Le dossier – Urgences en dermatologie pédiatrique

Les urgences néonatales en dermatologie

RÉSUMÉ : Les urgences dermatologiques néonatales, survenant de la naissance à l'âge de 1 mois, sont rares. Cependant, elles nécessitent un diagnostic précoce et une prise en charge thérapeutique rapide et adaptée car le pronostic vital, le pronostic fonctionnel et/ou esthétique peuvent être mis en jeu. Il s'agit de dermatoses infectieuses dont certaines sont bulleuses ; de dermatoses bulleuses d'origine inflammatoire, carentielle, auto-immune ou génétique ; d'érythrodermies ou de troubles de la kératinisation diffus ; d'un dysraphisme céphalique ou spinal à risque infectieux ; de certains hémangiomes et autres tumeurs vasculaires à risque de complications, de nodules révélant une maladie systémique ou néoplasique.
Certains aspects cliniques sont propres à la période néonatale. Au moindre doute, une biopsie cutanée s'impose.

J. MIQUEL
UF de Dermatologie pédiatrique,
CHU de la Réunion, site Sud, LA RÉUNION.

Les dermatoses infectieuses urgentes du nouveau-né

1. Bactériennes

>>> L'épidermolyse staphylococcique aiguë est une dermo-épidermite sévère, contagieuse, liée au passage systémique d'une toxine exfoliante sécrétée par un *Staphylococcus aureus* (*SA*), toxine qui clive la desmogléine 1, à l'origine de bulles fragiles multiples et d'érosions superficielles étendues (tableau clinique de "bébé ébouillanté"). Le foyer infectieux est plus souvent cutanéo-muqueux que viscéral, parfois maternel (abcès mammaire) ou nosocomial. Le nouveau-né est particulièrement touché par son immaturité rénale avec une faible clairance des toxines circulantes et l'absence d'anticorps (Ac) anti-toxines [1].

Le tableau clinique est postnatal, brutal, avec une altération de l'état général, de la fièvre, l'absence initiale de signes de choc, un exanthème scarlatiniforme débutant aux plis (***fig. 1A***) et dans les

Fig. 1 : Épidermolyse staphylococcique aiguë du nouveau-né. **A :** érythrodermie du nouveau-né prédominant dans les plis du siège et des aisselles ; **B :** érosions superficielles du front (signe de Nikolsky), péribuccales avec fissures (coll. Dr S. Barbarot).

Le dossier – Urgences en dermatologie pédiatrique

zones périorificielles, des bulles fragiles aux zones de frottement, un signe de Nikolsky (acantholyse) en peau saine, des fissures péribuccales et le respect des muqueuses (***fig. 1B***). Les prélèvements bactériologiques cutanés confirment le diagnostic clinique et permettent de disposer d'un antibiogramme. La mise en route urgente d'une bi-antibiothérapie intraveineuse (IV) anti-*SA* et anti-toxinique (clindamycine), d'antalgiques, de mesures d'asepsie, d'une réhydratation parentérale et d'une correction des troubles thermiques prévient la mise en jeu du pronostic vital, avec une issue favorable.

>>> L'impétigo néonatal (IN) est une dermatose pustuleuse ou bulleuse (bulles fragiles) plus localisée, à *SA* ou *Streptococcus pyogenes*, évoluant vers des érosions, des croûtes mélicériques, péribuccales, ombilicales, des plis et du siège (***fig. 2***). L'état général est conservé. L'impétigo bulleux est dû à un *SA* sécréteur d'une toxine exfoliante. L'IN est traité par des mesures d'hygiène, une antisepsie locale, une antibiothérapie locale (mupirocine ou acide fusidique) en cas de croûtes localisées, une antibiothérapie générale dans tous les autres cas pour 7 à 10 jours.

Fig. 2 : Impétigo bulleux staphylococcique du siège : bulles fragiles, érosions superficielles, multiples, contiguës avec décollement cutané périphérique (signe de Nikolsky).

>>> La septicémie néonatale à *Listeria monocytogenes* est rare (1 % des naissances). Elle nécessite une antibiothérapie parentérale (amoxicilline + aminoside) en urgence pour 14 à 21 jours. Le nouveau-né présente des maculo-papules parfois purpuriques, puis des pustules de petite taille diffuses, dans un contexte d'infection materno-fœtale (syndrome pseudo-grippal maternel aspécifique avec hémocultures positives) [2]. Elle est confirmée par l'examen bactériologique cutané.

>>> La syphilis congénitale est à considérer en raison de l'augmentation de l'incidence de la syphilis en Europe de l'Est et en France. La contamination transplacentaire par *Treponema pallidum* a souvent lieu après le 4e mois de grossesse. Deux tiers des nouveau-nés naissent asymptomatiques, 1/3 ont un "pemphigus syphilitique palmoplantaire" (vésiculo-bulles "macérées" sur une base infiltrée), des syphilides maculo-papuleuses avec collerette desquamative, des ulcérations muqueuses, des fissures périorificielles. Les signes systémiques apparaissent généralement entre 3 et 8 semaines de vie : ostéochondrite, périostite, hépatosplénomégalie (HSM), hyperthermie, signes neurologiques, pneumonie, glomérulonéphrite, rhinite hémorragique, ictère, polyadénopathies et ascite [3]. Le diagnostic est confirmé par la sérologie chez l'enfant (immunoblot IgM) ou l'examen au microscope à fond noir s'il est pratiqué. Le nouveau-né est traité en urgence par pénicilline G (150 000 U/kg/j IV) pendant 10 à 14 jours. Le suivi clinique et sérologique est mensuel jusqu'à négativation du VDRL.

>>> Les pyodermites néonatales comprennent :
– la mastite (***fig. 3***), surinfection à *SA* d'une hypertrophie mammaire physiologique, traitée par antibiothérapie parentérale (anti-*SA* + gentamycine) pour éviter un abcès ou une fasciite nécrosante ;
– les abcès froids à *SA* sont des nodules des grands plis faisant suite à une omphalite à *SA*, qui régressent sous antibiothérapie générale.

Fig. 3 : Mastite avec un placard inflammatoire œdématié centré par le mamelon tuméfié et décollement cutané superficiel (signe de Nikolsky) traduisant l'action de la toxine exfoliante du *Staphylococcus aureus* (coll. Dr S. Barbarot).

2. Virales

>>> L'herpès néonatal (HN) est rare, mortel. C'est une urgence thérapeutique. Il est dû à HSV2 (2/3 des cas) par contact direct avec les muqueuses maternelles lors de l'accouchement dans le cas d'une récurrence asymptomatique (2/3 des cas), d'une primo-infection maternelle dans le mois précédant l'accouchement, et moins souvent d'une récurrence symptomatique. Rarement, la contamination est transplacentaire ou postnatale, ou elle peut être nosocomiale.

L'HN a trois formes cliniques [4] :

- La forme cutanéomuqueuse avec kératoconjonctivite (45 %) : il s'agit de vésiculo-pustules sur le site d'inoculation, souvent périorificielles et en bouquets (***fig. 4***), survenant au 5e jour de vie et de pronostic favorable.

Fig. 4 : Herpès néonatal : vésiculo-bulles cernées d'un halo inflammatoire, regroupées en bouquets multiples, sur le tronc d'un nouveau-né (coll. Dr S. Barbarot).

● La méningo-encéphalite herpétique néonatale (35 %), de J10 à 4 semaines de vie, se manifestant par une léthargie, des convulsions, et une éruption vésiculeuse dans 1 cas sur 2. Malgré l'aciclovir, les séquelles sont fréquentes (50 %).

● La forme disséminée (17 %) avec une atteinte hépatique, pulmonaire, une coagulation intravasculaire disséminée, des vésicules dans 50 % des cas et un état de choc ressemblant à un sepsis bactérien. Le pronostic est gravissime : la mortalité est de 50 % à 1 an malgré l'aciclovir et les séquelles neurologiques sont fréquentes (> 50 % des survivants). Le diagnostic est confirmé par la PCR cutanée, la PCR sanguine et dans le LCR ainsi que les cultures. Des prélèvements ophtalmologiques et pharyngés sont effectués à 48/72 heures.

La rapidité d'introduction de l'aciclovir intraveineux (20 mg/kg/8 heures) conditionne le pronostic. La durée est de 14 jours pour la forme cutanéo-muqueuse. Elle est de 21 jours pour une atteinte neurologique/systémique, suivie d'un traitement préventif de 6 mois pour améliorer le développement neurologique et diminuer les récurrences cutanéo-muqueuses. Sont associées des mesures d'isolement et d'asepsie. La surveillance clinique est étroite pendant plusieurs mois en raison du risque de rechutes.

Traiter l'herpès génital maternel ne prévient pas systématiquement la transmission intra-utérine. Une césarienne est indiquée en cas d'herpès génital en fin de grossesse. Un traitement préventif par aciclovir des nouveau-nés asymptomatiques, nés de mères ayant des antécédents d'herpès génital, n'a pas de fondement certain.

>>> **La varicelle néonatale** (contamination entre -5 jours et + 2 jours de l'accouchement) est la plus grave des trois formes de varicelle touchant le nouveau-né. L'atteinte cutanée est classique et associée à une bronchopneumopathie, des ulcérations digestives, une méningo-encéphalite, une hépatite. L'évolution est mortelle dans 30 % des cas [5]. En cas de varicelle maternelle autour de l'accouchement, le nouveau-né est traité systématiquement par immunoglobulines spécifiques anti-VZV (Varitect).

>>> **La varicelle congénitale** est due à une primo-infection fœtale à VZV (virus varicelle-zona) avant 20 semaines d'aménorrhée (SA). L'atteinte cutanée est cicatricielle, atrophique, en zigzag, dyschromique, avec des bulles hémorragiques et nécrotiques. Des atteintes ophtalmologiques, musculo-squelettiques, neurologiques peuvent être associées.

>>> **La varicelle postnatale**, moins sévère, parfois nosocomiale, survient 14 jours après le contact avec une varicelle ou un zona. L'éruption cutanée est classique, mais le risque de forme grave justifie l'aciclovir en IV en urgence, 7 à 10 jours, ainsi que des mesures d'asepsie et d'isolement. Le diagnostic est confirmé par la PCR cutanée.

3. Fongiques

>>> **La candidose congénitale** est due à une contamination *in utero* par un *Candida albicans* (CA), parfois *parapsilosis* ou *tropicalis*. L'éruption néonatale est inconstante : congénitale ou avant J6, avec des macules érythémateuses puis des vésiculo-pustules à pus crémeux, voire des nodules du tronc, palmoplantaires, une onychomycose et un périonyxis. Le siège et les muqueuses sont souvent épargnés. Les grands prématurés peuvent présenter une érythrodermie érosive fatale dans 30 % des cas. Plus de 70 % des survivants ont des séquelles neurologiques [6]. Le pronostic dépend des atteintes viscérales et d'une candidémie.

Le traitement est urgent : amphotéricine B IV (risque de néphrotoxicité) et 5-fluorocytosine en cas d'atteinte méningée, ou fluconazole seul pendant 21 jours. La mortalité est de 50 %. Une prophylaxie des nouveau-nés à risque (< 1 000 g, < 27 SA) par fluconazole semble réduire la colonisation digestive et la candidose congénitale mais elle n'apporte pas de différence sur la mortalité à long terme ou la survie [6].

>>> **La candidose nosocomiale** touche le grand prématuré en soins intensifs. Les symptômes débutent à J15, sont semblables aux candidoses congénitales disséminées et sont de pronostic défavorable (50 % de mortalité). Les facteurs de risque sont l'utilisation de matériel de réanimation.

Les dermatoses bulleuses néonatales non infectieuses urgentes

>>> **La mastocytose cutanée diffuse**, due à une infiltration cutanée massive de mastocytes, est rare et à risque élevé d'anaphylaxie. Les nouveau-nés sont érythrodermiques, avec une peau infiltrée érythémateuse puis orangée, et de nombreuses bulles (***fig. 5***). Les facteurs déclenchants de poussées sont les traumatismes, la chaleur, les aliments riches en histamine ou histaminolibérateurs, les médicaments. Le diagnostic est orienté par la cytologie du liquide d'une bulle et confirmé par la biopsie cutanée (bleu de toluidine, Ac anti-CD117).

Les nouveau-nés sont pris en charge en soins intensifs avec une corticothé-

Fig. 5 : Mastocytose cutanée diffuse en poussée avec larges érosions érythémateuses saignotantes post-bulleuses, nombreuses bulles tendues à contenu clair, confluentes, sans Nikolsky et réactivité cutanée avec dermographisme.

Le dossier – Urgences en dermatologie pédiatrique

rapie orale de courte durée, des antihistaminiques de type 1 et de type 2 si diarrhées, voire un anti-dégranulant. L'inhibiteur de tyrosine kinase (Glivec) n'est réservé qu'aux formes très sévères, en l'absence de mutation *cKit816*. Les manifestations cutanées disparaissent entre 15 mois et 5 ans.

>>> **La pseudo-acrodermatite entéropathique** est secondaire à une carence acquise en zinc des nouveau-nés allaités exclusivement [7] ou lors d'une alimentation parentérale exclusive du prématuré, surtout en cas d'entéropathie ou de syndrome de malabsorption. Le tableau clinique est celui de l'acrodermatite entéropathique, génodermatose avec anomalie du métabolisme du zinc. Il s'agit d'une dermatose bipolaire (régions périorificielles du visage et du siège), érythémateuse, vésiculo-bulleuse, puis érosive et croûteuse (***fig. 6***). S'y associent des perlèches, une alopécie, une dystrophie unguéale et une paronychie, des signes extra-cutanés : irritabilité, photophobie, diarrhée chronique et retard staturo-pondéral. Le dosage du zinc érythrocytaire est abaissé. La réponse à la supplémentation orale en zinc (1 à 3 mg/kg/j) est spectaculaire (24 à 48 h) et constitue un test diagnostique. Les érosions cicatrisent en 2 semaines.

Fig. 6 : Pseudo-acrodermatite entéropathique d'un nouveau-né de 1 mois allaité exclusivement. Notez les érosions annulaires périorificielles post-bulleuses, multiples et croûteuses, brunâtres non mélicériques.

Fig. 7 : Épidermolyse bulleuse dystrophique du nouveau-né avec larges érosions post-bulleuses acrales sans signe de Nikolsky périphérique.

>>> **Les autres génodermatoses bulleuses urgentes** (*incontinentia pigmenti*, épidermolyses bulleuses héréditaires (***fig. 7***), ichtyose épidermolytique et porphyrie érythropoïétique congénitale) sont traitées dans le chapitre suivant.

>>> **La dermatose érosive et vésiculeuse congénitale avec cicatrices réticulées** est une dermatose très rare de cause inconnue touchant les prématurés, avec des vésiculo-bulles congénitales diffuses, parfois hémorragiques, et des érosions croûteuses. Le visage, les paumes et les plantes semblent épargnés. Des anomalies neurologiques et ophtalmologiques ont été rapportées. La guérison est spontanée en 2 mois et laisse des cicatrices réticulées, atrophiques caractéristiques.

>>> **Pour les dermatoses bulleuses néonatales auto-immunes**, la pathologie maternelle est connue et le diagnostic est aisé chez le nouveau-né.

- La pemphigoïde gestationnelle (PG) du nouveau-né est rare (1/100 000), due au passage transplacentaire d'Ac maternels anti-BP180. Le plus souvent, le nouveau-né est asymptomatique. Dans le cas contraire, il a des bulles de disposition herpétiforme et d'allure dyshidrosique des plantes et des paumes. La PG guérit en 1 mois par élimination des Ac. Le diagnostic est confirmé par l'histologie cutanée et l'immunofluorescence directe (dépôts de C3 ± d'IgG).

- Le pemphigus néonatal est exceptionnel, dû à la transmission transplacentaire d'Ac anti-desmogléine 1 et/ou 3 au fœtus. Le nouveau-né a des bulles fragiles, des érosions, guérissant sans traitement. L'atteinte muqueuse est plus rare. Il n'y a pas de corrélation entre le titre des Ac et les lésions cutanéo-muqueuses néonatales. La guérison spontanée est obtenue en quelques mois. Des soins locaux simples évitent une surinfection et accélèrent la cicatrisation.

Autre dermatose auto-immune néonatale urgente : le lupus érythémateux néonatal

Le lupus érythémateux (LN) est dû à la transmission materno-fœtale d'Ac anti-SSA, SSB ou U1RNP (forme cutanée). La mère est asymptomatique dans 1 cas sur 2, rendant le diagnostic néonatal difficile. Le nouveau-né a des lésions érythémato-squameuses annulaires, atrophiques, céphaliques (périorbitaires en raton laveur), congénitales ou apparaissant dans les 3 premiers mois (***fig. 8***). Elles régressent en 6 mois par élimination des Ac, laissant parfois des cicatrices. La photosensibilité est inconstante. Le LN constitue une urgence en cas d'atteinte cardiaque avec un bloc auriculo-ventriculaire complet congénital (1-2 %), définitif, mettant en

Fig. 8 : Lupus néonatal chez un nouveau-né de phototype foncé avec macules périorbitaires hypopigmentées, arrondies, confluentes et atrophiques.

jeu le pronostic vital (16 à 19 % de mortalité) [8] et nécessitant un *pacemaker* dans plus de 50 % des cas.

Les autres complications, plus rares, sont l'hépatite cholestatique, la thrombopénie, l'anémie, la glomérulonéphrite et la splénomégalie. Une prise en charge hospitalière et un suivi cardiologique rapproché sont indiqués. Une corticothérapie maternelle permet de diminuer le risque cardiaque fœtal. L'intérêt préventif de l'hydroxychloroquine est suspecté mais doit être prouvé. La photoprotection du nouveau-né est recommandée. Le risque de récurrence du LN lors d'une grossesse ultérieure est de 25 %. Un suivi maternel est indispensable.

Érythrodermies néonatales et anomalies diffuses de la kératinisation

Elles nécessitent une prise en charge thérapeutique urgente, adaptée en raison du risque de complications infectieuses, hydro-électrolytiques et protido-caloriques, majorées chez le prématuré. La prise en charge étiologique est difficile du fait des nombreuses affections possibles.

>>> **Les érythrodermies congénitales** sont génétiques : ichtyoses non syndromiques autosomiques récessives (ARCI), certaines ichtyoses syndromiques, le syndrome de Netherton, développés dans le chapitre suivant.

>>> **Les érythrodermies néonatales avec intervalle libre** font rechercher une cause infectieuse, une dermatite atopique ou une dermatite séborrhéique (érythrodermie de Leiner-Moussous) traitée par dermocorticoïdes et antimycosiques sur le siège.

>>> En cas d'infections répétées, il faut penser au **déficit immunitaire congénital** (syndrome de Wiskott-Aldrich, syndrome hyper IgE ou syndrome d'Omenn…).

>>> Il peut s'agir de **désordres nutritionnels** (carences d'apport, malabsorptions : kwashiorkor, mucoviscidose, maladies métaboliques…).

>>> **Le bébé collodion** correspond à une membrane épaisse, jaunâtre, vernissée, recouvrant le nouveau-né (***fig. 9***), avec parfois un ectropion et un éclabion. Il arrive que les extrémités soient le siège de strictions et de nécrose. Les mouvements peuvent être limités. La membrane se fissure en regard des articulations à la fin de la 1re semaine et desquame pendant 3 semaines. La vitesse de desquamation aurait une valeur pronostique. La fonction barrière de l'épiderme n'est plus assurée. Les nouveau-nés sont hospitalisés en soins intensifs ou en réanimation néonatale (incubateur, réanimation hydro-électrolytique, soins émollients, antiseptiques, antalgiques, dépistage et section des brides, mobilisation). Ce tableau clinique est commun à plusieurs ARCI et à un phénotype normal (*Self-healing collodion baby*, ou SHCB) [9]. Le diagnostic différentiel est le fœtus arlequin. Il s'agit d'une ichtyose congénitale plus rare et plus sévère (mutation *ABCA12*), d'aspect monstrueux, avec des plaques hyperkératosiques séparées par de profondes fissures et de mauvais pronostic. L'acitrétine *per os* permet d'accélérer la régression de l'hyperkératose et l'évolution tend vers une érythrodermie ichtyosiforme congénitale sèche.

Fig. 9 : Bébé collodion : nouveau-né placé en incubateur pour cette membrane vernissée recouvrant l'ensemble du corps, en cours de desquamation.

Les signes cutanés des dysraphies sévères et urgentes

Les dysraphies de la ligne médiane céphalique (fronto-nasale, vertex et occiput) sont révélées par des lésions cutanées congénitales.

>>> **Les aplasies cutanées congénitales (ACC) complexes** du cuir chevelu sont des urgences car elles s'associent à un défect osseux et parfois méningé, suspecté en cas d'ACC étendue (> 1 cm) (***fig. 10***), ulcérée, hémorragique ou en présence du signe du collier de cheveux retrouvé dans 75 % des cas. La mortalité est de 20 à 30 %. Les complications sont les saignements à partir du sinus veineux sagittal et les méningites [10]. Les ACC complexes peuvent être associées à des maladies chromosomiques.

>>> **Les fistules,** se manifestant par un orifice cutané, peuvent communiquer avec les structures cérébrales et se révéler par une méningite, des abcès cérébraux, une ostéomyélite. Cependant, elles sont le plus souvent borgnes.

Les dysraphies spinales sont des anomalies de fermeture de la partie caudale du tube neural, se manifestant dans 3/4 des cas par des lésions cutanées congénitales médianes variées. Le sinus dermique,

Fig. 10 : Aplasie cutanée congénitale médiane du cuir chevelu, complexe, de grande taille, alopécique dans le cadre d'un syndrome d'Adams-Oliver.

Le dossier – Urgences en dermatologie pédiatrique

repéré par une fossette ouverte, nécessite une prise en charge urgente en raison du risque d'infection neuroméningée.

Dans ces trois cas, une imagerie par résonnance magnétique (IRM), cérébro-faciale ou spinale selon la localisation, est demandée en urgence. La prise en charge neurochirurgicale est urgente en cas de communication neuro-méningée avérée.

Nodules néonataux urgents [11]

1. Les nodules de pronostic malin

Ils sont suspectés devant tout nodule néonatal d'évolution rapide en volume, en nombre, s'ils sont multiples d'emblée et en présence de signes systémiques (cassure pondérale, ADP, HSM). La biopsie cutanée doit être rapide. Les étiologies sont les suivantes :

>>> **Le neuroblastome avec métastases cutanées :** nodules violacés, fermes, diffus (tableau de "*Blueberry muffin baby*"), avec dans ce cas une vasoconstriction blanchâtre à la palpation du nodule et parfois des flushs, une poussée hypertensive. Les ecchymoses périorbitaires et l'exophtalmie (signe de Hutchinson) sont classiques. C'est la tumeur maligne la plus fréquente de l'enfant.

>>> **Les localisations cutanées des leucémies myélocytaires** (LAM4 et 5), présentes dans 30 % des leucémies congénitales, nodules violacés multiples ou "*Blueberry muffin baby*" (***fig. 11***),

Fig. 11 : *Blueberry muffin baby*. Maculo-papules violines, bleutées, diffuses, congénitales (coll. Dr S. Barbarot).

Fig. 12 : Histiocytose langerhansienne disséminée avec éruption papulo-vésiculeuse, érythémateuse, ombiliquée, croûteuse, diffuse, prédominant ici sur le cuir chevelu, la nuque et le haut du dos (coll. Dr S. Barbarot).

concomitant ou précédant la leucémie systémique.

>>> **Une histiocytose langerhansienne (HL) disséminée (maladie de Letterer-Siwe) :** éruption polymorphe, faite de papules rouge sombre, purpuriques et de vésicules croûteuses, du cuir chevelu, du visage, du tronc, des plis, de l'ombilic et de la zone péri-génitale (***fig. 12***) ou d'un "*Blueberry muffin baby*". Le diagnostic est histologique sur l'immunomarquage de l'infiltrat cellulaire (histiocytes CD1a+, PS100 +, CD68-). L'âge (< 1 an), le bilan d'extension (TEP scanner : ADP, HSM, lyse osseuse, atteinte pulmonaire), un diabète insipide et un retard de croissance conditionnent le pronostic. Le "*Blueberry muffin baby*" est rencontré aussi dans certaines infections congénitales (toxoplasmose, rubéole, cytomégalovirus, herpès) et maladies hémolytiques du nouveau-né (incompatibilité Rh/ABO, sphérocytose héréditaire). Il correspond à l'expression cutanée postnatale de l'hématopoïèse dermique fœtale prolongée.

>>> **Les sarcomes.**

>>> **Les myofibromatoses disséminées** correspondant à des nodules multiples superficiels/profonds, fermes, mal limités, parfois ulcérés, associés à une atteinte gastro-intestinale et cardio-pulmonaire. Le diagnostic est histologique. L'évolution est souvent létale précocement mais des cas de régression spontanée ont été rapportés.

2. Les nodules de pronostic intermédiaire

>>> **L'HL congénitale de Hashimoto-Pritzker** est rare, caractérisée par un ou des papulo-nodules rouge sombre du visage, des membres, palmoplantaires, isolés, évoluant vers la nécrose puis la disparition spontanée. Une surveillance prolongée est nécessaire pour ne pas méconnaître une HL disséminée.

>>> **La cytostéatonécrose néonatale** est une cristallisation de la graisse intra-adipocytaire des nouveau-nés à terme et post-terme, hypoxémiques ou insuffisamment réchauffés. Il s'agit de nodules hypodermiques très fermes, érythémato-violacés, infiltrés, d'aspect "inflammatoire", localisés ou multiples du dos, des bras ou des cuisses, confluant en grandes plaques (***fig. 13***) et pouvant se fistuliser. La prise en charge est urgente en cas de forme étendue en raison du risque d'hypercalcémie parfois symptomatique et sévère. Le traitement associe une réhydratation et un arrêt de la supplémentation en vitamine D et, en fonction de la sévérité, des diurétiques, des corticoïdes et des biphosphonates.

Fig. 13 : Cytostéatonécrose étendue du nouveau-né : placards infiltrés fermes, rougeâtres, d'allure inflammatoire des fesses et du haut du dos (coll. Dr S. Barbarot).

>>> Certains hémangiomes infantiles (HI) nécessitent un traitement urgent par chlorhydrate de propranolol *per os* :
– en cas de mise en jeu du pronostic vital (HI segmentaire en barbe avec risque d'HI sous-glottique [***fig. 14***], hémangiomatose miliaire diffuse avec HI hépatique et risque d'insuffisance cardiaque, HI cérébral, médullaire, digestif) ;
– en cas de risque fonctionnel pour les HI périorificiels : HI rétro-orbitaire, palpébral (risque d'extension intracrânienne), HI du nez, du conduit auditif externe, labial, périnéal ;
– en cas d'HI ulcéré algique ;
– en cas d'HI avec risque esthétique (HI du visage, sous-cutané mammaire chez une fille).

Fig. 14 : Hémangiome infantile segmentaire (segment S3 gauche), en barbe du nouveau-né. Forme mixte avec composante sous-cutanée bleutée et télangiectasies superficielles en nappes, mandibulaires. Nouveau-né vu précocement avant la phase de croissance de l'hémangiome, traité par Hémangiol. Nécessité de rechercher dans ce cas un syndrome PHACES et un hémangiome sous-glottique, non présents chez cette patiente.

>>> Les hémangiomes congénitaux rapidement involutifs (RICH) correspondent à une tumeur vasculaire plus rare. Ils sont souvent volumineux, localisés à la tête (***fig. 15***), aux membres, et constituent une urgence néonatale en raison du risque de nécrose, d'ulcération et d'hémorragie par *shunt* artério-veineux parfois présent au sein de l'hémangiome [12]. Ils peuvent aussi se compliquer d'insuffisance cardiaque à haut débit par vol vasculaire et parfois de neutropénie transitoire. Le diagnostic est confirmé par la biopsie. Le traitement

Fig. 15 : Hémangiome congénital rapidement involutif (RICH). Volumineuse tumeur vasculaire congénitale de la nuque, avec ectasies veineuses centrales, cicatrice d'érosion centrale et halo de vasoconstriction périphérique. Le RICH est associé ici à une neutropénie néonatale transitoire, spontanément résolutive. Ce nouveau-né avait également un érythème toxique avec des macules érythémateuses centrées par une pustule.

est chirurgical uniquement en cas de complication car le RICH régresse sinon spontanément. La chirurgie peut être parfois précédée d'une embolisation. L'Hémangiol n'est pas efficace.

>>> Le phénomène de Kasabach-Merritt est rare, sévère et mortel pour 20 à 30 % des nourrissons atteints. Il correspond à une coagulation intravasculaire disséminée au sein d'un hémangioendothéliome kaposiforme ou d'un angiome en touffes, mais jamais d'un HI. Il survient dans les 6 premiers mois de vie. Il est évoqué devant la modification brutale d'une "lésion angiomateuse" devenue inflammatoire, ecchymotique, douloureuse, augmentant rapidement de volume (***fig. 16***). Il est confirmé par la biologie.Le traitement est urgent car le pronostic vital est engagé : antiagrégants plaquettaires (association aspirine et

Fig. 16 : Phénomène de Kasabach-Merritt. Volumineux placard inflammatoire, ecchymotique, douloureux, de survenue brutale, compliquant un hémangio-endothéliome kaposiforme du dos.

Fig. 17 : Nævus congénital de grande taille du cuir chevelu. Notez cette macule pigmentaire de couleur noire de l'ensemble du cuir chevelu, congénitale.

ticlopidine), vincristine, corticoïdes, transfusions de PFC/fibrinogène, transfusion de plaquettes uniquement en cas d'hémorragie et place prometteuse de la rapamycine avec de nombreux succès thérapeutiques rapportés en 2016 associés à un bon profil de tolérance.

>>> Les nævus mélanocytaires congénitaux (NMC) de grande taille et géants (respectivement > 20 et > 40 cm à l'âge adulte) (***fig. 17***) nécessitent une prise en charge urgente :
– en cas de mélanose neuroméningée associée (6 à 10 %), symptomatique, de mauvais pronostic ;
– en cas de mélanome associé (2 % des NMC de grande taille) [13], parfois congénital, dans la composante profonde du NMC (50 %), méningé ou dans le rétropéritoine (50 %).

Une exérèse partielle à visée esthétique du NMC situé sur les zones découvertes peut être effectuée précocement.

BIBLIOGRAPHIE

1. Makhoul IR, Kassis I, Hashman N *et al.* Staphylococcal scalded-skin syndrome in a very low birth weight premature infant. *Pediatrics*, 2001;108:E16.
2. Posfay-Barbe KM, Wald ER. Listeriosis. *Semin Fetal Neonatal Med*, 2009; 14:228-233.

Le dossier – Urgences en dermatologie pédiatrique

3. Woods CR. Congenital syphilis-persisting pestilence. *Pediatr Infect Dis J*, 2009;28:536-537.
4. Prise en charge de l'herpès cutanéo-muqueux chez le sujet immunocompétent (manifestations oculaires exclues). Conférence de consensus avec la participation de l'Agence française Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé (ANAES). *Arch Pediatr*, 2002;9:744-754.
5. Prise en charge des infections à virus varicelle zona. Conférence de consensus de la Société de pathologie infectieuse de langue Française (SPILF), Lyon, 25 mars 1998. *Arch Pediatr*, 1999;6:469-476.
6. Ericson JE, Benjamin DK. Fluconazole prophylaxis for prevention of invasive candidiasis in infants. *Curr Opin Pediatr*, 2014;26:151-156.
7. Stevens J, Lubitz L. Symptomatic zinc deficiency in breast-fed term and premature infants. *J Paediatr Child Health*, 1998;34:97-100.
8. Costedoat-Chalumeau N, Amoura Z, Lupoglazoff JM *et al.* Outcome of pregnancies in patients with anti-SSA/Ro antibodies: a study of 165 pregnancies, with special focus on electrocardiographic variations in the children and comparison with a control group. *Arthritis Rheum*, 2004;50:3187-3194.
9. Vabres P, Larrègue M. Le syndrome du bébé collodion. *Ann Dermatol Venereol*, 2001;128:265-267.
10. Lataifeh IM, Khriesat WM, Baqain EB *et al.* Aplasia cutis congenita associated with coarctation of the aorta: case report and review of the literature. *Int J Dermatol*, 2009;48:1222-1224.
11. Bodemer C, Fraitag S. Nodules du nouveau-né. *Ann Dermatol Venereol*, 1999;126:965-974.
12. Berenguer B, Mulliken JB, Enjolras O *et al.* Rapidly involuting congenital hemangioma: clinical and histopathologic features. *Pediatr Dev Pathol*, 2003;6:495-510.
13. Vourc'h-JourdainM,MartinL,BarbarotS; aRED. Large congenital melanocytic nevi: therapeutic management and melanoma risk: a systematic review. *J Am Acad Dermatol*, 2013;68:493-498. e1-14.

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

Bulletin d'inscription aux 13es JIRD à retourner à :

Performances Médicales – 91, avenue de la République – 75011 Paris

Nom : .....

Prénom : .....

Adresse : .....

Ville/Code postal : .....

Téléphone : .....

Fax : .....

E-mail : .....

Droits d'inscription

Les droits d'inscription comprennent :

- L'accès aux conférences
- L'accès aux pauses-café et aux déjeuners-buffet

Médecins

- Totalité du congrès : 200 €
- 1 jour de congrès : 150 €

Précisez le jour : Jeudi 19 ☐ Vendredi 20 ☐

DES/DIS/Étudiants

- Totalité du congrès : 150 €
- 1 jour de congrès : 110 €

Précisez le jour : Jeudi 19 ☐ Vendredi 20 ☐

Mode de paiement

- Par chèque (à l'ordre de Performances Médicales)
- Par carte bancaire n° ⌊⌊⌊⌊⌊⌊⌊⌊⌊⌊⌊⌊⌊⌊⌊⌊

(À l'exception d'American Express)

Date d'expiration : ⌊⌊⌊⌊ Cryptogramme : ⌊⌊⌊

Signature :

Possibilité de paiement en ligne sur www.jird.info
(paiement sécurisé)

Transports

☐ SNCF : 20 % de réduction sur les trajets aller/retour. Je souhaite un fichet SNCF.

☐ Transport aérien : lors de la confirmation de votre inscription, un numéro d'agrément vous sera transmis. Il vous permettra d'obtenir des réductions sur les transports aériens.

Hébergement

☐ Je souhaite recevoir une liste d'hôtels proches du Palais des Congrès de Versailles (liste également disponible sur le site Internet : www.jird.info)