

■ Le dossier – Dermatologie périnéale de l'enfant

Dermites périnéales à risque : hémangiome ulcéré, histiocytose langerhansienne, maladie de Crohn, ecthyma gangréneux

RÉSUMÉ : Les dermatoses périnéales que nous abordons ici sont à risque de douleur et retard de cicatrisation pour l'hémangiome infantile ulcéré ; à risque d'atteinte systémique parfois létale pour l'histiocytose langerhansienne ; à risque d'atteinte sévère, chronique et invalidante pour la maladie de Crohn périnéale ; à risque septique d'évolution fatale pour l'ecthyma gangréneux.

Le périnée est une zone d'humidité (favorisée par le port de couches) donc à risque de macération, et en contact permanent avec le microbiote digestif, le rendant susceptible aux infections bactériennes, fongiques ou à l'extension par contiguïté d'une dermatose infectieuse. C'est également une zone riche en adipocytes, où le risque de cellulite infectieuse ou inflammatoire est majoré.

Enfin, caché par la couche ou le sous-vêtement, le périnée est la zone que le dermatologue ne doit jamais oublier dans son examen clinique, tant pour mettre en évidence une lésion à risque infectieux que pour aider le diagnostic par la présentation classique de certaines dermatoses sur cette localisation.



N. BELLON

Service de Dermatologie, Hôpital Necker-Enfants malades, PARIS.

■ Hémangiome infantile ulcéré

Les hémangiomes infantiles (HI) sont les tumeurs bénignes pédiatriques les plus fréquentes [1]. L'ulcération est la complication la plus fréquente (15-25 %) d'un HI, survenant majoritairement entre 4 et 6 mois (*fig. 1*) [2]. La localisation périnéale d'un HI expose particulièrement au risque d'ulcération. Le risque d'ulcération augmente également en cas de localisation sur le cou, les aisselles, la lèvre inférieure, d'hémangiome de plus de 5 cm du tronc, d'HI segmentaire, d'HI de composante mixte. L'apparition précoce, vers l'âge de 2-3 mois, d'une teinte blanc-grisâtre en superficie est un bon indicateur d'ulcération à venir [1].

Les facteurs favorisant l'ulcération sont le frottement et l'humidité, d'où l'aug-

mentation du risque dans les plis et sur le périnée. L'ulcération aboutit toujours à une cicatrice définitive [2]. Les HI ulcérés se compliquent également souvent de saignements qui inquiètent les parents mais ne sont qu'exceptionnellement importants. Si la colonisation bactérienne est commune dans les HI ulcérés, les surinfections sont rares. La douleur provoquée par l'ulcération et l'absence de cicatrisation spontanée rapide de celle-ci justifient pleinement l'indication de traitement par propranolol oral en cas d'ulcération d'un HI quelle que soit la localisation (*fig. 2*).

Les soins locaux comprennent un nettoyage simple au savon et l'application de pansement hydrocolloïde que l'on préférera mince et transparent afin d'apprécier l'évolution de la plaie. Ils



Fig. 1 : Hémangiome infantile ulcéré du siège. Ulcération centrale discrètement fibrineuse. On observe sur un bord une zone blanchâtre apparue avant ulcération (Dermatologie, CHU Necker-Enfants malades, Paris).



Fig. 2 : Môme patient, cicatrisation sous propranolol *per os* (Dermatologie, CHU Necker-Enfants malades, Paris).

seront précédés d'une prémédication adaptée à la douleur de l'enfant, 45 mn avant les soins (paracétamol, tramadol, voire morphiniques si nécessaire). Ces soins locaux sont essentiels pour accélérer la cicatrisation, éviter les surinfections et surtout diminuer la douleur, particulièrement pour l'HI périnéal ulcéré où le contact avec les selles et urines ralentit la cicatrisation et augmente la douleur.

Une surinfection doit être suspectée en cas d'apparition d'écoulement purulent, d'érythème au pourtour, d'infiltration cutanée de l'HI ou d'odeur nauséabonde [2]. Le traitement par propranolol oral peut être débuté en milieu hospitalier dès la première consultation, sous réserve d'un examen clinique normal et de l'absence de contre-indication (essentiellement bronchospasme,

troubles du rythme/tensionnels ou hypoglycémie), à 1 mg/kg/jour répartis en 2 prises puis augmentation par paliers d'une semaine à 2 puis 3 mg/kg/jour en 2 prises [1]. Aucun examen complémentaire n'est nécessaire. À chaque palier, une surveillance tensionnelle et du pouls est effectuée en consultation jusqu'à 2 h après la prise. Chez le nourrisson de moins de 2 mois ou de moins de 2 kg, une échographie cardiaque préalable et une courte hospitalisation pour introduction du traitement sous surveillance par scope sont conseillées.

Les effets indésirables les plus fréquents sont des troubles du sommeil, une somnolence, une irritabilité. Les troubles du sommeil seront améliorés par l'avancement des prises (prise du soir à 17 h ou avant) qui devront toujours être espacées de 9 h minimum et/ou la diminution de la posologie. La cicatrisation complète est obtenue dans la majorité des cas en 2 semaines environ. Le traitement doit être prolongé 6 mois minimum. Il existe un risque de rechute de l'HI de 10-15 % après l'arrêt du traitement, surtout en cas d'HI segmentaire ou profond [1].

Sur le siège, les parents seront prévenus qu'après arrêt du traitement l'HI peut devenir à nouveau plus tubéreux et angiomateux, mais les récurrences d'ulcérations sont rares sur cette localisation. Si le traitement local par laser à colorant pulsé est toujours utilisé en cabinet pour les HI ulcérés, il ne semble pas apporter de bénéfice par rapport à l'abstention [3], mais pourra être utile en cas de cicatrice inesthétique. Si les bêtabloquants topiques sont largement utilisés et réputés efficaces, une seule étude a évalué l'efficacité du timolol *versus* placebo, et une étude a montré le passage systémique de la molécule lors d'utilisations en topique, en dehors de toute ulcération [4]. Ces données doivent donc rendre prudent quant à l'utilisation hors AMM de ces spécialités. Les autres traitements antérieurement utilisés (corticothérapie locale, vincristine) ont été abandonnés.

■ Histiocytose langerhansienne

L'histiocytose langerhansienne (HL) est une pathologie clonale, de diagnostic clinico-histologique, impliquant des mutations somatiques des protéines impliquées dans la voie des MAP kinases. Les atteintes les plus fréquentes sont osseuses (80 %), cutanées (33 %) et hypophysaires (25 %). Les atteintes plus rares concernent le foie, la rate, le système hématopoïétique, les poumons, les ganglions lymphatiques et le système nerveux central (autre qu'hypophysaire) [5].

L'évolution est très hétérogène : régression spontanée sans séquelle, séquelles malgré traitement, voire évolution mortelle. Les séquelles, comme le diabète insipide, les déficits hormonaux, la surdité, voire plus rarement l'insuffisance respiratoire et la cholangite sclérosante, sont observées chez près de 30 % des enfants.

L'atteinte cutanée est polymorphe avec majoritairement des lésions papulo-squameuses, squamo-croûteuses, volontiers purpuriques, parfois franchement hyperkératosiques, pouvant être atrophiques (**fig. 3**), prédominant dans les plis, le cuir chevelu ou le tronc en maillot de corps. Ces lésions sont généralement asymptomatiques et peuvent être discrètes. L'atteinte du siège est fréquente, caractérisée par des intertrigos érythémateux avec lésions hyperkératosiques, fissuraires, purpuriques



Fig. 3 : Histiocytose langerhansienne : lésions arrondies érythémateuses et purpuriques, atrophiques, sus-pubiennes et des plis inguinaux (Dermatologie, CHU Necker-Enfants malades, Paris).

Le dossier – Dermatologie périnéale de l'enfant



Fig. 4 : Histiocytose langerhansienne: intertrigo érythémateux et discrètement purpurique, légèrement fissuraire au fond du pli, bien limité (Dermatologie, CHU Necker-Enfants malades, Paris).



Fig. 5 : Histiocytose langerhansienne: intertrigo interfessier érythémateux, hypopigmenté et discrètement fissuraire (Dermatologie, CHU Necker-Enfants malades, Paris).

et/ou hypopigmentées (**fig. 4 et 5**). Une atteinte de la muqueuse anale ou génitale doit être recherchée. Des ulcérations du siège chez un nourrisson doivent faire évoquer une HL. L'atteinte osseuse est caractérisée par une tuméfaction douloureuse et une image de lacune osseuse radiologique à l'emporte-pièce. Le bilan paraclinique initial systématique comprend NFS, ionogramme sanguin, osmolarité plasmatique et urinaire, albumine, tests hépatiques, CRP, radiographies du thorax et du squelette.

Les atteintes hépatique, splénique, hématopoïétique ou d'autre organe avec retentissement fonctionnel justifieront un traitement systémique [5]. Si les traitements de première intention comprenaient jusqu'à récemment les corticoïdes, la vinblastine et/ou la 6-mercaptopurine, la mise en évidence d'une

mutation *BRAF* (présente dans plus de la moitié des cas) a récemment introduit le vemurafenib dans l'arsenal thérapeutique, actuellement à l'évaluation [6]. Un traitement local par dermocorticoïdes ou chlorméthine de l'atteinte cutanée d'HL n'est pas toujours nécessaire et ne modifie pas le pronostic de la maladie.

Maladie de Crohn

Les lésions ano-périnéales de la maladie de Crohn (MC) sont chroniques, douloureuses, invalidantes et source de morbidité importante. L'atteinte périnéale est un marqueur de sévérité de la MC. Leur reconnaissance est essentielle afin de ne pas retarder la prise en charge globale de la maladie et ne pas aboutir à des chirurgies mutilantes et délétères.

Le diagnostic de MC est posé avant l'âge de 18 ans chez 20 à 25 % des patients [7]. Les lésions périnéales dites primaires de MC correspondent à l'activité inflammatoire de la maladie et comprennent des lésions fissuraires (latéralisées ou en dehors de la commissure postérieure), ulcérées et des pseudo-marisques (lésions primaires) (**fig. 6**). Toute fissure ou ulcération profonde et chronique périnéale doit faire évoquer une MC (**fig. 7**).

Les lésions secondaires correspondent aux surinfections (abcès, fistules anales) et aux lésions cicatricielles (brides ano-rectales, sténoses), avec une évolution propre, indépendante de l'activité de la maladie digestive. Les lésions cutanées granulomateuses périnéales satellites, dites "Crohn métastatique", ne communiquent pas avec le canal anal. Elles se situent sur la peau périnéale, les organes génitaux (scrotum, vagin) et dans les plis interfessier ou inguinaux (**fig. 8**). Elles se présentent sous la forme d'ulcérations linéaires des plis, d'ulcérations à type de chancres, voire de papules ou nodules [7].

Des localisations extra-périnéales sont décrites: mammaire, membres, tronc [7].



Fig. 6 : Maladie de Crohn anale: ulcérations et pseudo-marisques (coll. Christine Bodemer, Dermatologie, CHU Necker-Enfants malades, Paris).



Fig. 7 : Maladie de Crohn périnéale: fissures et ulcérations profondes chroniques des plis périnéaux, bien limitées, à bordure discrètement infiltrée et fond ulcéré bourgeonnant (Dermatologie, CHU Necker-Enfants malades, Paris).



Fig. 8 : Maladie de Crohn du fourreau de la verge: infiltration sous-cutanée ferme et discrètement érythémateuse (coll. Christine Bodemer, Dermatologie, CHU Necker-Enfants malades, Paris).

L'association de différentes lésions (fistules latéralisées, ulcérations anales cavitaires, sténose ano-rectale circonférentielle) orientent fortement vers le diagnostic de MC périnéale. Un examen sous anesthésie générale avec anoscopie ou lors d'endoscopies digestives est souvent nécessaire.

La classification de Cardiff est la plus courante pour détailler les lésions de MC périnéale, réparties en ulcérations/fistules/sténoses (UFS). Le PDAI (*Perianal Disease Activity Index*) évalue l'activité périnéale de la MC à l'aide d'un score sur 20 [7]. Les outils radiologiques d'évaluation sont l'échographie endo-anale, difficile à réaliser en milieu pédiatrique, et l'IRM. L'examen histologique cutané, s'il est pratiqué, peut mettre en évidence des infiltrats granulomateux giganto-cellulaires sans nécrose caséuse dermiques, un infiltrat périvasculaire lymphocytaire et monocytaire (périvasculite granulomateuse de Burgdorf et Orkin), une ulcération avec infiltrats inflammatoires riches en polynucléaires neutrophiles altérés, lympho-plasmocytaires voire éosinophiliques et/ou des images de nécrobiose du collagène [8].

Le traitement par anti-TNF α (infliximab et adalimumab, seuls ou en association avec méthotrexate ou azathioprine) a révolutionné la prise en charge de la MC périnéale [7]. Les lésions primaires ne nécessitent généralement qu'un traitement médical pur. Ainsi, les pseudomarisques ne doivent pas être excisées, du moins à la phase inflammatoire, et ce d'autant plus qu'il existe des régressions spontanées. En revanche, les lésions secondaires nécessitent une prise en charge médico-chirurgicale comprenant le drainage des abcès et la cure de fistules périnéales, volontiers complexes, souvent en plusieurs temps opératoires, et en préservant la fonction sphinctérienne [9]. Le tacrolimus topique peut apporter quelques modestes bénéfices sur les ulcérations anales. Des associations entre MC périnéale et maladie de Verneuil ont été décrites. Le suivi au long

cours comprend le dépistage de complications carcinomateuses [7].

■ Ecthyma gangréneux

On appelle classiquement ecthyma gangréneux (EG) la pyodermite infectieuse à *Pseudomonas aeruginosa* (pyocyane, 73 % des cas), mais d'authentiques EG peuvent être dus à d'autres germes : *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pyogenes*, *Escherichia coli*, *Aeromonas hydrophila*, *Aspergillus*, *Candida*, dans 17 % des cas [10]. L'EG est caractérisé par une lésion pustuleuse ou bulleuse, avec évolution rapidement ulcérée et croûteuse, nécrotique, gris-jaunâtre à noirâtre, à bords indurés, reposant sur une base inflammatoire au pourtour avec une infiltration sous-cutanée et des adénopathies satellites, reflets de la dermohypodermite bactérienne (**fig. 9**). L'ulcération peut mesurer plusieurs centimètres et laisse une cicatrice [11]. L'EG se localise essentiellement dans les zones humides, de macération, tels que les plis, le siège (57 %) mais aussi les extrémités (30 %), le tronc et la face (12 %).

L'EG est d'origine hématogène ou par inoculation directe au travers de la peau. Il s'agit dans la majorité des cas d'une infection survenant sur terrain fragilisé : immunodépression primitive (ex : hypo-

gammaglobulinémie) ou secondaire à un traitement, diabète, dénutrition, neutropénie, etc. En cas de septicémie à pyocyane, le tableau est de mauvais pronostic (mortalité de 20 à 50 %), les lésions d'EG sont souvent diffuses, et on peut observer un purpura *fulminans*, une pneumopathie, des diarrhées. Le pronostic dépend de la précocité d'introduction du traitement antibiotique (bêta-lactamines : ceftazidime $\pm$ aminosides). Les prélèvements bactériologiques cutanés et hémocultures ne devront pas retarder le début de l'antibiothérapie.

L'histologie, si elle est pratiquée, peut retrouver, outre une nécrose kératinocytaire, des images de vascularite touchant l'adventice et la media et respectant l'intima des petits vaisseaux [11]. L'EG peut cependant également survenir sans terrain prédisposant et il s'agit alors généralement d'une lésion unique, localisée sous la couche, possiblement chez un nourrisson préalablement traité par antibiothérapie générale ayant induit des modifications de la flore digestive. De même, une infection virale peut favoriser l'émergence d'une infection à pyocyane par fragilisation des muqueuses ORL et digestives [10]. Toutefois, même en l'absence d'antécédent particulier, un bilan minimal comprenant NFS et dosage pondéral des immunoglobulines est recommandé, et ce d'autant plus que les lésions seront multiples.



Fig. 9 : Ecthyma gangréneux : escarre noirâtre centrale, halo érythémateux au pourtour immédiat, et dermohypodermite avec éléments purpuriques ecchymotiques. Prélèvements bactériologiques locaux ayant retrouvé *Streptococcus pyogenes* et *Staphylococcus aureus*; hémocultures stériles (Dermatologie, CHU Necker-Enfants malades, Paris).

BIBLIOGRAPHIE

1. LÉAUTÉ-LABRÈZE C, HARPER JJ, HOEGER PH. Infantile haemangioma. *Lancet*, 2017;390:85-94.
2. LUU M, FRIEDEN IJ. Haemangioma: clinical course, complications and management. *Br J Dermatol*, 2013;169:20-30.
3. BATTÀ K, GOODYEAR HM, MOSS C *et al.* Randomised controlled study of early pulsed dye laser treatment of uncomplicated childhood haemangiomas: results of a 1-year analysis. *Lancet*, 2002;360: 521-527.

■ Le dossier – Dermatologie périnéale de l'enfant

4. WEIBEL L, BARYSCH MJ, SCHEER HS *et al.* Topical Timolol for Infantile Hemangiomas: Evidence for Efficacy and Degree of Systemic Absorption. *Pediatr Dermatol*, 2016;33:184-190.
5. DONADIEU J, HÉRITIER S [Child Langerhans cell histiocytosis]. *Presse Med*, 2017;46:85-95.
6. HÉRITIER S, JEHANNE M, LEVERGER G *et al.* Vemurafenib Use in an Infant for High-Risk Langerhans Cell Histiocytosis. *JAMA Oncol*, 2015;1:836-838.
7. ATIENZA P, KSIAA M. Particular aspects of proctology for anoperineal lesions in Crohn's disease. *J Visc Surg*, 2015;152:S45-53.
8. SIROY A, WASMAN J. Metastatic Crohn disease: a rare cutaneous entity. *Arch Pathol Lab Med*, 2012;136:329-332.
9. STRONG SA. Perianal Crohn's disease. *Semin Pediatr Surg*, 2017;16:185-193.
10. BISCAYE S, DEMONCHY D, AFANETTI M *et al.* Ecthyma gangrenosum, a skin manifestation of *Pseudomonas aeruginosa* sepsis in a previously healthy child: A case report. *Medicine* (Baltimore), 2017;96:e5507.
11. HALBERT AR, CHAN JJ. Anogenital and buttock ulceration in infancy. *Australas J Dermatol*, 2002;43:1-6;quiz 7-8.

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