocateur.

### **Discussion**

Une seule étude histologique portant sur 2 cas s'est attachée à analyser l'intérêt de la biopsie cutanée dans la CDPX2 (ref 1). Cette étude soulignait la valeur diagnostique des dilatations ostiales des follicules pileux par de gros bouchons cornés associée à une surcharge calcique de la kératine folliculaire, et à une hyperplasie épidermique de type ichtyose par prolifération. Cet aspect est totalement superposable à notre observation et semble caractéristique de cette affection. Notre relecture de 66 ichtyoses par prolifération a permis de distinguer 2 patients présentant le même aspect histologique. La confrontation clinique a confirmé qu'ils s'agissaient de patients ayant un diagnostic clinique de CDPX2.

Ainsi, dans des situations cliniques justifiant une biopsie cutanée, une simple HE assortie d'une coloration de Von Kossa permet, au travers de la confrontation anatomo-clinique, le diagnostic de syndrome de Conradi-Hünemann-Happle.

### **Références**

1-MP Hoang et al. Am J Dermatopathol 2004; 26:53-58

2-T Hamaguchi et al. J Cutan Pathol 1995; 22:38-41

## **Effet protecteur de l'antibiothérapie néonatale sur la survenue d'une dermatite atopique à 5 ans chez l'enfant prématuré**

E. Garrot<sup>1</sup>, H. Colas<sup>1</sup>, G.Caillaux<sup>1</sup>, S. Denizot<sup>1</sup>, S. Barbarot<sup>2</sup>, J.C. Rozé<sup>1</sup>, C. Gras-Le Guen<sup>1</sup>  
1 Néonatalogie Hôpital Mère et Enfant, CHU de Nantes, 2Dermatologie, Hotel Dieu, CHU de Nantes

Emilie Garrot : Néonatalogie

Hôpital Mère et Enfant : 7 quai Moncousu, 44093 NANTES CEDEX

### **Objectif:**

L'augmentation de la prévalence de la dermatite atopique (DA) est souvent rapprochée de celle de l'usage des antibiotiques dans la petite enfance, jugée responsable d'une altération de la réponse immune. L'objectif de notre travail est d'étudier l'effet de l'antibiothérapie néonatale sur le risque de survenue d'une DA à 5 ans chez l'enfant prématuré.

### **Méthode :**

Nous avons mené une étude rétrospective chez 319 enfants nés avant 35 SA suivis jusqu'à l'âge de 5 ans en recueillant les caractéristiques de l'antibiothérapie néonatale ainsi que le diagnostic de DA à 5ans.

Résultats : L'exposition aux antibiotiques en période néonatale est un facteur protecteur de DA à 5 ans chez l'enfant prématuré OR=0,368 IC 95% 0,148-0,913 ; p=0,031 avec un effet dose



puisque recevoir au moins deux cures diminue le risque OR=0,229 IC 95% 0,07-0,757; p=0,016.

Discussion : Ces résultats sont en contradiction avec les données de la littérature et la théorie hygiéniste. L'effet protecteur des antibiotiques pourrait s'expliquer par une action sur la flore bactérienne cutanée du prématuré en diminuant l'inoculum à staphylocoque doré qui joue un rôle majeur dans la physiopathologie de la DA.

#### **Conclusion :**

L'administration d'antibiotiques en période néonatale chez l'enfant prématuré protège du risque de DA à 5 ans avec un effet dose. Il s'agit de la première étude sur le sujet. Ces résultats sont en contradiction avec la théorie hygiéniste et font suspecter un possible rôle clé de la colonisation cutanée néonatale dans le développement de la DA.

Mots clés : Flore néonatale, allergie, prématurité, antibiotiques

## **Xanthogranulome juvénile : un signe précoce de neurofibromatose de type 1 ?**

M. Fenot, S. Barbarot, A.S. Frot, J. Séveno, J.F. Stalder

Clinique Dermatologique, Centre Nantais de Neurofibromatose, CHU de Nantes

#### **Introduction :**

Les xanthogranulomes juvéniles (XGJ) sont des tumeurs cutanées bénignes de l'enfant, parfois observés au cours de la neurofibromatose de type 1 (NF-1) [1]. La présence d'un XGJ au cours d'une NF-1 expose les malades à un sur risque de leucémie myélomonocytaire chronique juvénile (LMMCJ) [2-3]. L'épidémiologie et les valeurs diagnostiques et pronostiques du XGJ au cours de la NF-1 sont cependant mal connues. L'objectif de ce travail était d'évaluer la fréquence, l'histoire naturelle et les valeurs diagnostiques et pronostiques du XGJ dans la NF-1 de l'enfant.

#### **Patients et méthodes :**

Etude de cohorte rétrospective, monocentrique, dans un centre multidisciplinaire : 40 dossiers d'enfants NF-1 (diagnostic réalisé avant 7 ans) ont été analysés. Ont été décrits la présence d'un XGJ, l'âge et l'ordre d'apparition des critères diagnostiques de NF-1 dans le groupe avec XGJ. Les différentes complications ont été comparées entre les groupes avec et sans XGJ.

#### **Résultats :**

La fréquence des XGJ était de 37.5% (15/40). L'âge de diagnostic des XGJ était de 23.53 mois (2-74 mois). L'âge de disparition des XGJ était de 46.5 mois (19-80 mois). Le nombre de XGJ par enfant était en moyenne de 2.9 (1-10). Chez les enfants avec XGJ, 26.6% (4/15) avaient des tâches café au lait (TCL) sans autre critère majeur de NF-1 lors de la découverte des XGJ. Chez ces 4 enfants, le diagnostic de NF-1 a été posé en moyenne 13.25 mois plus tard. Un cas de LMMCJ a été observé dans le groupe avec XGJ et un cas de leucémie aiguë myéloïde dans le groupe sans XGJ. Par ailleurs, il n'y avait pas de différence entre les manifestations cliniques et les complications de la maladie dans les groupes avec et sans XGJ.

#### **Discussion :**

Les XGJ semblent être des signes précoces et fréquents au cours de la NF-1 de l'enfant. Les XGJ pourraient être sous diagnostiqués chez l'enfant NF-1 car discrets, transitoires et peu connus des non dermatologues. Associés à des TCL multiples isolées, la présence de XGJ pourrait constituer une aide au diagnostic de NF-1. Nous suggérons d'évaluer l'intégration des XGJ comme signes diagnostiques précoces de la NF-1 chez l'enfant. En dehors du risque de LMMCJ, les XGJ ne semblent pas être un marqueur pronostic de la NF-1 dans notre étude.

#### **Références :**

[1] Hernandez-Martin, A., et al., Juvenile xanthogranuloma. J Am Acad Dermatol, 1997. 36(3 Pt 1): p. 355-67; quiz 368-9.

[2] Zvulunov, A., Y. Barak, and A. Metzker, Juvenile xanthogranuloma, neurofibromatosis, and juvenile chronic myelogenous leukemia. World statistical analysis. Arch Dermatol, 1995. 131(8): p. 904-8.

[3] Burgdorf, W.H. and B. Zelger, JXG, NF1, and JMML: alphabet soup or a clinical issue? *Pediatr Dermatol*, 2004. 21(2): p. 174-6.

## **Pathologie cutanée de l'enfant étranger adopté à son arrivée en France en 2009.**

C. Ripert, J.-V. de Monléon, F. Huet, P. Vabres

Mots clés : adoption, teigne, dénutrition

### **Introduction**

L'adoption internationale en France a régulièrement augmenté au cours des dernières années. En 2009, 3017 visas ont été accordés pour des enfants de 75 pays différents. L'arrivée des enfants dans leur famille soulève de nombreuses questions sur leur santé. La Consultation d'Adoption Outremer (CAO) du CHU de Dijon est spécialisée dans la prise en charge pédiatrique des nouveaux adoptés et c'est la première en France par le nombre de ses consultations. Les études consacrées aux maladies des enfants adoptés à l'étranger sont rares. Aucune ne s'étant spécifiquement intéressée à l'aspect dermatologique, nous avons effectué une enquête sur les atteintes cutanées des enfants adoptés.

### **Matériel et méthodes**

Nous avons réalisé une enquête prospective monocentrique au cours de l'année 2009 sur tous les enfants adoptés à l'étranger examinés à la CAO de Dijon dans les trois mois suivant leur arrivée. Les données de l'examen cutané ont été recueillies à l'aide d'un questionnaire standardisé comprenant plusieurs items: variants physiologiques, infections cutanées parasitaires, mycosiques, bactériennes ou virales, malformation congénitale, dermatoses communes de l'enfance. L'analyse a également porté sur des variables géographiques, nutritionnelles et biologiques.

### **Résultats**

Cent cinquante six enfants ont été inclus, dont 72 filles et 84 garçons. L'âge médian était de 38,4 mois. Ils étaient originaires de 15 pays différents, avec une majorité (48%) d'Haïtiens (n=75). La durée moyenne du séjour en collectivité avant l'adoption était de 20,6 mois. La prévalence globale de la pathologie cutanée était de 86,4%. L'atteinte la plus fréquemment rencontrée était la xérose (n=75), significativement associée à un eczéma atopique. Un pityriasis du cuir chevelu était décrit chez 64 enfants, dû à une teigne dermatophytique dans 41 cas. Aucune plaque alopecique inflammatoire n'a été retrouvée. Il ne s'agissait que d'espèces anthropophiles. Le dermatophyte le plus souvent en cause était *Trichophyton tonsurans* (n=25) qui touchait exclusivement des enfants haïtiens, suivi par *T. violaceum* (n=11) n'atteignant que des enfants éthiopiens. La gale était diagnostiquée chez 15 enfants (9.6%) d'origines diverses. Six enfants haïtiens présentaient une larva migrans. Les taches mongoliques (15.4%) étaient plus souvent présentes chez les enfants asiatiques. Vingt-cinq pour cent des enfants adoptés, en majorité des Haïtiens, avaient une hernie ombilicale. Une dermatite atopique était notée chez 10 enfants (10.2%), plus fréquemment chez des Asiatiques. Aucun enfant ne présentait d'hémangiome, d'acné, ni de poux. Quarante-vingt-treize enfants (68.9%) étaient dénutris. Soixante-trois (50.8%) présentaient une parasitose intestinale dont une helminthiase dans 35 cas. L'eczéma atopique était négativement associé à une infestation parasitaire intestinale.

### **DISCUSSION**

Notre étude, la première sur le sujet, souligne la fréquence de la pathologie cutanée chez l'enfant adopté à l'étranger. La xérose était la manifestation la plus fréquente. La fréquence des taches mongoliques et de la hernie ombilicale varie selon le pays d'origine. La teigne est fréquente chez les Antillais et les Africains. Son aspect clinique se limite à un pityriasis sans alopecie, probablement parce que les dermatophytes anthropophiles responsables sont adaptés à l'hôte et n'entraînent donc pas de réaction inflammatoire. Les espèces en cause varient selon l'origine géographique.

### **Conclusion**

Notre étude apporte une meilleure connaissance de la pathologie cutanée, fréquente chez l'enfant adopté. Elle peut varier selon l'origine géographique, et son l'expression clinique peut être trompeuse comme pour la teigne. Ce travail devrait permettre une amélioration de la prise en charge dermatologique de l'enfant adopté.

## **Lymphangectasies issues de malformations vasculaires complexes traitées par laser CO2 en mode pulsé** M. Naouri <sup>1-2,\*</sup>, G. Lorette <sup>1</sup>, E. Le Fourn<sup>1</sup>, G. Georgesco <sup>1</sup>, A. Maruani <sup>1</sup> et consultation angiodyplasie

<sup>1</sup>Dermatologie, CHU de Tours, Tours, France, <sup>2</sup>Cabinet Dermatologie 94 Nogent sur Marne

### **Introduction:**

Les lymphangectasies particulièrement lorsqu'elles sont issues de malformations vasculaires complexes peuvent être à l'origine d'une symptomatologie fonctionnelle importante se surajoutant à un préjudice esthétique déjà lourdement vécu. Leur prise en charge est souvent problématique. Nous rapportons 2 cas de lymphangectasies invalidantes traitées de façon efficace par laser CO2 en mode pulsé.

### **Observations:**

#### Cas 1

Une petite fille consultait pour des lymphangectasies de la marge anale associées à un angiome plan et à des angiokératomes des membres inférieurs. Les lésions étaient suintantes de manière permanente et très douloureuses à la défécation; avec retentissement sur le transit.

#### Cas 2

Une adolescente consultait pour des lymphangectasies du membre supérieur gauche associé à un angiome plan et à d'autres malformations vasculaires non connues de la patientes ayant nécessitées une amputation de l'avant bras dans la petite enfance. Les lymphangectasies étaient apparues sur le tissu cicatriciel et étaient très invalidantes pour la patiente en raison de suintements du moignons à la préhension et à l'appui.

Les lymphangectasies des 2 patientes ont été traitées par laser CO2 SmartXide Dot en mode pulsé avec un niveau d'énergie compris entre 5 et 15 et une fréquence de répétition de 10 à 50 Hz. Au cours du tir laser était observé un effet de bouillonnement de la lymphe, précédant de quelques secondes la vaporisation de la lésion. Les patientes ont été revues 1 mois plus tard. La symptomatologie et les lésions étaient résolues, avec une absence quasi totale de séquelle cicatricielle.

### **Discussion:**

Nous rapportons les premiers cas de lymphangectasies issues de malformations vasculaires complexes traitées par laser CO2 en mode pulsé.

La marge périanale et le tissu cicatriciel sont deux zones particulièrement délicates à traiter. L'utilisation du mode pulsé, présent sur les lasers CO2 les plus récents permet de diminuer les risques de dommages thermiques pouvant être la cause de retards à la cicatrisation ou de complications cicatricielles. L'énergie du faisceau est en effet répartie en de multiples impacts répétés de manière ultra rapide, permettant de stabiliser la température au sein de la lésion, au lieu de n'être apportée que par un simple spot continu qui engendre une augmentation croissante de la température avec le temps. L'aspect de bouillonnement de la lymphe, correspondant possiblement à la sclérose du vaisseau traité, et précédant la vaporisation nous paraît particulièrement intéressant à rapporter et semble constituer un pré-enpoint à rechercher.

**Mots-clés:** laser CO2, Lymphangiome, malformations vasculaires superficielles

## **Chéilite chronique de l'enfant révélatrice d'un syndrome de Bloom**

S. Causse<sup>1,\*</sup>, S. Barbarot<sup>1</sup>, B. Isidor<sup>2</sup>, M. Debons<sup>1</sup>, J.-F. Stalder<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Dermatologie, <sup>2</sup>Génétique Médicale, CHU, Nantes, France

### **Introduction:**

Le syndrome de Bloom est une génodermatose très rare prédisposant aux cancers, de transmission autosomique récessive, classé dans les anomalies de réparation de l'ADN. La maladie est due à des mutations du gène RECQ situé le chromosome 15. Son expression clinique la plus commune est un nanisme harmonieux avec macrocéphalie associé à des macules hyper et hypopigmentées et une photo-sensibilité de la face. La notion de chéilite chronique n'est pas mentionnée dans la littérature. Nous rapportons le cas d'une jeune fille pour laquelle le diagnostic de syndrome de Bloom a été suspecté alors qu'elle consultait pour une chéilite chronique.

### **Observations:**

Une jeune fille de 13 ans, d'origine caucasienne était adressée pour une chéilite photo-aggravée évoluant depuis l'âge de 4ans. On retrouvait dans ses antécédents : des parents consanguins, un retard de croissance intra-utérin et une petite taille traitée par hormone de croissance, un psoriasis, une photo-sensibilité de la face depuis 1 an. A l'examen clinique, on notait une taille à -4DS, un poids à -3DS, un périmètre crânien à -4DS, une chéilite sèche fissuraire violacée (figure1), un érythème des joues, des tâches café au lait associées à des macules hypopigmentées, des chalazions des paupières inférieures et une voix aiguë. Le bilan de son retard de croissance effectué dans l'enfance, retrouvait un dosage de l'hormone de croissance et de la fonction thyroïdienne dans les normes, et des radiographies osseuses sans anomalie. Le diagnostic de syndrome de Bloom était suspecté et confirmé par l'analyse cytogénétique qui mettait en évidence un excès d'échange interchromatides (figure 2 : 50 échanges de chromatides sœurs par cellules).

### **Discussion:**

Nous rapportons un cas pédiatrique original de syndrome de Bloom révélé par une chéilite chronique. Les descriptions phénotypiques dermatologiques de la littérature sont souvent peu précises. Nous n'avons pas retrouvé la notion de chéilite fissuraire photo-aggravée chronique. Le terme de « cheilitis » sans autre précision est seulement cité une fois dans un ouvrage de référence. La chéilite ne semble pas être un signe classique des autres génodermatoses avec photosensibilité. Si le syndrome de Bloom est très rare (265 cas rapportés depuis sa description en 1954), son diagnostic précoce est capital pour la prise en charge et le suivi. En effet, les patients ont une forte susceptibilité aux cancers précoces (lymphomes, leucémies aiguës), au diabète de type 2 et aux infections pulmonaires et auditives. Le phénotype de la maladie peut être assez discret et se résumer à une petite taille comme l'illustre notre observation. Les signes cutanés sont alors souvent la clé du diagnostic (photo sensibilité parfois retardée, troubles pigmentaires). Une chéilite chronique est probablement un signe à ajouter au phénotype de la maladie. La fréquence de ce signe est inconnue.

**Mots-clés:** chéilite, génodermatose, syndrome de Bloom

## **Pustulose amicrobienne des plis chez une jeune enfant atteinte d'une maladie coeliaque**

A. Claeys<sup>1,\*</sup>, D. Chardon<sup>2</sup>, J. Pouaha<sup>1</sup>, F. Truchetet<sup>1</sup>

<sup>1</sup>dermatologie, <sup>2</sup>pédiatrie, CHR Metz-Thionville, THIONVILLE, France

### **Introduction:**

La pustulose amicrobienne des plis (PAP) associée à une maladie auto-immune est une entité rare apparaissant entre la 2<sup>ème</sup> et la 4<sup>ème</sup> décennie. Nous rapportons un cas de PAP apparue précocément chez une jeune enfant suivie pour une maladie coeliaque (MC).

### **Observations:**

Une enfant de 4 ans nous était adressée par nos confrères pédiatres pour avis concernant la persistance de lésions cutanées diffuses depuis 1,5 an. Il s'agissait de papules

érythémateuses souvent surmontées de pustules, prurigineuses, isolées ou confluentes en plaques érythémato-squameuses plus ou moins bien limitées, parfois suintantes, croûteuses. Leurs localisations symétriques concernaient surtout les plis : les grands plis comme les plis axillaires (fig. 1), inguinaux, interfessier ; les petits plis avec atteinte des plis rétro-auriculaires, périnariaires (fig. 2). Les lésions s'étendaient un peu sur les fesses, le torse, le pubis. Elle en présentait aussi sur le cuir chevelu. Il n'y avait pas de fièvre ni d'altération de l'état général. Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Ses antécédents personnels étaient marqués par la découverte d'une MC sévère vers l'âge de 15 mois, en rémission complète depuis l'âge de 21 mois grâce à son régime sans gluten.

Nos confrères avaient évoqué initialement le diagnostic de folliculite bactérienne devant des prélèvements de pustules positifs au *Staphylocoque aureus*, mais il n'y avait pas d'amélioration après plusieurs cures d'antibiothérapie locale et systémique. L'hypothèse d'eczéma était alors envisagée : le bilan étiologique allergologique était négatif. Les lésions régresaient sous dermocorticoïdes faibles puis forts mais récidivaient.

Le bilan biologique comprenant un bilan immunologique était sans particularité. La zincémie était à 12,6  $\mu\text{mol/l}$  (11-24). Les prélèvements mycologiques étaient négatifs. L'examen anatomopathologique d'une biopsie centrée sur une pustule révélait un aspect de folliculite aiguë suppurée, avec de nombreux polynucléaires surtout neutrophiles, sans pustule histologique, et un PAS négatif.

Malgré un aspect histologique non typique, nous avons retenu le diagnostic de PAP associée à une MC malgré le jeune âge. Le traitement par apport supplémentaire de zinc pendant 3 mois était inefficace. L'éducation thérapeutique des dermocorticoïdes faibles à forts selon le même schéma que la dermatite atopique, soit un traitement d'attaque suivi d'un traitement d'entretien, permettait une régression quasi-complète des lésions.

#### **Discussion:**

La PAP est une maladie rare, regroupant à notre connaissance 37 observations rapportées dans la littérature. Son association à une maladie auto-immune est classique. La plus fréquente est le lupus érythémateux (environ 1 cas sur 4). Une autre MC, asymptomatique cette fois, a été découverte en association avec une PAP chez une adulte de 28 ans (1). En plus de confirmer cette association, notre observation souligne le jeune âge de la patiente présentant une PAP. Habituellement la PAP apparaît entre la 2<sup>ème</sup> et la 4<sup>ème</sup> décennie, sachant la plus jeune patiente ayant eu une PAP décrite avait 12 ans (2).

L'évolution des lésions cutanées est indépendante des traitements des différentes maladies auto-immunes, suggérant un mécanisme auto-immun commun plutôt qu'une relation de causalité directe.

Les traitements restent mal définis. La disulone est contre-indiquée chez notre patiente par les pédiatres, et la colchicine serait une alternative ultérieure si besoin.

#### **Conclusion:**

La PAP pourrait également survenir chez les jeunes enfants.

**Mots-clés:** enfant, maladie coeliaque, Pustulose amicrobienne des plis

## **Efficacité du cidofovir topique dans le traitement des molluscum contagiosum multiples de l'enfant soumis à une immunosuppression thérapeutique.**

M. Guérin, V. Lepecheur, P. Rachieru-Sourisseau, Y. Reguerre, I. Pellier, L. Martin  
Dermatologie, Pharmacie, Pédiatrie, CHU d'Angers

#### **Introduction.**

Les molluscum contagiosum (MC) sont fréquents chez l'enfant immunodéprimé. Le cidofovir est un analogue nucléosidique de la déoxycytidine monophosphate ayant l'AMM pour le traitement par voie intra-veineuse des rétinites à CMV de l'adulte infecté par le VIH. Nous rapportons le cas de 4 enfants ayant présenté de multiples MC au cours d'une polychimiothérapie pour une hémopathie lymphoïde, efficacement traités par l'application de cidofovir en préparation.

## **Cas cliniques.**

Quatre enfants âgés de 3 à 8 ans étaient traités pour une LAL par une polychiomiothérapie, associant entre autres Dexaméthasone, Méthotrexate, Purinéthol, Oncovin et anthracyclines. Au cours de ce traitement sont apparus, dans un délai de 9 à 24 mois, des MC au nombre de 20 à 50, localisés sur les membres et le tronc, et dans un cas également au visage. Tous ont reçu pour le traitement de leurs MC du cidofovir en préparation (VISTIDE®) à 1%, à la posologie de 3 à 4 applications par jour sur les lésions.

## **Résultats.**

Les premiers effets du traitement (stabilisation ou diminution de la taille et du nombre de lésions) sont apparus en 2 à 4 mois. Chez 2 enfants, le traitement a permis la guérison en 7 et 9 mois et a pu être stoppé, sans récurrence. Les 2 autres enfants sont toujours en cours de traitement, avec pour l'un une amélioration dès le deuxième mois. Aucun effet indésirable du traitement n'a été rapporté.

## **Commentaires.**

Les MC profus constituent une difficulté thérapeutique chez l'enfant immunodéprimé, pour qui les traitements usuels sont peu adaptés.

L'efficacité du cidofovir, par voie topique ou intralésionnelle, est établie dans le traitement des dermatoses infectieuses à herpès, polyoma-, papilloma-, adeno- et poxvirus, en particulier chez des adultes sidéens. Meadows et al. ont rapporté les premiers cas de patients VIH efficacement traités par du cidofovir pour des MC profus, par voie intraveineuse et par voie locale (crème à 3%, appliquée une fois par jour cinq jours par semaine pendant deux semaines). Cette efficacité du cidofovir dans le traitement des MC profus et récalcitrants de l'adulte infecté par le VIH, souvent au stade SIDA, a ensuite été confirmée par Calista (quatre patients traité par cidofovir crème à 1%), Ibarra et al. (un patient traité complètement et durablement par cidofovir intra-veineux), Toutous-Trellu et al. (deux rémissions totales et deux rémissions partielles chez 4 patients traités par une application quotidienne de cidofovir topique à 1% durant deux semaines). Fery-Blanco et al. ont rapporté l'efficacité du cidofovir topique chez un patient atopique immunocompétent ayant développé des MC après un traitement par tacrolimus topique.

L'utilisation par voie parentérale est à l'origine d'effets indésirables systémiques connus : néphrotoxicité dose-dépendante, neutropénie, acidose métabolique, uvéite, etc. Aucun effet indésirable systémique extracutané ou biologique n'a été rapporté au cours des traitements sous forme intralésionnelle ou topique. En application, les réactions locales les plus fréquentes sont une inflammation, une érosion, une sensation de brûlure, et plus rarement, une hypo- ou hyperpigmentation résiduelle ou une alopecie transitoire.

L'utilisation du cidofovir chez l'enfant est peu documentée. Davies et al. ont rapporté le cas d'un enfant de 12 ans atteint d'un syndrome de Wiskott Aldrich qui présentait de multiples MC sur plus de 75% de la surface corporelle, pour lesquels les traitements par interférons et étaient peu efficaces et mal tolérés. Un traitement par cidofovir topique à 1% permettait la disparition des lésions en 2 à 3 semaines, sans effet systémique. Des résultats similaires ont été observés chez quatre enfants, 2 immunocompétents (Zabawski et al.) et 2 infectés par le VIH (Toro et al.), traités par cidofovir topique à 3%. Dans les deux premiers cas, une application biquotidienne a permis la disparition des lésions en 4 et 6 semaines, sans récurrence à 6 mois. Dans les deux derniers cas, les lésions ont entièrement disparu après 2 mois de traitement par une application quotidienne cinq jours par semaine, sans récurrence à 18 mois. Pour ces 4 patients, aucun effet systémique n'était noté. Une irritation cutanée était notée dans les deux premiers cas.

## **Conclusion**

Les applications de préparation à base de cidofovir constituent une alternative efficace et bien tolérée pour le traitement des MC multiples de l'enfant immunodéprimé.

# **Dysplasie ectodermique anhidrotique avec déficit immunitaire et ostéopétrose traitée avec succès par greffe de cellules souches hématopoïétiques**

E. Colin, C. Picard, S. Unger, K. Reicherter, E. Lausch, F. Troussier,

L. Martin, P. Frange, A. Fischer, D. Bonneau, I. Pellier

Génétique, Pédiatrie, Dermatologie, CHU d'Angers

Génétique, CHU Necker, Paris

Centre for Paediatrics and Adolescent Medicine, University of Freiburg, Germany

## **Introduction**

La dysplasie ectodermique anhidrotique (DEA) avec ostéopétrose et déficit immunitaire (DEA-O-DI) liée à l'X est une maladie très rare (1/250000) liée à la présence d'une mutation hypomorphique hémizygote du gène *IKBKG* codant NEMO. Nous rapportons ici l'observation de deux frères porteurs de cette affection.

## **Observations**

Un garçon de 3 mois, deuxième de sa fratrie, présentait à l'âge de 3 mois une érythrodermie et une colite. A l'examen il existait des cheveux clairs et épars. Il n'y avait pas de lymphoedème. Biologiquement, on notait une hyperlymphocytose, une hyperéosinophilie importante et une hypogammaglobulinémie sévère. Le phénotypage lymphocytaire était normal. Les radiographies mettaient en évidence une dysplasie métaphysaire.

L'enfant décédait à l'âge de 6 mois d'un choc septique à *P. aeruginosa* malgré un traitement institué par Immunoglobulines (Ig) et cotrimoxazole en continu. L'étude moléculaire identifiait une mutation hémizygote (c.1237insT) dans l'exon 10 du gène *IKBKG*. La mère était hétérozygote pour cette mutation. L'examen maternel retrouvait de minimes lésions compatibles avec des séquelles d'incontinentia pigmenti. Un troisième garçon naissait un an plus tard, également porteur de l'anomalie moléculaire. Cliniquement, on ne retrouvait pas d'anomalie hormis une diarrhée à 3 mois de vie. Biologiquement apparaissait rapidement une hypogammaglobulinémie nécessitant une substitution en Ig. Devant la gravité de la présentation initiale de son frère, une greffe de moelle en HLA identique avec son frère vivant était réalisée à l'âge de 4 mois.

L'enfant bénéficiait d'un traitement immunosuppresseur durant les 6 mois après greffe et par Ig pendant 9 mois post greffe. Persistent actuellement les anomalies de la dysplasie ectodermale anhydrotique (cheveux, et dents coniques), un eczéma apparu à l'arrêt du traitement immunosuppresseur et des anomalies digestives (diarrhée et anorexie).

## **Discussion**

La DEA-O-DI est une variété très rare de DEA liée à l'X. Elle a été associée à des mutations du gène codant NEMO (Doffinger et al 2001). La mutation retrouvée dans cette famille est inédite. Il n'existe pas de corrélation génotype/phénotype dans la DEA-O-DI avec un polymorphisme clinique dépendant des anomalies plus ou moins sévères de la voie de signalisation NF-kB. La sévérité du déficit immunitaire est aussi variable. La voie NF-kB est en effet impliquée dans l'activation de l'immunité innée avant la mise en place de celle de l'immunité adaptative. NEMO est également essentiel au développement ectodermique, ce qui explique l'existence des lésions cutanées.

Nous rapportons ici l'efficacité de la greffe de cellules souches hématopoïétiques chez un enfant avec DEA-O-ID. Ce traitement est exceptionnellement proposé aux enfants porteurs de cette mutation et fonction de la sévérité de la maladie. Permaul et al (2009) rapportent 6 cas greffés avec deux enfants décédés en post-greffe. Pour les 4 autres cas comme dans notre observation, les anomalies immunitaires se sont corrigées. Restent les signes de la DEA...

Doffinger et al. Nat Genet 2001;27:277-85

Permaul et al. Immunol Res 2009;44:89-98

## **Ulcération axillaires étendues chez un enfant de 14 ans : Maladie de Crohn**

Toulon A.(1), Ferneiny M. (1), Petit LM. (2), Ruemmele F. (2), Bodemer C.(1).

(1) : Service de Dermatologie, Hôpital Necker Enfants Malades, Paris

(2) : Service de Gastro-entérologie, Hôpital Necker Enfants Malades, Paris

### **Introduction**

La maladie de Crohn est une maladie inflammatoire du tube digestif. Elle se manifeste le plus souvent par des troubles gastro-intestinaux. Cependant, dans certains cas, il existe des signes cutanés, spécifiques ou non, pouvant précéder l'apparition des symptômes digestifs. Leurs mises en évidence précoce permet de mieux orienter le patient, d'effectuer un traitement et une prise en charge adaptée.

### **Observation**

Nous rapportons l'observation d'un garçon d'origine guadeloupéenne, issu de parents non consanguins suivi pour une maladie de Crohn depuis l'âge de 11 ans. Son histoire a débuté par l'apparition de fissures annales pour lesquelles les premières explorations digestives, fibroscopie et biopsies, étaient normales. Ce n'est qu'un an plus tard, devant la présence d'un abcès de la marge annale, de la persistance des fissures, de fistules latero-annal et postérieures et de selles liquides que les biopsies ont confirmé le diagnostic de maladie de Crohn. Suite à une prise en charge chirurgicale urgente, un traitement par Cortancyl puis Imurel et Remicade associé au repos digestif, a permis une guérison partielle. Seules ont persisté les fissures pendant plusieurs mois. Il a par la suite été perdu de vue pendant 3 ans et s'est présenté à l'âge de 15 ans en consultation avec de larges ulcérations axillaires et périnéales. L'étendue et la douleur des lésions rendaient la marche impossible ainsi que l'examen de celles-ci. Par ailleurs, l'examen général était normal, en effet il ne présentait ni fièvre, ni signes de dénutrition. Il n'existait pas de syndrome inflammatoire biologique. Le bilan des lésions n'a pu être effectué qu'au bloc opératoire et retrouvait de larges ulcérations propres à l'emporte pièces de 10 cm de diamètre au niveau axillaire et atteignant l'ensemble du périnée. On ne retrouvait ni fistules, ni abcès. Les biopsies multiples réalisées ont permis de mettre en évidence de multiples lésions granulomateuses confirmant le diagnostic de maladie de Crohn et éliminant la possibilité d'une pathomimie ou d'une maladie de Verneuil associée. Les prélèvements microbiologiques sont restés stériles. Le patient a par la suite été traité par Rémicade permettant une amélioration sans guérison complète 1 mois après le début du traitement.

### **Discussion**

Des signes cutanés sont parfois associé à la maladie de Crohn [1], dans 56% il s'agit de lésions génitales et dans 44% de lésion cutanés a type d'abcès ou d'ulcérations des plis inguinaux. Elles peuvent mêmes précéder les lésions digestives. Une revue récente de la littérature [2] rapportant les observations de lésions cutanées granulomateuses dans la maladie de Crohn ne retrouve pas de cas de localisation axillaire. Nous rapportons le premier cas de lésions de cutanées granulomateuses axillaires spécifique d'une maladie de Crohn. Ces manifestations pouvant précéder les symptômes digestifs, il nous paraît important de rapporter ces observations dont le diagnostic dermatologique permet d'orienter le patient vers une prise en charge adaptée.

### **Bibliographie**

1. Ploysangam, T. and A.W. Lucky, *Childhood white superficial onychomycosis caused by Trichophyton rubrum: report of seven cases and review of the literature*. J Am Acad Dermatol, 1997. **36**(1): p. 29-32.
2. Keiler, S., P. Tyson, and J. Tamburro, *Metastatic cutaneous Crohn's disease in children: case report and review of the literature*. Pediatr Dermatol, 2009. **26**(5): p. 604-9.